Los Casos Clínicos más docentes del año 2023 en Cardiología

Coordinadores:
Eva Gutiérrez Ortiz
Javier Higueras Nafría

CardioTeca.com
Actualidad y Formación Cardiovascular

Los Casos Clínicos más docentes del año 2023 en Cardiología

Coordinadores

Eva Gutiérrez Ortiz

Javier Higueras Nafría

Editores

Campus Formación Sanitaria

CardioTeca

Los Casos Clínicos más docentes del año 2023 en Cardiología

ISBN: 978-84-16988-39-6

©2024 Campus Formación Sanitaria S.L.

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede ser reproducido, ni transmitido por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética, ni registrado por ningún sistema de recuperación de información, en ninguna forma, ni por ningún medio, sin la previa autorización por escrito del titular de los derechos de explotación de la misma.

Contenido

Contenido **4**

Prólogo **7**

Autores **8**

Hospitales que participan en esta obra **12**

Sección I: Arritmias **13**

Capítulo 1. Tormenta arrítmica. Torsada de puntas. Secuencia corto-largo-corto 14

Capítulo 2. A flutter regalado, mírale siempre el diente. Flutter Auricular Perimitral 18

Capítulo 3. Flúter auricular típico con conducción auriculoventricular 1:1 espontánea 25

Capítulo 4. Una muesca en la repolarización 32

Capítulo 5. Bradicardia sinusal. ¿Qué puede originar una bradicardia sinusal en una paciente con esclerosis múltiple? 36

Capítulo 6. "Un cambio de modo provocador 40

Capítulo 7. Otro episodio de crisis convulsiva… ¿O algo más? 49

Capítulo 8. Cardioneuroablación: nuevas fronteras en el tratamiento del síncope neuromediado 55

Capítulo 9. La importancia del intervalo QT y su tratamiento no farmacológico 65

Capítulo 10. La importancia del intervalo QT, el gran olvidado 71

Capítulo 11. Trastornos del ritmo de origen infeccioso, ¿son indicación de marcapasos definitivo? 77

Capítulo 12. Una vía accesoria de características benignas… ¿o no tanto? 83

Capítulo 13. Demasiados parches 89

Capítulo 14. Bloqueo AV completo de curiosa etiología: la clave está en las manos 94

Capítulo 15. ¿Un antiarrítmico que desencadena arritmias? 101

Sección II: Insuficiencia cardiaca y miocardiopatías **105**

Capítulo 16. Cuando los fármacos no son suficientes… a propósito de un caso de miocardiopatía hipertrófica obstructiva 106

Capítulo 17. Síndrome de Tako-Tsubo tras implante de marcapasos 115

Capítulo 18. Un paseo accidentado por la playa 121

Capítulo 19. Pasando desapercibido 127

Capítulo 20. Descompensación de insuficiencia cardiaca en paciente con síndrome hepatorrenal 134

Capítulo 21. Alteraciones electrocardiográficas y de imagen que nos hacen sospechar una miocardiopatía por depósito 139

Sección III: Cardiopatía isquémica y agudos cardiovasculares 145

Capítulo 22. Desafiando la coartación aórtica: Un relato diagnóstico y estrategias terapéuticas 146

Capítulo 23. Un infarto de bandera 152

Capítulo 24. Un ictus para el cardiólogo 157

Capítulo 25. Una alerta hemodinámica inesperada 163

Capítulo 26. Angina inestable tras TAVI: un nómada como culpable 171

Capítulo 27. Shock cardiogénico infrecuente ¿de dónde viene este derrame? 180

Capítulo 28. Disección coronaria espontánea 188

Capítulo 29. Un bloqueo de rama derecha no tan benigno 196

Sección IV: Patología valvular y endocarditis 201

Capítulo 30. Trombosis aguda de prótesis mitral biológica 202

Capítulo 31. Dolor torácico y elevación de troponinas: no siempre es lo que parece 206

Capítulo 32. Descargas inapropiadas del DAI en contexto de endocarditis infecciosa 212

Capítulo 33. No dejes para mañana lo que tu corazón necesita hoy. Importancia del estudio integral de la estenosis mitral 218

Sección V: Cardiopatías congénitas 224

Capítulo 34. Un corazón en queso Gruyere 225

Capítulo 35. Compresión esofágica por arteria subclavia aberrante en paciente con cardiopatía congénita 229

Capítulo 36. Remodelado positivo tras corrección de sobrecarga de volumen en ventrículo derecho 235

Capítulo 37. ¿Sólo insuficiencia aórtica? 247

Capítulo 38. Miocardiopatía hipertrófica, obesidad y fibrilación auricular: una combinación asfixiante 254

Sección VI: Miscelánea 260

Tema 39. Elevación de troponinas en el contexto del sobreesfuerzo 261

Tema 40. Dolor torácico en paciente con antecedente de subluxación de cristalino 267

Capítulo 41. Una complicación como hallazgo casual 272

Capítulo 42. Alivio de constricción pericárdica y epicárdica paciente con pericarditis constrictiva crónica con clase funcional NYHA III 280

Capítulo 43. “Un asesino silencioso” 287

Prólogo

En 2024 presentamos la novena edición consecutiva de nuestra colección de casos clínicos docentes recogidos por toda la geografía española. Como es habitual en este trabajo, os presentamos una obra caracterizada por su alto valor docente, realizado por un grupo de médicos entusiastas con la docencia, dispuestos a compartir esos casos inhabituales, que o son curiosos o nos han hecho darle muchas vueltas hasta dar con el diagnóstico adecuado y que creemos que puede ser de gran ayuda a otros profesionales a identificar estas patologías o complicaciones en su quehacer diario, porque aquello que desconocemos nunca lo podremos sospechar. Esta obra quiere ser un recordatorio para todos de que estas patologías o estas formas de presentación existen, y que son mucho más frecuente de lo que nos imaginamos. Todos los casos que presentamos ocurrieron en 2023. No hemos necesitado retrotraernos a "nuestros archivos clásicos" donde guardamos casos raros.

Incidimos una vez más en que en esta obra no queremos casos rarísimos, de esos que se publican en las revistas. Queremos casos de esos que sabemos que vamos a tener que enfretarnos en 2024.

Como todos los años, resaltamos que los compañeros que generosamente nos mandan los casos año tras año, están repartidos por todo el territorio nacional, lo que aporta mayor riqueza a la hora de ver cómo se resuelven tanto a nivel diagnóstico como terapéutico en distintos hospitales, evitando así los sesgos en los que podríamos incurrir si provinieran de un mismo centro o incluso de una misma comunidad autónoma. Nos enorgullece presentar una obra a la que han contribuido 14 hospitales de 8 ciudades distintas. Como todos los años la lista de autores es un compendio que aúna médicos de renombre internacional con jóvenes médicos con ganas de destacar, de enseñar y de aprender y que ya están en proceso de ser conocidos a nivel mundial.

Esperamos que este libro nos ayude a todos a no perder el foco en las patologías a las que nos enfrentamos a diario y aprender cómo la han resuelto otros compañeros, para que sigamos realizando lo que tanto nos gusta: cuidar de la vida de nuestros pacientes.

Los editores

Autores

Alejandro Morales Rosas. Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Gonzalo García Martí. Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Ana Belén García Carrillo. Hospital Universitario de Torrevieja, Alicante

Eduardo Velasco García. Hospital Universitario de la Paz, Madrid.

Tomasa Centella Hernández. Hospital Universitario de la Paz, Madrid.

Ángel Aroca Peinado Hospital. Universitario de la Paz, Madrid.

María Jesús Lamas Hernández. Hospital Universitario de la Paz, Madrid.

Carlos de Blas Ruiz. Hospital Severo Ochoa, Leganés.

Julia Gómez Diego. Hospital Severo Ochoa, Leganés.

Belén Jiménez Azzaoui. Hospital Severo Ochoa, Leganés.

Alberto Esteban Fernández. Hospital Severo Ochoa, Leganés.

Rocío Ruesgas Escario. Hospital Severo Ochoa, Leganés.

Carlos Giraldo Carrasco Muñoz, Hospital Severo Ochoa, Leganés.

Carlos Tejada González. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

Juan Carlos Díaz Polanco. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

Amanda Leandro Barros. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

Alberto García Lledó. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

Daniel García Arribas. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

Antonio Ruiz Saavedra. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

Adrián Jerónimo Baza. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

Carla Amarante Cuadrado. Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Ravi Vazirani Ballesteros. Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Mauricio Urgilés Ortiz. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Ana Pérez Asensio. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

César Jiménez-Méndez. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Alberto Villar Ruiz. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Iván Lobo Torres. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Ángel Víctor Hernández Martos, Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Miguel Hernández Hidalgo, Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Beatriz de Tapia Majado, Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Agustín Carlos Martín García, Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Juan Carlos Gómez Polo, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Alberto Sánchez Arjona, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid

Jorge de La Fuente García, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid

Fernando Domínguez Rodríguez, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

Alejandro Nistal Juárez, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

Gabriela Uriarte Zavala, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

Marta Cobo Marcos, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

Juan Carlos López-Azor García, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

Livia Gheorghe, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Rafael Vázquez García. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Basilio Angulo-Lara. Hospital Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid.

David Pujol Pocull. Hospital Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid.

Carlos Collado Macián. Hospital Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid.

Eusebio Alejandro García-Izquierdo Jaén. Hospital Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid.

Joaquín García Martínez, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Javier Higueras Nafría, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Kevin Pérez Rodríguez, Complejo Hospitalario Insular de Gran Canaria

Eliú David Pérez Nogales, Complejo Hospitalario Insular de Gran Canaria

Elena Caballero Cruz, Complejo Hospitalario Insular de Gran Canaria

Elisabet Viera Reyes. Complejo Hospitalario Insular de Gran Canaria

Ana Beatriz Rojas Brito, Complejo Hospitalario Insular de Gran Canaria

Raúl Ludeña Martín-Tesorero, Hospital Universitario Central de Asturias

Javier Martínez Díaz, Hospital Universitario Central de Asturias

César Jiménez-Méndez, Hospital Universitario Central de Asturias

Antonio Adeba García, Hospital Universitario Central de Asturias

Carlos González Guerrero, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Macarena Cano García. Hospital Universitario Regional de Málaga.

Luz Divina Muñoz Jiménez. Hospital Universitario Regional de Málaga.

Pablo González Alirangues, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

Pablo Escario Gómez, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

Nerea Prieto Domínguez, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

Carla Jiménez Martínez, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

Carlos García Jiménez, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

Ana Isabel Huelmos Rodrigo, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

Oriol Martín Segarra. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

Marina Teresa García García, Hospital Universitario Puerta del Mar

Tarek Alejandro Grez Gutiérrez, Hospital Universitario Puerta del Mar

Bunty Ramchandani Ramchandani. Hospital Universitario de la Paz, Madrid.

Juvenal Rey Lois. Hospital Universitario de la Paz, Madrid.

Blanca Torres Maestro. Hospital Universitario de la Paz, Madrid.

Luz Polo López. Hospital Universitario de la Paz, Madrid.

Eva Gutiérrez Ortiz. Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Pilar Jiménez Quevedo. Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Isidre Vilacosta. Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Manuel González Armayones. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Juan Miguel Miranda Torrón. Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Lourdes Montero Cruces. Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Manuel Carnero Alcázar. Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Luis Carlos Maroto Castellanos. Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Julia Gómez Diego, Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

Samuel Manzano-Varela. Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

Beatriz Fernández-Gómez. Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

Elisa Fernández-Vidal. Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

Pedro Martínez-Losas. Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

Miriam García Cocera, Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Mónica Gil Gutiérrez de Mesa, Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Judith Calle Pérez, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Mónica García Monsalvo, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Ana Martín García, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Agustín Carlos Martín García, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Cristina Álvarez Martínez, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Vicente Henríquez Sánchez, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Sara Rodríguez Diego, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Lucia Moreno de Redrojo Cortés, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Miguel Hernández Hidalgo, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Ángel Víctor Hernández Martos, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Beatriz de Tapia Majado, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Fabián Blanco Fernández, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Olga Cabañas Tendero, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Jesús Herrero Garibi, Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Jaime Francisco Larre Guerra. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Jorge Balaguer Germán. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

José Antonio Esteban Chapel. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Oscar González Lorenzo. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Hospitales que participan en esta obra

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Hospital Universitario de Torrevieja, Alicante.

Hospital Universitario de la Paz, Madrid.

Hospital Severo Ochoa, Leganés.

Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Madrid.

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Complejo Universitario Asistencial de Salamanca, Salamanca.

Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

Complejo Hospitalario Insular de Gran Canaria, Gran Canaria.

Hospital Universitario Central de Asturias, Asturias.

Hospital Universitario Regional de Málaga, Málaga.

Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Sección I: Arritmias

Capítulo 1. Tormenta arrítmica. Torsada de puntas. Secuencia corto-largo-corto

Joaquin García, Ravi Vazirani, Javier Higueras Nafría

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 50 años con antecedentes de bloqueo de rama izquierda y bradicardia sinusal. Valorada por cardiología en el pasado por dolor torácico de perfil atípico y disnea, con pruebas anodinas. Ecocardiograma transtorácico con función ventricular izquierda (FEVI) del 55%, con asincronía secundaria a trastorno de la conducción. Sin otros hallazgos de interés.

En mayo 2023 presenta parada cardiorrespiratoria (PCR) en domicilio con primer ritmo en fibrilación ventricular. Recupera pulso tras 40 minutos de reanimación cardiopulmonar (RCP) avanzada, recibiendo procainamida, amiodarona y 6 choques con desfibrilador externo. A su llegada al hospital se realiza ECG que muestra bloqueo de rama izquierda y QTc de hasta 700 ms de probable origen farmacológico (al alta 500 ms). El ecocardiograma muestra disfunción ventricular severa y marcada asincronía. Se descarta enfermedad coronaria y se realiza hipotermia terapéutica. La resonancia magnética cardiaca (RMC) muestra ventrículco izquierdo no dilatado y FEVI 40%, sin zonas de realce tardío. Se lleva a cabo implante de desfibrilador monocameral en prevención secundaria y se procede al alta hospitalaria.

Motivo de consulta

Un mes después la paciente ingresa por taponamiento cardiaco en relación con perforación y dislocación de cable de DAI. Asintomática desde el punto de vista cardiovascular (hallazgo en revisión de dispositivo). Se decide realizar pericardiocentesis y recolocación del cable, resultando exitosos.
Durante esa misma tarde la paciente presenta 3 episodios de taquicardia (TV) polimorfa sincopal con descarga del desfibrilador.

Pruebas complementarias

Antes de los episodios comienza con ritmo de bi/trigeminismo ventricular.

- Episodio registrado por DAI de taquicardia ventricular polimorfa:

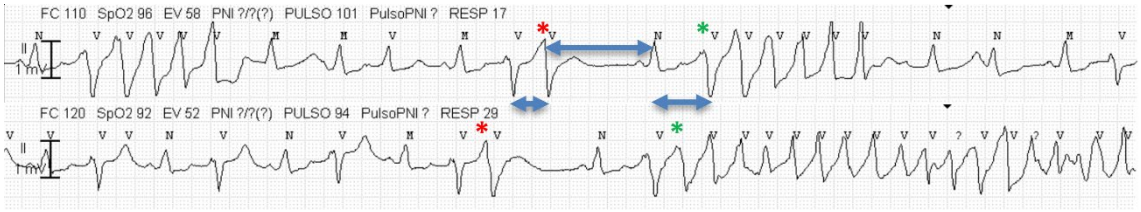


Figura 1. Dos trazados en los que observamos varias extrasístoles y TV. Las extrasístoles señaladas con un asterisco rojo ocurren sobre la T del latido previo, tras lo cual se observa un R-R largo, un latido sinusal y posteriormente otro extrasístole señalado con un asterisco verde que se origina sobre la onda T del latido previo desencadenando una torsada de puntas. La clásica secuencia corto-largo-corto se señala con las flechas de color azul.

- Se reprograma el dispositivo para estimular a 100 lpm, logrando así adelantar y abolir la extrasistolia ventricular que motivaba los episodios, iniciándose perfusión de esmolol.

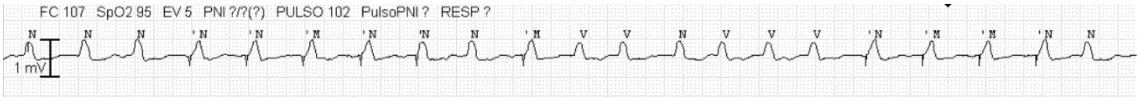


Figura 2: Estimulación ventricular por DAI a 100 lpm, logrando evitar la extrasistolia ventricular en la mayoría de ciclos.

- Posteriormente se puede ir reduciendo de forma paulatina la frecuencia de estimulación ventricular y pasar el tratamiento betabloqueante a propranolol por vía oral. Al alta en ritmo propio (sinusal), sin extrasistolia ventricular y con QTc normalizado.

JUICIO CLÍNICO

- Tormenta arrítmica.
- Torsada de puntas. Fenónemo R sobre T.

DISCUSIÓN

Definimos tormenta arrítmica como la presencia de 3 arritmias ventriculares (incluidas las descargas apropiadas de desfibrilador) separadas al menos cinco minutos entre ellas en menos de 24 horas, como es el caso de esta paciente.

Las secuencias corto-largo-corto son una causa conocida de taquiarritmias ventriculares, especialmente en el seno de QT largo y bradicardia extrema. En el presente caso todos los episodios de TV van precedidos de la secuencia corto-largo-corto. La presencia de un extrasístole ventricular produce un RR corto tras lo cual se produce una pausa compensatoria (RR largo). Este ciclo cardiaco más largo va acompañado de un alargamiento en la repolarización, prolongando la extensión del periodo vulnerable, así como de la dispersión de los periodos refractarios y la aparición de postpotenciales tempranos que contribuyen al inicio de taquiarritmias ventriculares.

Evitar los extrasístoles que inician la secuencia corto-largo-corto mediante estimulación a frecuencia elevada puede ser de utilidad. El uso de betabloqueantes ayuda asimismo a disminuir la carga adrenérgica que favorece la aparición de extrasístoles y a acortar el intervalo QT.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jentzer JC, Noseworthy PA, Kashou AH, May AM, Chrispin J, Kabra R, et al. Multidisciplinary critical care management of electrical storm: JACC state-of-the-art review. J Am Coll Cardiol. 2023;81(22):2189–206.
2. Liu Q, Li J, Yang L. The short-long-short-short sequence and polymorphic ventricular tachycardias storm. Ann Noninvasive Electrocardiol 2023;28(3):e13034.
3. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Eur Heart J . 2022;43(40):3997–4126.

Capítulo 2. A flutter regalado, mírale siempre el diente. Flutter Auricular Perimitral

Carlos de Blas Ruiz, Julia Gómez Diego, Belén Jiménez Azzaoui, Alberto Esteban Fernández

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 76 años, con antecedentes médicos de hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus tipo 2 y portador de la mutación del Factor V de Leiden. Ingresó a cargo de Cardiología en 2012 por episodio sincopal, etiquetado de ortostático. Durante dicho ingreso se realizó un ecocardiograma transtorácico donde se objetivo una hipoquinesia anteroapical con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo normal. En el cateterismo practicado para estudiar este hallazgo no se encontraron estenosis significativas en las arterias cononarias del paciente.

El paciente ha acudido a Urgencias en junio y julio de 2023 por palpitaciones, registrándose dos episodios de flutter auricular común en ambas ocasiones. Se realizó cardioversión eléctrica (CVE) en esas dos ocasiones, la última de ellas previo tratamiento con perfusión de amiodarona, siendo exitosas y dándose de alta en ritmo sinusal.

Basalmente, el paciente es independiente para las actividades básicas de la vida diaria. Es viudo y vive con su hijo. Tiene una vida activa, con una clase funcional I de la NYHA, sin ortopnea ni edema en miembros inferiores.

Tratamiento: Apixaban 5mg 1 comprimido cada 12 horas, Bisoprolol 2.5mg 1 comprimido en desayuno, Sitagliptina 50mg 1 comprimido en desayuno, Losartán 50mg 1 comprimido al día, Simvastatina 20mg 1 comprimido en la cena, Omeprazol 20mg 1 comprimido en desayuno, Amiodarona 200mg 1 comprimido cada 48 horas.

Enfermedad actual

Paciente que acude al servicio de Urgencias en octubre de 2023 por detectar en el tensiómetro frecuencias cardiacas en torno a 110-120 latidos por minuto (lpm). El paciente afirma que ha observado estas cifras desde la última CVE, pero no ha consultado antes al estar asintomático. Ante la persistencia de esos valores de frecuencia cardiaca, acude a Urgencias para valoración. No refiere palpitaciones ni otra sintomatología. Indica que, por desconocimiento, no se ha estado tomando la amiodarona desde la última CVE en julio de 2023. En Urgencias, se realiza electrocardiograma (ECG), objetivándose taquicardia supraventricular de QRS estrecho a 120lpm. Se realiza interconsulta a Cardiología para valoración. Tras evaluar al paciente y dados sus antecedentes, se decide ingreso con telemetría en planta de hospitalización de Cardiología para monitorización y estudio.

Exploración física

A la exploración física, el paciente se encuentra estable hemodinámicamente, con frecuencias cardiacas en torno a 120-130lpm registradas tanto en monitorización en urgencias, como en ECG y en telemetría en planta de Cardiología a pesar de tratamiento betabloqueante y calcio-antagonista. No se auscultan soplos y la auscultación pulmonar es normal. No presenta edema en miembros inferiores si otros signos en la exploración.

Pruebas complementarias

- ECG previo a última CVE: Flutter auricular común. (Figura 1)

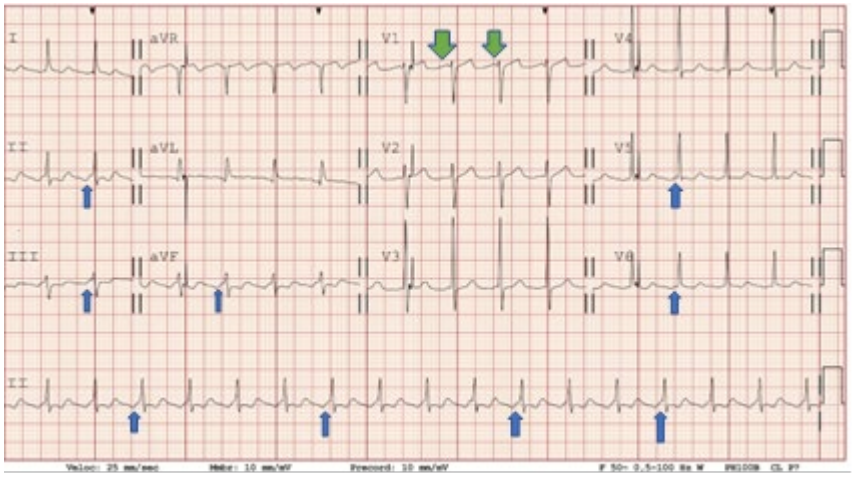


Figura 1: En el ECG previo a la última CVE en julio de 2023 se observa como presentaba una taquicardia supraventricular de QRS estrecho regular, compatible con flutter auricular común. Se puede objetivar como las ondas F tienen polaridad negativa (flechas azules) en las derivaciones de cara inferior (II, III y aVF) y V5-V6; siendo positivas (flechas verdes) en V1. El flutter auricular es común o antihorario (reentrada en el anillo tricúspide en sentido contrario a las agujas del reloj)

- ECG nueva consulta en Urgencias por palpitaciones: Flutter auricular no común (Figura 2)

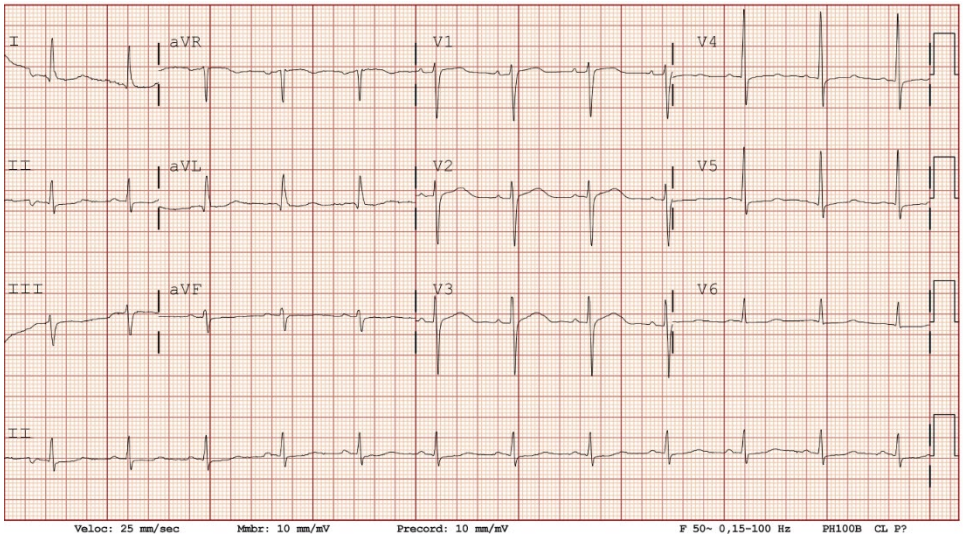


Figura 2: En el ECG al ingreso en octubre de 2023, se puede observar como la morfología de las ondas F ha cambiado: son positivas (flechas azules) en las derivaciones en cara inferior (II, III y aVF), pero también en V1 (flechas verdes); e incluso algunas de ellas tienen morfologías atípicas con melladuras (flecha naranja) Todo ello indica que el paciente presenta un flutter auricular no común o atípico, pues la morfología de las ondas F implica que la reentrada que lo origina no se genera en el anillo tricúspideo, sino en otra región auricular.

- Estudio electrofisiológico (EEF): Bajo anestesia local con mepivacaina se procede a punción doble de vena femoral derecha. A través de ellas, se avanza un catéter dudodecapolar y se coloca alrededor del anillo tricúspideo con extremo avocado en seno coronario distal. El estudio se realiza en flutter con LC de 315ms activación ascendente en cara lateral y de distal a proximal en seno coronario. Se procede a realizar encarrilamientos demostrando retorno exacto desde seno coronario distal y proximal, de +40 en septo alto y de +200 en pared libre de aurícula derecha. Todos los hallazgos son compatibles con flutter izquierdo probablemente perimitral. Dado el antecedente de flutter común documentado por ECG se decide CVE del paciente y proceder a realizar ablación del istmo cavo-tricúspideo (ICT)

- ECG post-CVE + ablación ICT: Ritmo sinusal a 80lpm. PR normal. QRS estrecho. No alteraciones de la repolarización (Figura 3)

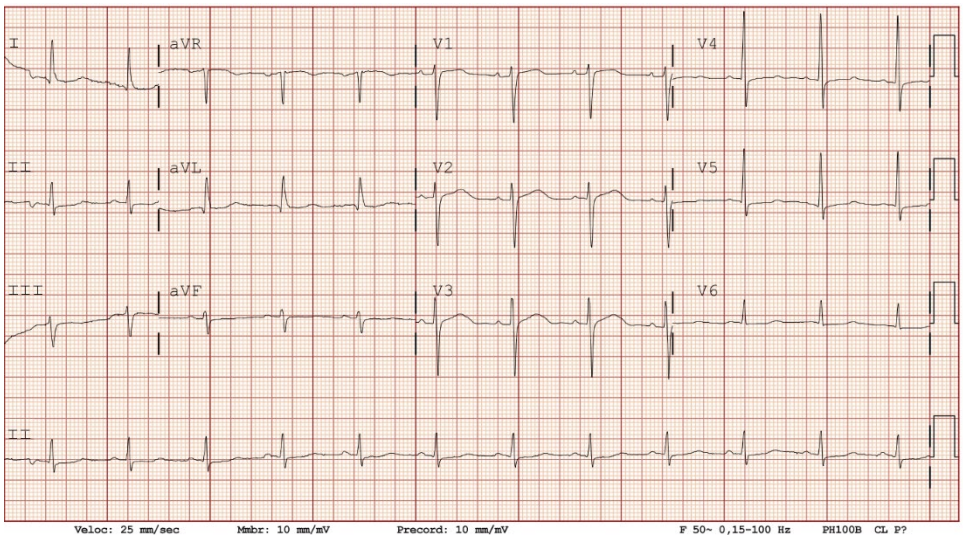


Figura 3: ECG del paciente post-CVE (previo tratamiento con amiodarona intravenosa en planta de hospitalización.) Mantiene ritmo sinusal desde EEF+CVE, la observación posterior y al alta.

JUICIO CLÍNICO

- Episodios recurrentes de flutter auricular común post-CVE.

- Flutter auricular atípico perimitral persistente cardiovertido eléctricamente con éxito.
- Ablación del ICT de forma preventiva.

DISCUSIÓN

El flutter o aleteo auricular es una taquiarritmia supraventricular caracterizada por presentar un ritmo auricular rápido, regular y organizado visible en el ECG en forma de ondas monomorfas, sin segmento isoeléctrico entre ellas, denominadas ondas F, que presentan una morfología típica conocida como "dientes de sierra" y que se producen como consecuencia de circuitos de macrorrentrada en diferentes regiones supraventriculares.

La frecuencia que presentan esas ondas F de actividad auricular suele estar en torno a 250-300 lpm, seguidas de una frecuencia ventricular de unos 150 lpm, aproximadamente, al existir un bloqueo fisiológico 2:1 al nivel del nodo auriculo-ventricular (NAV) debido a la alta frecuencia de actividad auricular y el periodo refractario del NAV. Sin embargo, en ocasiones, la conducción auriculo-ventricular puede ser más rápida (alcanzando una proporción 1:1, generalmente ante vías accesorias que saltan el NAV o con el uso de fármacos antiarrítmicos que ralentizan las ondas F y permiten una conducción completa de todas ellas a través del NAV), más lenta (con proporciones 3:1 o incluso 4:1 si se usan frenadores del NAV o existe una enfermedad intrínseca del sistema de conducción cardiaco) o incluso una conducción irregular.

Existen dos formas de flutter auricular: a) el flutter típico o ístmico (figura 1), donde el circuito de macrorrentrada que genera la arritmia se produce alrededor del anillo tricúspide; b) el flutter atípico (figura 2), en el que la rentrada se produce alrededor de otras estructuras auriculares o cicatrices previas. La distinción entre ambos tipos de flutter (tabla 1), gracias al ECG, es importante de cara al manejo posterior.

Tipo de Flutter	Flutter Típico / Ístmico		Flutter Atípico (Figura 2)
	Común o Antihorario (Figura 1)	Inverso u Horario	
ECG	Ondas F negativas en II, III, avF, V5 y V6 (el vector de la reentrada se aleja de estas derivaciones) y positivas en V1 (el vector de la reentrada se acerca a esta derivación)	Ondas F positivas en II, III, avF, V5 y V6 (el vector de la reentrada se acerca a estas derivaciones) y negativas en V1 (el vector de la reentrada se aleja de esta derivación)	Ondas F de diferente polaridad, a menudo con melladuras

Tabla 1: Diferencias electrocardiográficas entre flutter típico y flutter atípico.

El tratamiento del flutter auricular es superponible al de la fibrilación auricular (FA) tanto en términos de anticoagulación (aunque presenta menor riesgo trombótico que la FA, se recomienda anticoagulación con la misma pauta) como en su control, pero con puntualizaciones.

La CVE sincronizada a energías bajas (50-100 J) es muy eficaz en estos pacientes, mientras que si optamos por una estrategia de control del ritmo (cardioversión farmacológica), esta suele tiene un papel muy limitado. Se pueden utilizar fármacos antiarrítmicos de los grupos Ic (flecainida o propafenona) y III (amiodarona), teniendo en cuenta que si se usan los primeros debe asociarse un frenador del NAV para evitar la conducción 1:1. Cuando se opta por el control de la frecuencia, se pueden emplear los mismos fármacos que para la FA.

Para prevenir recurrencias, en el flutter típico el tratamiento de elección es la ablación del ICT; mientras que la ablación del flutter atípico es más compleja.

En los casos que no sean susceptibles de ablación presenten mal control de los síntomas o de frecuencia, o mala tolerancia al tratamiento antiarrítmico, podría plantearse ablación del NAV con implante de marcapasos.

En el caso del paciente presentado, en el momento del ingreso, presentaba un flutter auricular atípico (ondas F positivas V1, II, III y aVF, algunas con melladuras) en el ECG (Figura 2), confirmándose en el EEF, que lo cataloga como flutter auricular atípico perimitral; un tipo de flutter auricular con origen en el anillo mitral, típicamente relacionado sobre cicatrices en dicha región, generadas por ejemplo por cirugías cardiacas o post-ablación de venas pulmonares en el tratamiento de la FA aunque puede aparecer espontáneamente. Durante dicho EEF, a pesar de presentar en ese momento un flutter auricular atípico, dado el antecedente de flutter auricular típico común/antihorario (ondas F positivas en V1, negativas en II, III y aVF) en registros electrocardiográficos previos (Figura 1) se decide realizar ablación preventiva del ICT para evitar recurrencias, y se realizar CVE para manejo del flutter atípico izquierdo; dejando pautado al alta tratamiento con amiodarona y bisoprolol (manteniendo la anticoagulación), quedando la posibilidad de intentar en un segundo tiempo ablación del flutter auricular atípico izquierdo perimitral si recurriese.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arnar DO, Mairesse GH, Boriani G, Calkins H, Chin A, Coats A, et al.; ESC Scientific Document Group. Management of asymptomatic arrhythmias: a European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document, endorsed by the Heart Failure Association (HFA), Heart Rhythm Society (HRS), Asia Pacific Heart Rhythm Society

(APHRS), Cardiac Arrhythmia Society of Southern Africa (CASSA), and Latin America Heart Rhythm Society (LAHRS). Europace; 2019; euz046.

2. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, et al. ESC Scientific Document Group, 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. The Task Force for the management of patients with supraventricular tachycardia of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2020;41(5):655- 720.
3. Hu W, Zhou D, Hua B, Yang G, Chen H, Ju W, et al. Flutter Wave Morphology of Peri-Mitral Atrial Flutters Is Mainly Determined by Right Atrial Activation. Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology 2020;13(9): e008446.
4. Saoudi N, Cosio F, Waldo A, Chen S-A, Iesaka Y, Lesh M, et al. W. Classification of atrial flutter and regular atrial tachycardia according to electrophysiologic mechanism and anatomic bases: a statement from a joint expert group from the Working Group of Arrhythmias of the European Society of Cardiology and the North American Society of Pacing and Electrophysiology. J Cardiovasc Electrophysiol 2001; 12:852866.
5. Gallagher MM, Guo X-H, Poloniecki JD, Guan Yap Y, Ward D, Camm AJ. Initial energy setting, outcome and efficiency in direct current cardioversion of atrial fibrillation and flutter. J Am Coll Cardiol 2001; 38:14981504.

Capítulo 3. Flúter auricular típico con conducción auriculoventricular 1:1 espontánea

Miriam García Cocera, Mónica Gil Gutiérrez de Mesa, Ravi Vazirani Ballesteros

HISTORIA

Antecedentes personales

Mujer de 85 años con historia de hipertensión arterial, portadora de marcapasos bicameral en modo DDD por disfunción sinusal sintomática desde 2017 y posterior diagnóstico de fibrilación auricular (FA) paroxística detectada a raíz de episodios de frecuencia rápida auricular (AHRE), sin otros antecedentes médicos de interés. Se encontraba en tratamiento habitual con Bisoprolol 1,25 mg cada 24h , Irbesartán 75 mg cada 24h y Apixaban 2,5 mg cada 12h.

Enfermedad actual

La paciente, previamente asintomática, avisa a los servicios de Emergencias Extrahospitalarias por síncope de características cardiogénicas, precedido de palpitaciones. En el electrocardiograma en la ambulancia, se objetiva una taquicardia regular de QRS estrecho a 200 lpm que, según describen, cede tras 50 mg de metoprolol por vía oral. A su llegada al servicio de Urgencias, presenta recurrencia de la taquicardia, de características similares y que nuevamente cede con metoprolol oral, por lo que solicitan valoración por Cardiología.

A nuestra valoración, la paciente se encuentra estable, asintomática y a una frecuencia cardiaca en torno a 95 lpm, con electrocardiograma que podría ser compatible con flúter auricular de conducción 2:1 o ritmo auricular bajo. Por ello, se interroga marcapasos donde se objetivan episodios de taquicardia con actividad aurículo-ventricular en relación 1:1 (fig. 3). Tras administración de betabloqueante, persiste actividad auricular regular a 195 lpm con conducción ventricular 2:1 por bloqueo auriculoventricular (AV), lo cual, comparando el canal de marcas con el electrocardiograma de superficie (figs. 4 y 5) es compatible con flúter auricular con longitud de ciclo auricular de 310 ms.

Ante este hallazgo, se contacta con la Unidad de Arritmias que llevan a cabo estudio electrofisiológico, confirmando flúter auricular común con longitud de ciclo de 310 ms. Posteriormente se efectúa ablación del istmo cavotricuspídeo, que resulta exitosa con bloqueo bidireccional del mismo, quedando la paciente al alta en ritmo sinusal.

Como incidencias presentó fracaso renal agudo, que se resolvió tras sueroterapia, y elevación de marcadores de daño miocárdico (pico de troponina I de 219 ng/l) que se interpreta como infarto agudo de miocardio sin elevación del ST de tipo 2, ambos con buena evolución, por lo que se da de alta con seguimiento ambulatorio sin cambios en su tratamiento previo.

Pruebas complementarias

-ECG a su llegada a Urgencias (Fig.1): Taquicardia regular de QRS estrecho a 195 lpm, eje normal. Descenso del segmento ST de V4-V6.

-ECG tras administración de 50 mg de Metoprolol oral (Fig. 2): a primera vista, impresiona de ritmo sinusal/auricular a 90 lpm, con eje normal y sin alteraciones de la repolarización. Debe llamar la atención la actividad auricular negativa en cara inferior y positiva en V1 donde, además se observa asimetría en la onda auricular con suave pendiente positiva y posterior deflexión negativa rápida, lo cual es compatible con onda F positiva en V1 y negativa en cara inferior, que se corresponde con flúter auricular común con conducción ventricular 2:1.

- Ecocardiograma transtorácico: hipertrofia de ventrículo izquierdo leve, función sistólica normal. Ventrículo derecho ligeramente dilatado, con función normal. Dilatación biauricular moderada. Insuficiencia tricúspide leve, cable de marcapasos, sin signos indirectos de hipertensión pulmonar. No otras valvulopatías. Sin derrame pericárdico.

-ECG al alta: ritmo sinusal a 75 lpm. PR <200 ms. QRS estrecho con eje normal. Sin alteraciones de la repolarización.

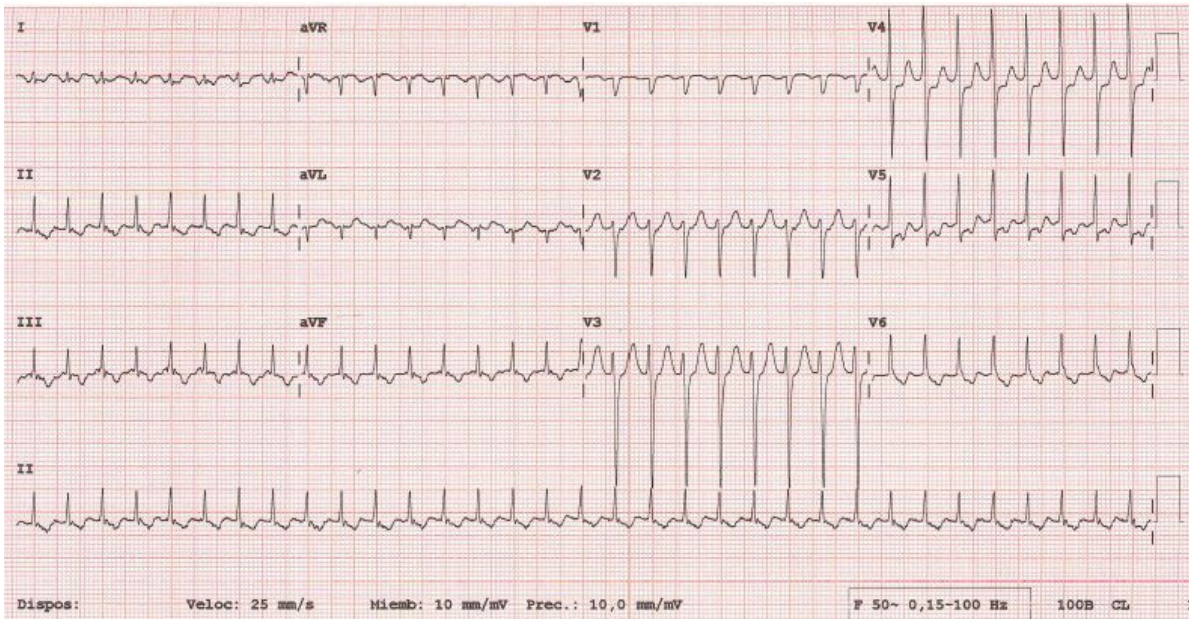


Figura 1. ECG a su llegada a Urgencias: Taquicardia regular de QRS estrecho a 195 lpm, eje normal. Descenso del segmento ST de V4-V6.

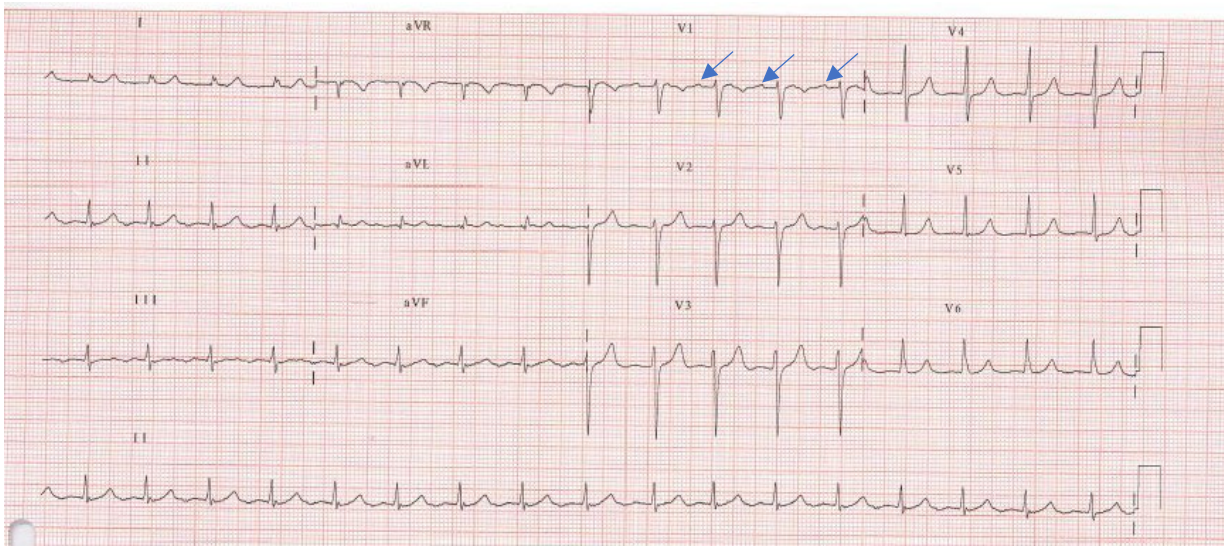


Figura 2. Figura 2. ECG tras 50 mg de Metoprolol: a primera vista, impresiona de ritmo sinusal/auricular a 90 lpm, con eje normal y sin alteraciones de la repolarización. Debe llamar la atención la actividad auricular negativa en cara inferior y positiva en V1 donde, además se observa asimetría en la onda auricular con suave pendiente positiva y posterior deflexión negativa rápida, lo cual es compatible con onda F positiva en V1 y negativa en cara inferior, que se corresponde con flúter auricular común con conducción ventricular 2:1.

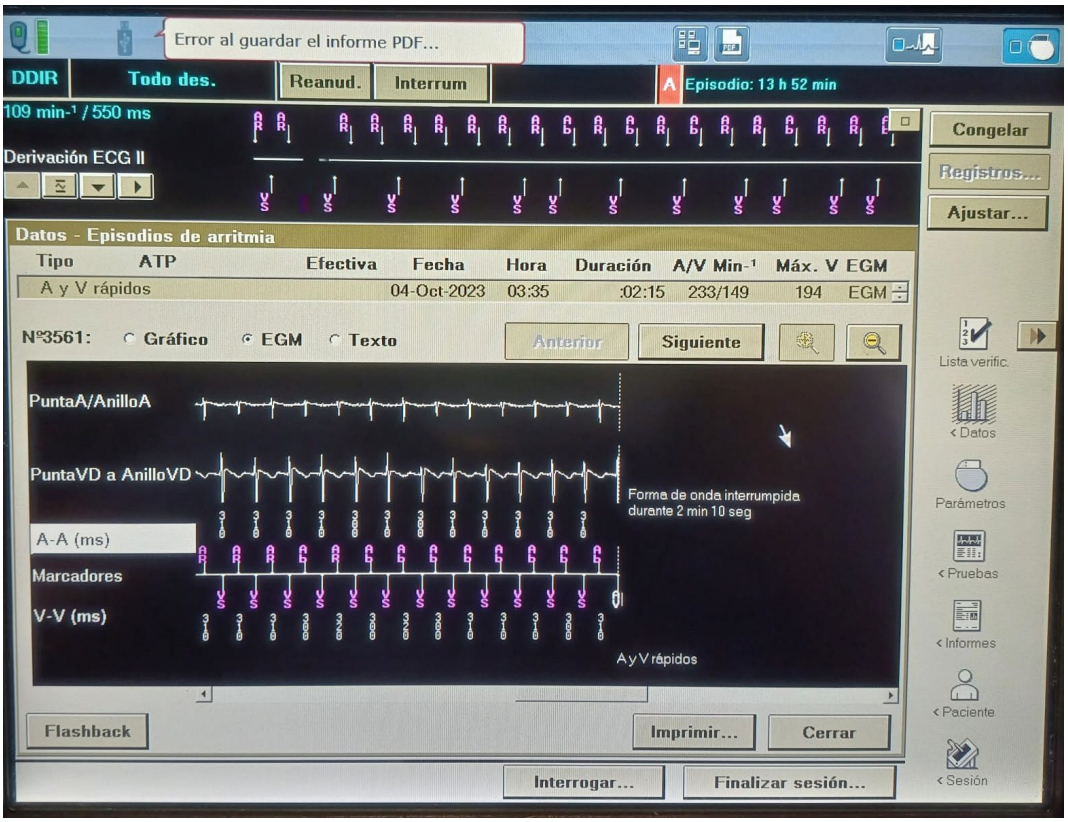


Figura 3. Pantalla de interrogador Medtronic©. En la porción superior de la pantalla se muestra el ritmo actual en el canal de marcas, con actividad auricular con longitud de

ciclo a 310ms; AR representa atrial refractory; AB representa atrial blanking; estas anotaciones del dispositivo muestran en qué momento del ciclo el dispositivo ha detectado la actividad auricular; hay una relación intermitente 2:1 (en la mayoría del trazado) y 1:1 en ciertos momentos del mismo, por ejemplo los complejos ventriculares sensados (ventricular sensing) 5o y 6o. En la porción inferior se observa el evento de flúter con conducción 1:1, con relación auriculoventricular 1:1.

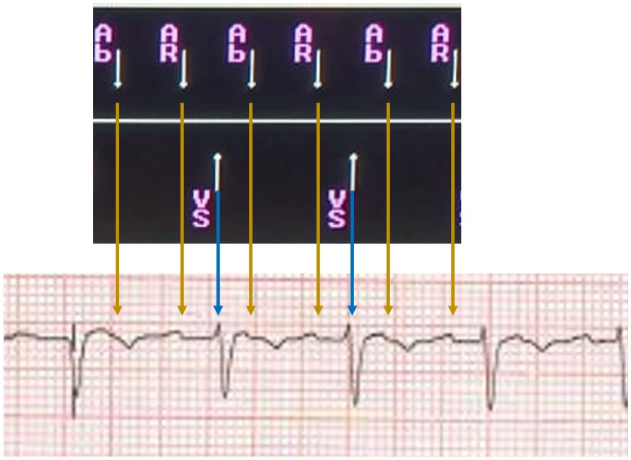


Figura 4. Detalle de la actividad del canal de marcas en un episodio de fluter 2:1 de forma simultánea con el ECG de superficie. Las flechas de color marrón muestran la actividad auricular (AR y AB), las flechas de color azul muestran la actividad ventricular (VS). La intención de este diagrama es facilitar la detección visual de actividad auricular oculta en la repolarización del QRS previo y reconocer el diagnóstico de flúter, instaurando las medidas diagnóstico-terapéuticas adecuadas.

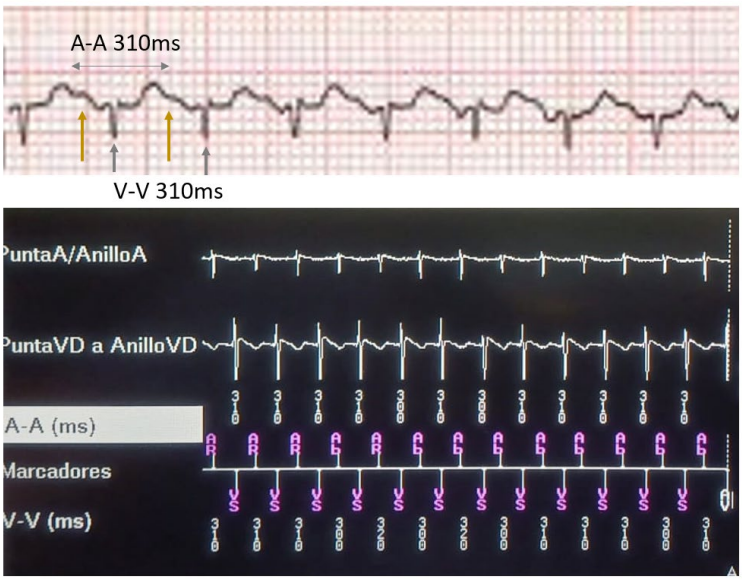


Figura 5. Detalle del canal de marcas y el ECG de forma simultánea durante un episodio de flúter 1:1. Se observa relación A-V 1:1 a una longitud de ciclo estable, en la mitad del

canal de marcas vemos que los cambios en el ciclo auricular (7o y 8o A-A de 300ms) preceden a los cambios del ciclo ventricular que le sigue (7o y 8o V-V) de 300ms; compatible con el diagnóstico de sospecha de flúter auricular. En el ECG de superficie, las flechas marrones señalan la actividad auricular a una longitud de ciclo de 310ms, que se confirma en el canal de marcas.

JUICIO CLÍNICO

- Flúter auricular típico con conducción av 1:1

DISCUSIÓN

El flúter auricular común típico representa una de las arritmias más habituales en la práctica clínica. El flúter típico se debe al giro de la activación auricular alrededor de la aurícula derecha y es el mecanismo del 75-80% de las taquicardias por macrorrentrada auriculares(1). El circuito está delimitado por delante por el anillo tricúspide y por detrás por un obstáculo mixto, anatómico y funcional, formado por las venas cavas y la cresta terminal. El frente de activación desciende por la AD anterolateral y asciende por la AD septal (giro antihorario en visión oblicua anterior izquierda), con un paso obligado entre la vena cava inferior y el anillo tricúspide inferior, zona bautizada como istmo cavotricuspídeo (ICT).

Electrocardiográficamente, el flúter típico tiene un patrón característico en derivaciones II, III y/o aVF que fue llamado «común». Es una ondulación compleja con un segmento lentamente descendente seguido de una deflexión negativa que cambia rápidamente a positiva para enlazar con el ciclo siguiente. La longitud de ciclo habitual suele ser de 200-240ms (250-300lpm) y la conducción auriculoventricular suele ser 2:1 o menor, lo que facilita la identificación de la actividad auricular. Sin embargo, existen determinadas circunstancias donde la macrorreentrada auricular pasa al ventrículo con conducción 1:1, lo cual puede suponer un compromiso hemodinámico para el paciente. La más frecuente de ellas es la administración de fármacos que enlentecen la conducción auricular, alargando así la longitud de ciclo auricular, por lo que permite una mayor conducción a través del nodo AV gracias a las propiedades intrínsecas al mismo. Los fármacos que clásicamente se asocian a este mecanismo son los antiarrítmicos del grupo Ic, que por sus características farmacológicas pueden dar lugar a taquicardias de QRS ancho con frecuencias superiores a 200 lpm, que en ocasiones son incorrectamente identificadas y tratadas como de origen ventricular. Además, más raramente, podemos encontrar flúter auricular con conducción 1:1 en relación con la presencia de una vía accesoria o, como es el caso que se presenta, de forma espontánea(2).

Los pacientes con flúter auricular con conducción espontánea 1:1 suponen un reto diagnóstico, que en ocasiones no es posible hasta realizar un estudio electrofisiológico(3). Se ha observado que estos pacientes, respecto a pacientes con mayor grado de bloqueo

auriculoventricular, presentan una mayor longitud de ciclo auricular y mayor capacidad de conducción rápida en el nodo AV, que además está fuertemente influenciada por el tono simpático. Clínicamente, estos pacientes tienen menor prevalencia de cardiopatía estructural y debutan con mayor frecuencia con síncopes o presíncopes como motivo de consulta(2).

El bloqueo bidireccional de conducción en el istmo cavotricuspídeo (ICT) mediante ablación con catéter representa un tratamiento definitivo con una alta tasa de éxito y baja de complicaciones, tanto en el flúter con conducción AV 1:1 como en aquellos que presentan algún grado de bloqueo auriculoventricular(3).

BIBLIOGRAFÍA

1. García Cosío F, Pastor A, Núñez A, Magalhaes AP, Awamleh P. Flúter auricular: perspectiva clínica actual. Rev Esp Cardiol. 1 de agosto de 2006;59(8):816-31.
2. Turitto G, Akhrass P, Leonardi M, Saponieri C, Sette A, El-Sherif N. Atrial Flutter with Spontaneous 1:1 Atrioventricular Conduction in Adults: An Uncommon but Frequently Missed Cause for Syncope/Presyncope. Pacing Clin Electrophysiol. 2009;32(1):82-90.
3. Kawabata M, Hirao K, Higuchi K, Sasaki T, Furukawa T, Okada H, et al. Clinical and electrophysiological characteristics of patients having atrial flutter with 1:1 atrioventricular conduction. EP Eur. 1 de marzo de 2008;10(3):284-8.

Capítulo 4. Una muesca en la repolarización

Carlos Tejada González, Amanda Leandro Barros, Antonio Ruiz Saavedra, Adrián Jerónimo

HISTORIA

Antecedentes

Paciente mujer de 76 años con antecedentes de angiosarcoma cardiaco estadio IV en tratamiento con placitaxel y episodios de taquicardia supraventricular de larga evolución, catalogada como "taquicardia auricular vs flúter atípico", en tratamiento con betabloqueantes a dosis bajas.

Enfermedad actual

Mujer de 76 años acude a urgencias por mareo y malestar general de comienzo brusco. Refiere haberse tomado la saturación en su domicilio, objetivando una frecuencia cardiaca de 140 lpm, sin referir palpitaciones. A su llegada a urgencias, se le realiza un ECG (Figura 1). Con la sospecha de se trate de nuevo episodio de la taquiarritmia previamente detectada, se administran 1,25 mg de bisoprolol vía oral y, posteriormente hasta 100 mg de metoprolol, que no resultan efectivos, por lo que avisan a Cardiología para valoración. A la anamnesis, refiere que los síntomas son superponibles a episodios previos de la taquiarritmia, sin disponer de registro electrocardiográfico de las consultas previas por la misma. Según manifiesta la paciente, los episodios de mareo y palpitaciones (aunque en esta ocasión no las percibe), los presenta desde hace años, incluso antes del comienzo de su proceso oncológico, iniciando y finalizando siempre de forma brusca.

Ante la sospecha de que pueda tratarse una taquicardia intranodal (siendo la opción diagnóstica más probable) o una taquicardia ortodrómica mediada por vía accesoria (menos probable), se decide administrar 9 mg de adenosina por la vía venosa central de la que es portadora, manteniendo monitorización ECG continua. El fármaco resulta eficaz de forma instantánea, devolviendo a la paciente a ritmo sinusal (Figura 2).

Pruebas complementarias

- ECG a su llegada a urgencias (Figura 1): taquicardia regular de QRS estrecho a 145 lpm, probable actividad auricular negativa en cara inferior y positiva en V1 con RP<PR, adecuada progresión de la onda R en precordiales, sin alteraciones de la repolarización.
- Ecocardiograma transtorácico a pie de cama: VI de dimensiones, grosor parietal y función sistólica normales. VD de dimensiones y función sistólica normales. Sin valvulopatías significativas. Derrame pericárdico ligero, circunferencial, sin compromiso hemodinámico. Vena Cava inferior no dilatada, con colapso inspiratorio mayor del 50%.
- Análisis de sangre sin alteraciones significativas.

- ECG tras administración de adenosina (Figura 2): ritmo sinusal a 65 lpm, PR 200 ms, QRS estrecho con eje a 0º, adecuada progresión de la onda R en derivaciones precordiales, sin alteraciones de la repolarización (desaparición de la probable onda P retrógrada objetivada tras la onda R en las derivaciones inferiores del ECG durante la taquicardia).

JUICIO CLÍNICO

- Probable taquicardia intranodal.

DISCUSIÓN

La taquicardia intranodal (TIN) es la más frecuente en el grupo de taquicardias supraventriculares paroxísticas, representando en torno al 60% de las mismas. Tiene una prevalencia bimodal, siendo frecuente en los primeros años de la vida y a partir de la mediana edad. El grupo en el que es más frecuente es en mujeres de entre 40 y 60 años sin cardiopatía estructural. El pronóstico es favorable, si bien los síntomas asociados pueden producir una merma importante de la calidad de vida de los pacientes.

El sustrato anatómico que permite la formación de la misma es la existencia de un doble sistema de conducción nodal con diferentes velocidades de conducción y diferentes periodos refractarios. En el caso de la taquicardia intranodal común (la más frecuente de sus formas, también denominada lenta-rápida), se describe una vía lenta por la que descendería el impulso de aurícula a ventrículo y una vía rápida por la que ascendería de forma retrógrada a las aurículas. En otras formas menos frecuentes, como la TIN rápida-lenta, el estímulo descendería por la vía rápida y ascendería por la lenta. También se han descrito sistemas de conducción lento-lento.

En cuanto a la sintomatología, la principal manifestación suelen ser palpitaciones de inicio y fin bruscos, con irradiación de las mismas hacia el cuello. Tras los episodios de palpitaciones y como en otras taquiarritmias, es frecuente la poliuria, que se atribuye a la liberación de péptidos natriuréticos.

Electrocardiográficamente se manifiesta como una taquicardia regular de QRS estrecho (siempre que no exista aberrancia en la conducción). La disociación AV es excepcional pero no imposible ya que ni aurícula ni ventrículo son necesarios para el circuito de rentrada. Las ondas P de despolarización retrógrada de la aurícula, se encuentran en íntima relación con el complejo QRS. En los casos de TIN lenta-rápida, estas ondas auriculares son indistinguibles o aparecen inmediatamente tras el QRS, y solo se hacen más evidentes al comparar el registro ECG con el del mismo paciente en ritmo sinusal.

En cuanto al tratamiento, se debe diferenciar entre las posibilidades de finalizar la taquicardia frente al tratamiento definitivo. En el primer caso, dada la participación del nodo auriculoventricular en el mantenimiento de la taquicardia, pueden resultar

efectivos las maniobras vagales, así como la adenosina (especialmente útil en el manejo agudo por su corta vida media), los betabloqueantes o los antagonistas de los canales de calcio. En caso de fracaso o inestabilidad hemodinámica, estaría indicada la cardioversión eléctrica. El tratamiento definitivo y de elección, dada su elevada tasa de éxito en la mayoría de los casos, es la ablación con catéter ha demostrado unos resultados excelentes tanto en eficacia como en seguridad.

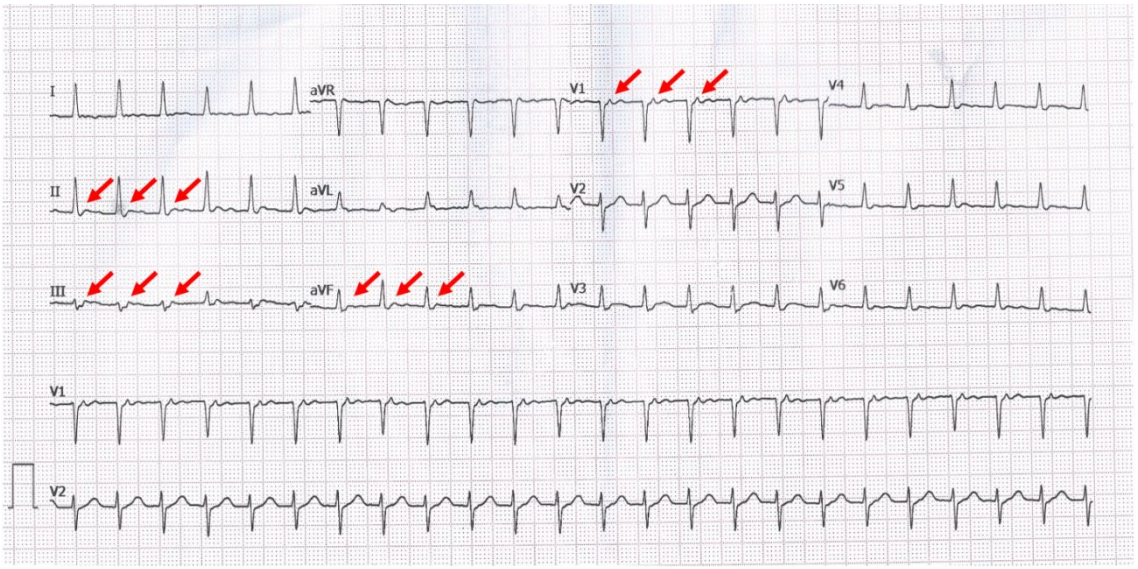


Figura 1. ECG a la llegada de la paciente a urgencias. Obsérvese la morfología de la onda T (pseudo r) en V1 con una pequeña deflexión positiva posterior al QRS. En cara inferior se aprecia pseudo onda S en probable relación con actividad auricular retrógrada.

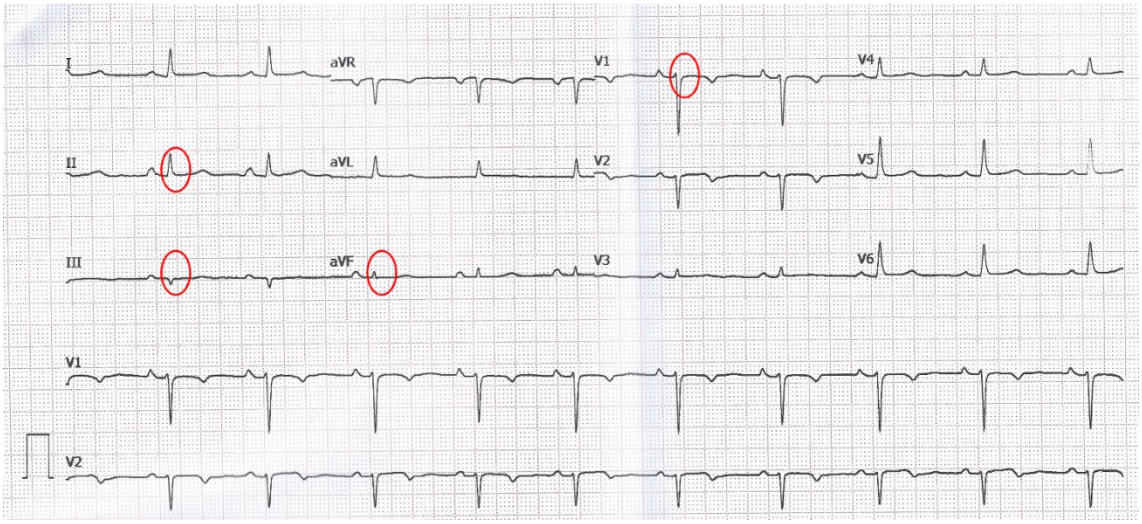


Figura 2. ECG realizado minutos después de la administración de adenosina, en ritmo sinusal. Se comprueba desaparición de las alteraciones de la repolarización descritas durante la taquicardia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shakespeare CF, Anderson M, Camm AJ. Pathophysiology of supraventricular tachycardia. Eur Heart J. 1993 Sep;14 Suppl E:2-8. doi: 10.1093/eurheartj/14.suppl_e.2. PMID: 8223750.
2. McGuire MA, Janse MJ, Ross DL. "AV nodal" reentry: Part II: AV nodal, AV junctional, or atrionodal reentry? J Cardiovasc Electrophysiol. 1993 Oct;4(5):573-86. doi: 10.1111/j.1540-8167.1993.tb01245.x. PMID: 8269323.

Capítulo 5. Bradicardia sinusal. ¿Qué puede originar una bradicardia sinusal en una paciente con esclerosis múltiple?

Carla Amarante Cuadrado, Ravi Vazirani Ballesteros, Javier Higueras Nafría

HISTORIA

Antecedentes

Paciente mujer de 47 años de edad, con esclerosis múltiple remitente-recurrente de reciente diagnóstico en la que se decide inicio de tratamiento con fingolimod.

Motivo de consulta

Acude al hospital de día para administración de la primera dosis de tratamiento. Tras la toma del mismo queda en observación y la enfermera decide realizar un ECG a la paciente por frecuencia cardiaca baja, sin ninguna otra clínica asociada.

Exploración física

A la auscultación cardiaca se encuentra rítmica, a 52 latidos por minuto, sin soplos ni extratonos; con murmullo vesicular conservado a la auscultación pulmonar y con el resto de la exploración sin hallazgos reseñables. Presenta tensión arterial de 130/72, con saturación de oxígeno del 99% en aire ambiente.

Pruebas complementarias

Electrocardiograma (ECG): ritmo sinusal a 48 latidos por minuto, intervalo PR en torno a 160ms, QRS estrecho con transición tardía de onda R en precordiales y onda U visible, especialmente en precordiales izquierdas, eje dentro de la normalidad, QT dentro de la normalidad sin otras alteraciones significativas.

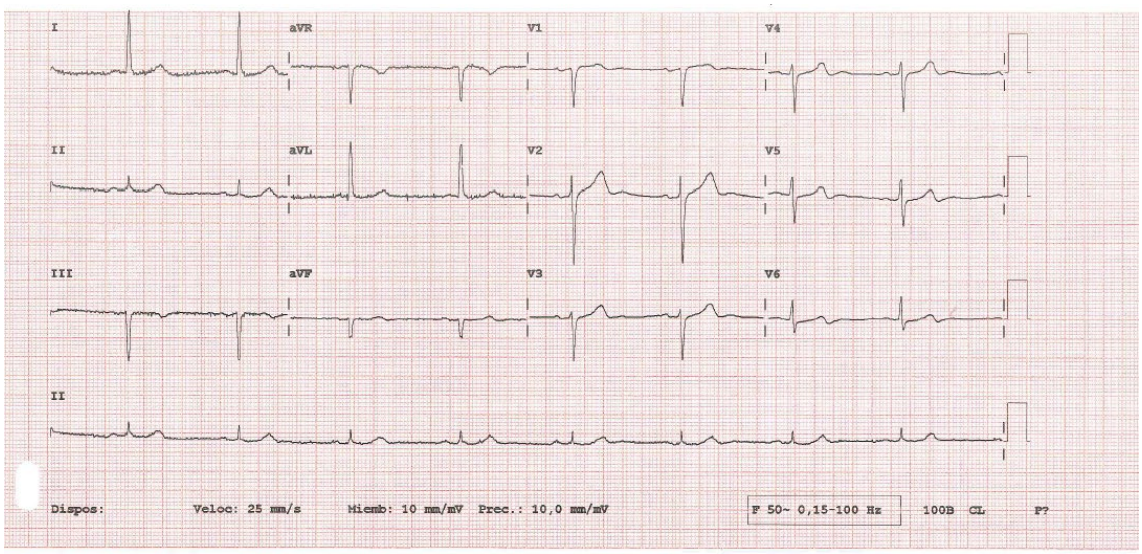


Figura 1. El ECG muestra ritmo sinusal con PR de 160ms sin otras bradiarritmias adicionales, sin ondas P no conducidas y con onda T negativa exclusivamente en DIII.

- Radiografía de tórax: sin signos de insuficiencia cardiaca, índice cardiotorácico dentro de la normalidad, sin alteraciones reseñables
- Ecocardiograma: función biventricular conservada, sin valvulopatías significativas, ausencia de derrame pericárdico, vena cava inferior pequeña y colapsable.

JUICIO CLÍNICO

- Bradicardia sinusal por fingolimod
- Ausencia de cardiopatía estructural

DISCUSIÓN

El fingolimod es un fármaco vía oral de segunda línea empleado en esclerosis múltiple, pudiendo causar bradiarritmia transitoria, dosis-dependiente, llegando a su máximo efecto a las 4-5 horas de la dosis recibida y atenuándose con el tiempo cuanto se continúa su administración.

También se ha descrito afectación de la conducción auriculoventricular (AV) con dicho fármaco: el efecto más frecuente es el bloqueo AV de primer grado, seguido del bloqueo AV de segundo grado Mobitz I, que a pesar de no ser frecuente, es algo más habitual con la dosis de 1.25mg. Grados más avanzados de bloqueo son excepcionales y se han descrito en toma concomitante con otros fármacos que enlentecen la conducción AV (1).

Debido a ello, las recomendaciones tras la primera dosis aconsejan:

- Realización de ECG previo a la administración y tras terminar el periodo de observación
- Monitorización durante 6h tras la administración de presión arterial y frecuencia cardiaca
- Monitorización continua hasta la resolución en los casos que presenten bradicardia asintomática

El mecanismo de acción del fingolimod es un análogo de la esfingosina sintético, que secuestra timocitos y linfocitos autorreactivos de los nodos linfáticos debido a su similitud con la esfingosina 1-fosfato (S1P). Se cree que la bradicardia mediada por fingolimod se debe a que éste se fosforila rápidamente y la activación entre los receptores de S1P de los miocitos auriculares y el fingolimod dan lugar a la la activación de los canales de corrientes internas rectificadoras de potasio asociados a proteína-G, causando una disminución de la frecuencia cardiaca (2)

La paciente no presentaba cardiopatía estructural por un ecocardiograma realizado de forma electiva, se atribuyó la transición tardía de la R en precordiales a la rotación horaria del corazón y, probablemente, a la posición de los electrodos precordiales.

REFERENCIAS

1. Vargas WS, Perumal JS. Fingolimod and cardiac risk: latest findings and clinical implications. Ther Adv Drug Saf. 2013 Jun;4(3):119-24.
2. Brown B, Weiss JL, Kolodny S, Meng X, Williams IM, Osborne JA. Analysis of cardiac monitoring and safety data in patients initiating fingolimod treatment in the home or in clinic. BMC Neurol. 2019 Nov 15;19(1):287.

Capítulo 6. “Un cambio de modo provocador

Ángel Víctor Hernández Martos, Miguel Hernández Hidalgo, Beatriz de Tapia Majado, Agustín Carlos Martín García

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 78 años sin alergias conocidas, hipertensa y dislipémica. Como antecedentes cardiológicos presenta cardiopatía valvular reumática mitral sometida a valvulotomía mitral quirúrgica en el año 1985 con doble lesión mitral leve residual y función sistólica preservada del ventrículo izquierdo (VI), siendo portadora de marcapasos (MCP) definitivo DDD desde 2015 tras episodio de bloqueo auriculoventricular (BAV) completo sintomático. Como comorbilidades destacan una enfermedad renal crónica estadio II, un adenocarcinoma de colon intervenido quirúrgicamente junto con esplenectomía y un trastorno depresivo.

Actualmente en tratamiento habitual con ácido acetilsalicílico, candesartan, simvastatina, omeprazol, alprazolam y venlafaxina.

Enfermedad actual

La paciente acude a Urgencias por descompensación de insuficiencia cardíaca crónica en clase funcional III de la NYHA en contexto de flúter auricular de novo con respuesta ventricular media rápida con seguimiento por el marcapasos y ritmo estimulado *(Figura 1).* Se pauta tratamiento con diurético intravenoso ante la presencia de signos radiológicos de congestión pulmonar *(Figura 2)* y digoxina intravenosa para control de frecuencia cardíaca (fc) con buena respuesta inicial.

Además, se interroga marcapasos objetivándose parámetros en rango de normalidad destacando elevada tasa de estimulación ventricular. Ante taquiarritmia supraventricular se ajustan parámetros del MCP reprogramándolo a modo VVI con una FC mínima de 60 lpm.

Tras varias horas monitorizada en Urgencias, la paciente presenta mejoría clínica de la disnea, así como control adecuado de la fc, con ritmo estimulado por marcapasos a 60 lpm, destacando prolongación del intervalo QTc hasta 520mseg *(Figura 3)*. En este contexto, se observan en telemetría varios episodios de taquicardia irregular de QRS ancho que impresionan de taquicardia ventricular (TV) polimórfica concordante con una *torsade de pointes*, autolimitadas y sintomáticas por mareo *(Figuras 4)*.

Cuando se estaba monitorizando a la paciente para el traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Cardiológicos (UCIC), sufre un nuevo episodio de TV polimórfica que degenera en fibrilación ventricular (FV) y consiguiente parada cardiorrespiratoria (PCR), por lo que se inician maniobras de RCP avanzada con hasta 4 descargas de 200 J y necesidad de intubación orotraqueal. Tras la recuperación de la circulación espontánea, ante ritmo estimulado (no valorable para despistaje de isquemia aguda en ECG), se decide realizar

coronariografía diagnóstica, donde no se objetivan lesiones angiográficamente significativas *(Figura 5)*.

Tras ello, se traslada finalmente a la UCIC donde se descartan otras posibles causas de prolongación del intervalo QT (iones en rango, tratamiento crónico con venlafaxina no habiéndola tomado ese día). Ante la sospecha de origen bradiarrítmico, se decide reprogramar marcapasos a 85 lpm en modo VVI *(Figura 6).*

En las siguientes horas, buena evolución clínica y hemodinámica, sin nuevos eventos arrítmicos en telemetría, con posibilidad de extubación precoz.

Se traslada a Planta de Hospitalización, donde se cambia modo de MCP a VDD con una FC mínima de 70 lpm, ya que presenta ritmo sinusal como ritmo de base. Dada la estabilidad clínica, analítica y la ausencia de nuevas arritmias, con ausencia de complicaciones en ecocardiograma *(Figura 7)* se decide alta a domicilio con apixaban y diurético oral.

Pruebas complementarias (por orden cronológico)

- Analítica: Creatinina 0,9 mg/dL. Iones en rango con potasio de 4,6 mmol/L y magnesio 1,93 mg/dL. Hemograma y coagulación en rango. TSH normal. NT-proBNP de 5540 pg/mL.
- Interrogación del MCP: Modo de estimulación DDD. Estimulación ventricular (VP) 99%. Estimulación auricular (AP) 2.5%. Umbral ventricular 1mV. Sensado ventricular 5.5mV. Impedancia 330 ohm. Batería 7 años. Voltaje 2.7mV.
- Electrocardiograma (ECG) de llegada a Urgencias (Figura 1): Ritmo estimulado por MCP a 120 lpm. Flúter auricular no común de base.

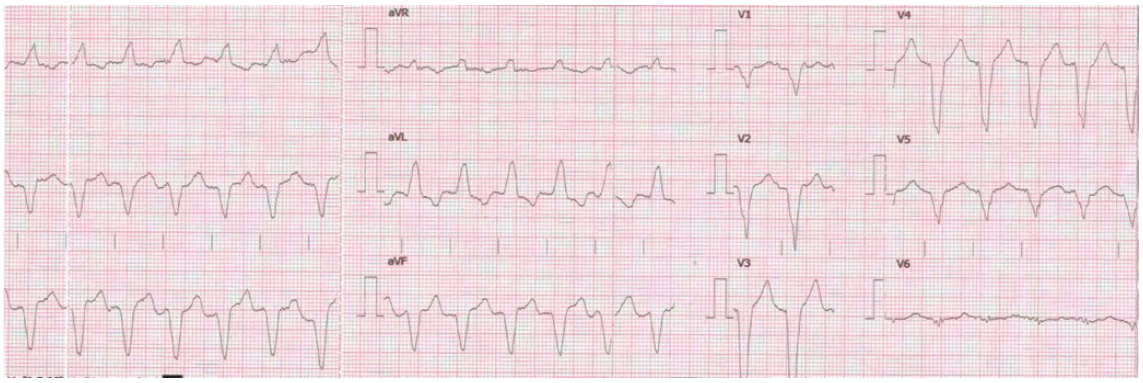


Figura 1. ECG de llegada a Urgencias: Ritmo estimulado por MCP a 130 lpm con flúter auricular de base.

- Radiografía de tórax: índice cardiotorácico aumentado. Derrame pleural derecho con pinzamiento del seno costofrénico izquierdo. Signos de hipertensión venocapilar pulmonar grado II. Cables auricular y ventricular normoposicionados.

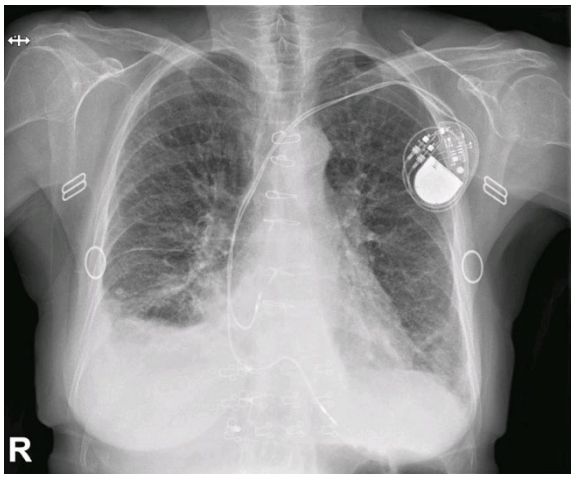


Figura 2. Radiografía de tórax en proyección posteroanterior donde se objetivan los cables de estimulación normoposicionados en aurícula y ventrículo derecho.

- Electrocardiograma tras medicación cronotropa negativa: Ritmo estimulado por MCP a 60 lpm con flutter auricular no común de base. Intervalo QTc 520mseg.

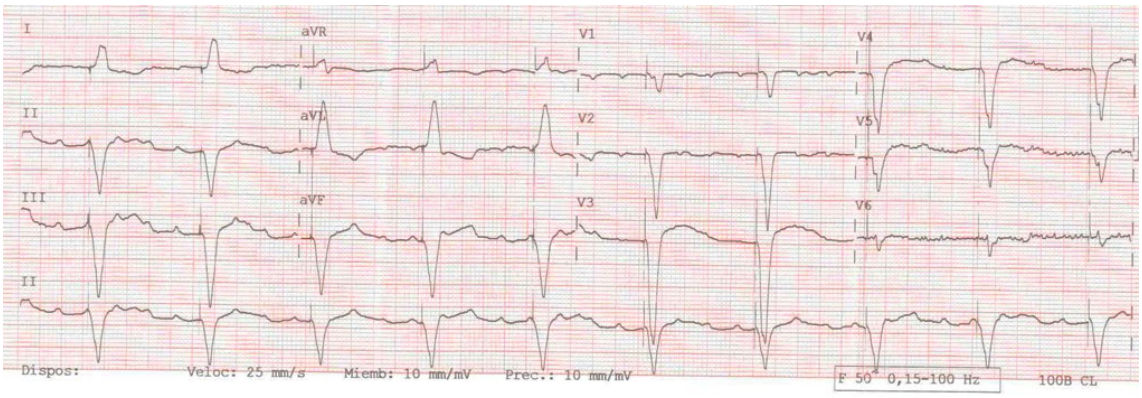


Figura 3. ECG tras administración de digoxina intravenosa: Ritmo estimulado por MCP a 60 lpm con flutter auricular no común de base. Intervalo QTc 520mseg.

- Hallazgos en telemetría tras cambio de modo de MCP: Taquicardia ventricular polimórfica a 160 lpm compatibles con torsades de pointes iniciada tras complejo ventricular prematuro (CVP).

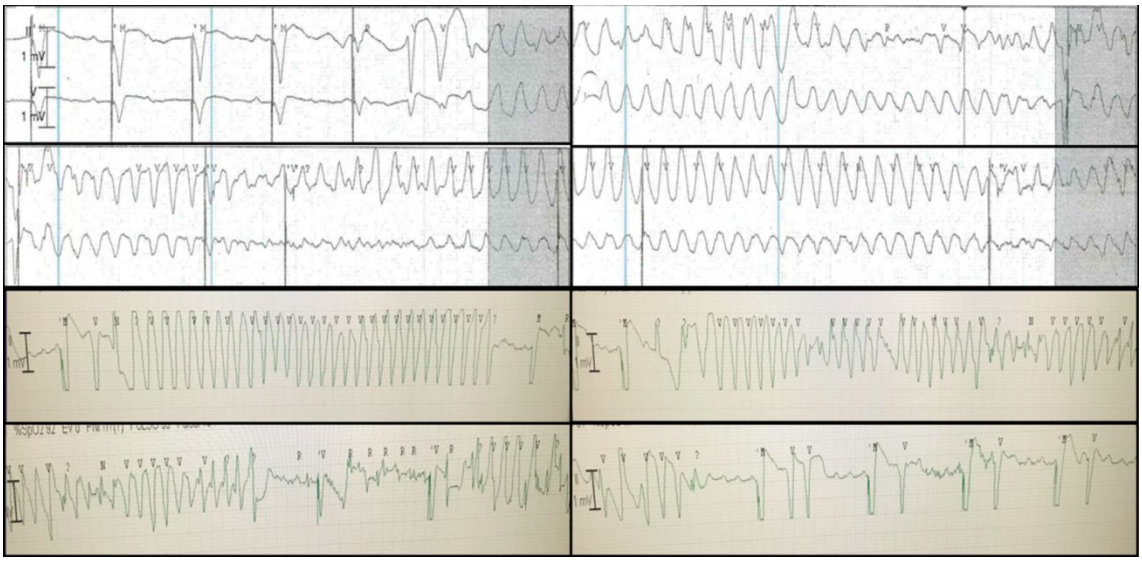


Figura 4. Monitorización cardíaca donde se objetiva torsades de pointes iniciada tras CVP con fenómeno "R sobre T" y rachas de bigeminismo ventricular, con flúter auricular de base.

- Coronariografía: Arterias coronarias sin lesiones significativas.

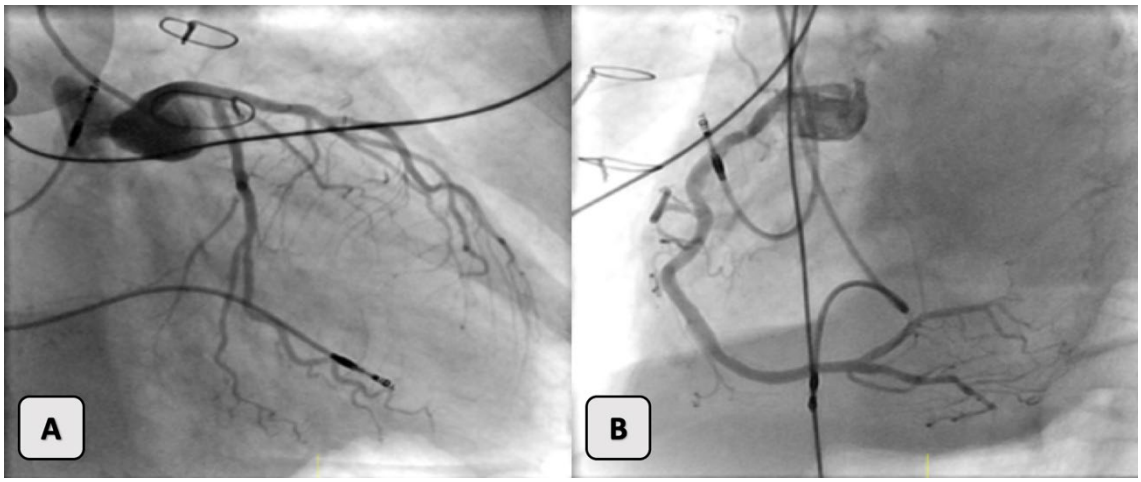


Figura 5. Árbol coronario izquierdo (A) y derecho (B) sin lesiones significativas.

- Electrocardiograma tras reprogramar MCP a 85 lpm en modo VVI: Ritmo estimulado con flutter auricular de base.

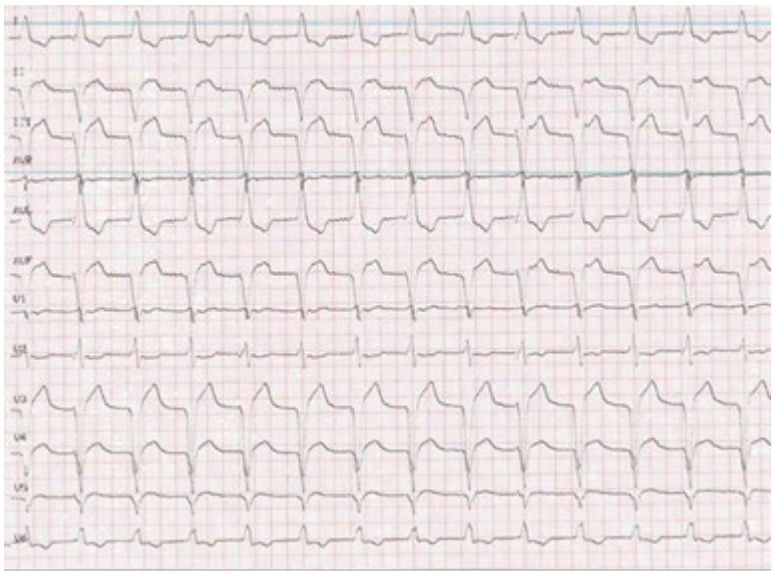


Figura 6. Ritmo estimulado por MCP a 85 lpm en modo VVI.

- Ecocardiograma transtorácico intrahospitalario: Ventrículo izquierdo dilatado, con función sistólica global levemente deprimida (FEVI Simpson biplano 42%), con asincronía e hipocinesia leve de segmentos septales e inferior medios e hipocinesia marcada de segmentos apicales. VD de tamaño normal, con función sistólica conservada. Electrodo de MCP a VD. Aurícula izquierda dilatada. Válvula aórtica esclerosada, con apertura conservada (Gmed 10 mmHg) e insuficiencia leve-moderada central. Válvula mitral con engrosamiento de velo anterior, apertura levemente restringida (Gmed 4.9 mmHg), e insuficiencia al menos moderada por restricción de movilidad del velo posterior y pseudoprolapso del anterior. IT leve que permite estimar probabilidad intermedia de HAP. VCI no dilatada, colapsa en inspiración. Ausencia de derrame.

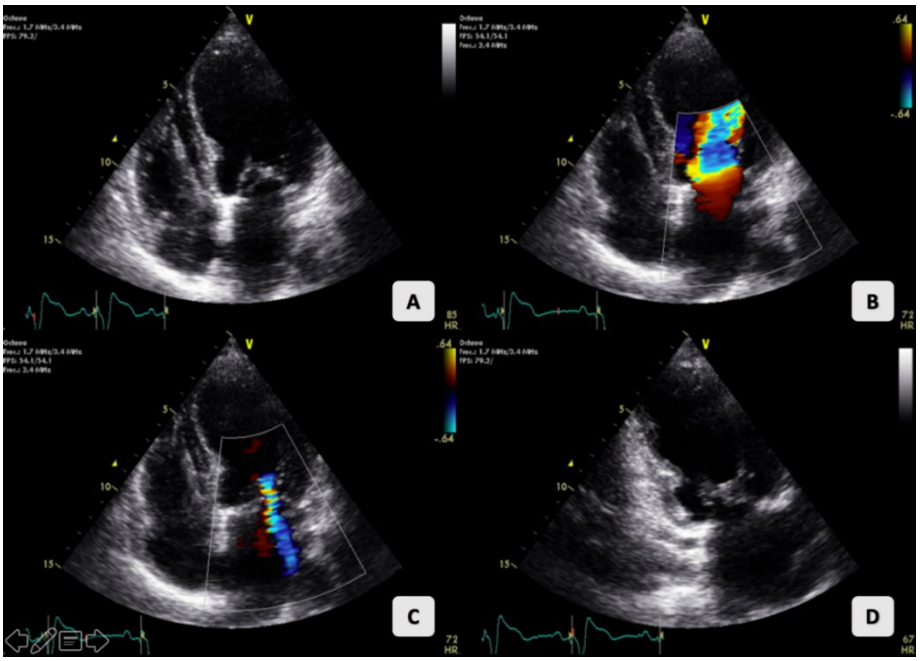


Figura 7. Ecocardiograma transtorácico. Observamos el plano apical 4 cámaras (A) con el Doppler color orientado al estudio de la válvula mitral, estenosis leve (B) e insuficiencia moderada (C). Plano apical 2 cámaras (D).

JUICIO CLÍNICO

- Insuficiencia cardíaca crónica de origen valvular descompensada en contexto de taquiarritmia supraventricular.
- Función sistólica ventricular izquierda levemente deprimida. Función sistólica ventricular derecha normal.
- Parada cardiorrespiratoria recuperada por fibrilación ventricular en relación con *torsade de pointes* secundaria a bradicardia tras reprogramación de estimulación con marcapasos.
- Flúter auricular no común. CHADSVASc 5. Anticoagulado con apixaban.
- Cardiopatía valvular: Insuficiencia aórtica leve-moderada. Valvuloplastia mitral quirúrgica (1985) con doble lesión residual con estenosis leve e insuficiencia moderada. Insuficiencia tricúspide leve.
- Hipertensión arterial. Dislipemia.

DISCUSIÓN

Describimos el caso de una paciente portadora de marcapasos con descompensación de insuficiencia cardíaca por taquiarritmia supraventricular, que sufre un episodio de parada cardiorrespiratoria (PCR) por fibrilación ventricular (FV) en relación con *torsade de pointes* secundaria a un descenso brusco de la frecuencia cardíaca acompañada de estimulación ventricular.

La *torsade de pointes* consiste en una forma específica de taquicardia ventricular polimórfica típica de pacientes con intervalo QT largo y caracterizada por complejos de QRS anchos, rápidos e irregulares, que cambian su polaridad a lo largo del eje del ECG, con una morfología característica en "torsión de puntas". El ECG tras administración de digoxina presenta un intervalo QT largo y el primer QRS de la taquicardia ventricular (TV) tiene un intervalo de acoplamiento largo, aunque, debido al QT largo, el complejo ventricular prematuro aparece dentro de la onda T.

Los signos ECG premonitorios más importantes de un episodio de TV en «torsión de puntas» son: un intervalo QTc > 500 ms, una onda T-U distorsionada que se hace más evidente después de una pausa, la alternancia visible macroscópicamente de la onda T, y la presencia de una bradiarritmia evidente (enfermedad del nodo sinusal o BAV)[1]. Y, aunque usualmente es autolimitada, puede degenerar en FV, como en el caso que nos atañe.

En estos casos es crucial descartar y corregir posibles causas reversibles de síndrome de QT largo adquirido como pueden ser: fármacos (causa más frecuente), destacando en el caso de nuestra paciente la venlafaxina; alteraciones hidroelectrolíticas, fundamentalmente hipopotasemia, hipomagnesemia e hipocalcemia; cardiopatía isquémica aguda; tóxicos, como los organofosforados; dietas proteicas líquidas; trastornos endocrinos, como el hipotiroidismo o el feocromocitoma; y por último, en relación con bradiarritmias.

La muerte súbita por *torsade de pointes* o FV es una complicación asociada al 2.1% de los pacientes con ritmo cardíaco no controlado sometidos a ablación por radiofrecuencia del nodo auriculoventricular (NAV) y estimulación cardíaca permanente, siendo el período más crítico las primeras 48 horas tras la intervención[2]. Distintos mecanismos se han descrito para explicar este hecho, entre los que destaca la exacerbación de alteraciones de la repolarización con dispersión del período refractario secundario a la reducción brusca de la frecuencia cardíaca, posible promotor de arritmias ventriculares malignas como la *torsade de pointes* de nuestro caso[3].

Por otro lado, *Mohamed H. Hamdan et al.* estudiaron cambios en la actividad del sistema nervioso simpático (SNS) tras la ablación del NAV en pacientes con fibrilación auricular. Concluyen que existe una mayor activación del SNS en los pacientes con frecuencia de estimulación ventricular posterior a 60 lpm con respecto a la basal y comparado con aquellos estimulados a 90 lpm tras la ablación. Esta actividad aumentada del SNS puede tener un papel en la patogénesis de estas arritmias ventriculares[4].

Wang et al. plantearon la posibilidad de programar la estimulación ventricular a una frecuencia más alta (90 lpm) tras la ablación del NAV para evitar el alargamiento del intervalo QT mediado por la bradicardia, con reducción posterior de la misma mensualmente. Demostraron menor tasa muerte súbita relacionada con la intervención

en comparación con el grupo control, en el que la frecuencia de estimulación se programaba directamente a 60 lpm[3]. Algunos autores sugieren incluso adaptar la frecuencia de estimulación tras la ablación a 20 lpm por debajo de la FC media pre-ablación[5]. Parece que el aumento de la frecuencia de estimulación a 80-90 lpm en los primeros meses tras la ablación del NAV puede atenuar estas alteraciones reduciendo la incidencia de estas arritmias[6].

Se han identificado diferentes predictores independientes de muerte súbita en los pacientes a los que se les realiza dicha intervención, como son: diabetes mellitus, clase funcional de la NYHA ≥ II, arritmia ventricular previa a la ablación, estenosis mitral, estenosis o insuficiencia aórtica y EPOC[2].

Por tanto, la reducción brusca de la fc en pacientes con ritmo cardíaco mal controlado produce unos cambios hemodinámicos, autonómicos y electrofisiológicos responsables de una repolarización cardíaca inestable, así como un aumento de la actividad simpática, promotores ambos de arritmias ventriculares tal como se ilustra en nuestro caso clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bayés de Luna A, et al. Clinical Electrocardiography. A textbook, 4th Ed. Wiley-Blackwell. 2012a, 350-359.
2. Ozcan C, Jahangir A, Friedman PA, et al. Sudden death after radiofrequency ablation of the atrioventricular node in patients with atrial fibrillation. *J Am Coll Cardiol.* 2002;40(1):105–110.
3. Wang RX, Lee HC, Hodge DO, et al. Effect of pacing method on risk of sudden death after atrioventricular node ablation and pacemaker implantation in patients with atrial fibrillation. *Heart Rhythm*. 2013;10(5):696-701.
4. Hamdan MH, Page RL, Sheehan CJ, et al. Increased sympathetic activity after atrioventricular junction ablation in patients with chronic atrial fibrillation. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36(1):151-158.
5. Bun SS, Latcu DG, Saoudi N. Atrioventricular node ablation: patient monitoring and pacing rate adjustment might be needed. Europace. 2015;17(8):1258.
6. Squara F, Theodore G, Scarlatti D, Ferrari E. Ventricular fibrillation occurring after atrioventricular node ablation despite minimal difference between pre- and post-ablation heart rates. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*. 2017;66(1):48-51.

Capítulo 7. Otro episodio de crisis convulsiva… ¿O algo más?

Mauricio Urgilés Ortiz, Ana Pérez Asensio, César Jiménez-Méndez, Iván Lobo Torres

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 29 años en seguimiento por sincopes de repetición sin patología estructural, portadora de dispositivo de monitorización en asa cerrada subcutáneo. Fue diagnosticada de epilepsia paroxística idiopática bajo tratamiento con levetiracetam 1000mg/12h. Sin antecedentes familiares de interés.

Motivo de consulta

Consulta en urgencias por un nuevo episodio de sincopal. Sin pródromos previos de duración inferior a 1 min, con recuperación espontánea, sin periodo post-crítico.

Exploración Física

Tensión Arterial: 90/60mmHg Frecuencia Cardiaca: 62 latidos por minuto, Saturación de oxígeno basal 100%. Buen estado general, consciente y orientada. Auscultación cardiaca rítmica y sin soplos. Auscultación pulmonar normal. El resto de la exploración física sin hallazgos patológicos.

Pruebas complementarias

- **Electrocardiograma basal** (figura 1): Ritmo sinusal a 62 latidos por minuto Intervalo PR normal. QRS estrecho con eje normal. QTc: 400ms (Hodges) Sin alteraciones agudas de la repolarización.

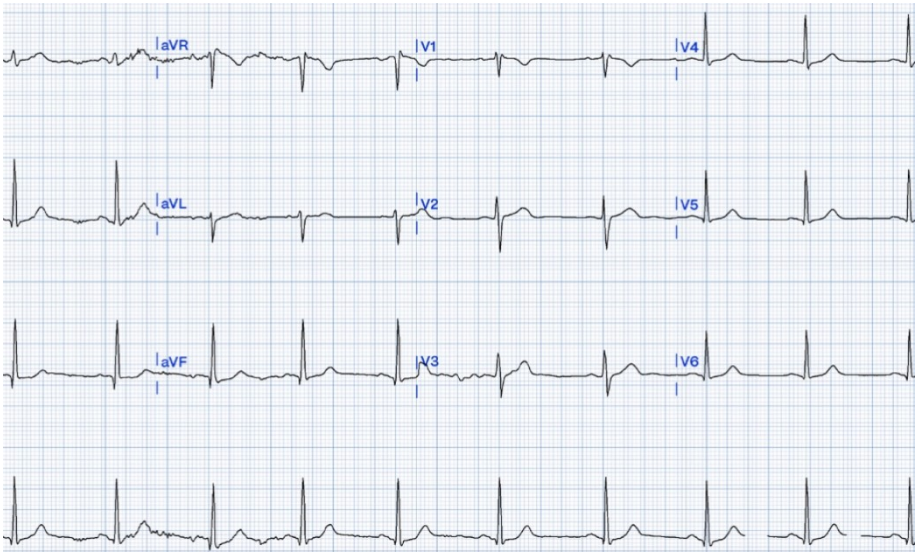


Figura1. Electrocardiograma basal dentro de la normalidad.

- **Registro del Holter implantable subcutáneo** (figura 2): fibrilación ventricular desencadenada por extrasístole precoz con fenómeno R sobre T.



Figura 2. Registro Holter subcutáneo. Ritmo sinusal a 75 latidos por minuto con inicio súbito de Taquicardia ventricular polimorfa (flecha roja) que degenera rápidamente en fibrilación ventricular (flecha azul) de 22 segundos de duración autolimitada con salida en ritmo sinusal a 45 latidos por minuto (flecha verde).

- **Analítica:** Hemoglobina: 12.4 gr/dl, Leucocitos: 7620/µL, plaquetas 189000/µL, glucosa: 95 mg/dl, Creatinina: 0,63 mg/dl, urea: 22 mg/dl, Potasio 4.2 mEq/L, HbAc1: 5,8%, LDLc: 72 mg/dl, Triglicéridos: 48 ml/dl.

- **Ecocardiograma transtorácico:** Ventrículo izquierdo no dilatado no hipertrófico con función sistólica por Simpson 65% sin alteraciones de la contractilidad segmentaria. Aurícula izquierda no dilatada. Función diastólica normal. Sin valvulopatías significativas. No derrame pericárdico.

- **Resonancia Magnética Nuclear Cardiaca:** Ventrículo izquierdo no dilatado ni hipertrófico con función sistólica conservada. Ventrículo derecho no dilatado sin alteraciones regionales de la movilidad y con función conservada. Ausencia de realce tardío.

- **Ergometría:** Test de Bruce finalizado tras alcanzar la tercera etapa. Alcanza 88% de la frecuencia cardiaca máxima. Extrasistolia ventricular de baja densidad de al menos 2 morfologías diferentes y acoplamiento corto que aparecen en fase de máximo esfuerzo.

- **Test de flecainida**: Sin inducción de patrón electrocardiográfico compatible con síndrome de Brugada.

Evolución

Se decide completar el estudio mediante un **estudio electrofisiológico**. Bajo perfusión de isoproterenol, se objetivan tres focos de extrasistolia ventricular con acoplamiento corto: la primera con eje inferior derecho, bloqueo de rama derecha y transición inversa en V2, la segunda con eje superior derecho y R en precordiales, y la tercera en relación con fascículo inferior a nivel apical (figura 3). Se realiza ablación de los focos con radiofrecuencia y se procede a implante de DAI subcutáneo en prevención secundaria.

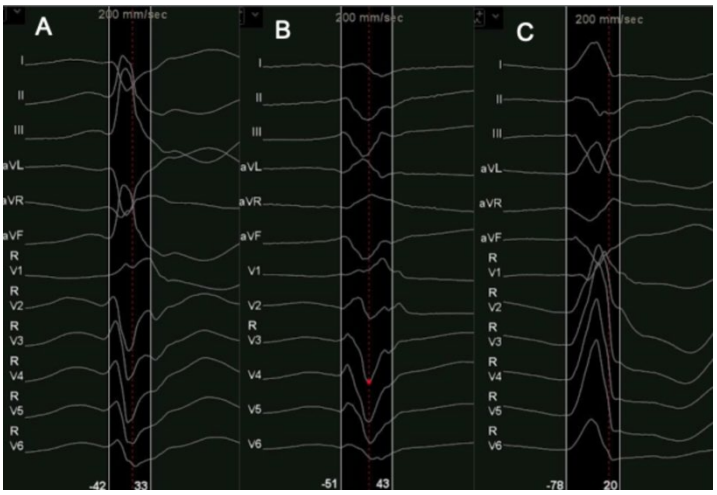


Figura 3. Registro de estudio electrofisiologico. A. Extrasístole ventricular 1 en relación con Purkinje de fascículo inferior a nivel apical. B. Extrasístole ventricular 2 con eje inferior derecho, BRD con transición inversa en V2. Extrasístole ventricular 3 con eje superior derecho y R en precordiales.

Dos semanas después, la paciente acude nuevamente por dos episodios sincopales con descarga apropiada de DAI. Interrogando el dispositivo se corrobora taquicardia ventricular polimorfa con terapia adecuada (Figura 4). Se procede al ingreso de la paciente para inicio de tratamiento con quinidina y monitorización, objetivándose ausencia de nuevos eventos arrítmicos posteriores. Ante la buena respuesta farmacológica se decide alta, completando estudio con test genético, pendiente de resultados.

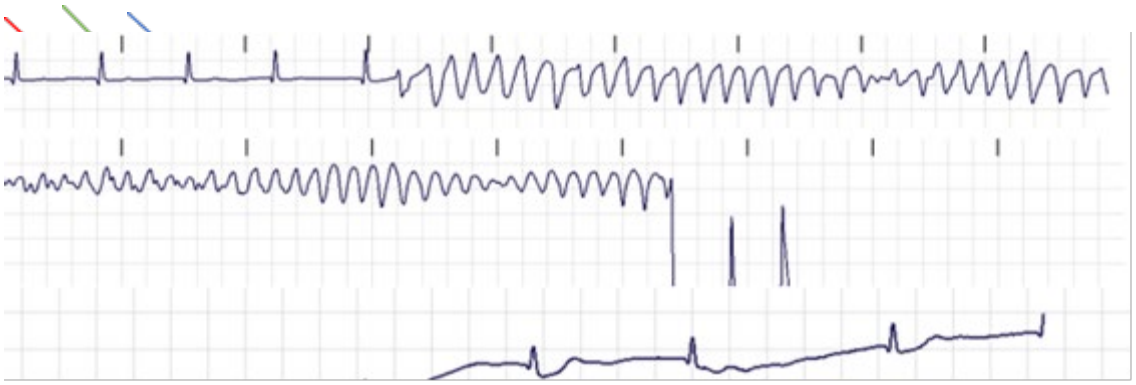


Figura 4. Registro de Holter subcutáneo. Ritmo sinusal a 75 latidos por minuto con inicio súbito de taquicardia ventricular polimorfa (flecha roja) con descarga apropiada de DAI (flecha azul) efectiva recuperando ritmo sinusal a 60 latidos por minuto (flecha verde).

JUICIO CLÍNICO

- Fibrilación ventricular idiopática

DISCUSIÓN

El término fibrilación ventricular idiopática (FVI) se emplea en pacientes supervivientes de parada cardiaca por fibrilación ventricular tras haberse descartado causas estructurales, metabólicas y canalopatías [1]. La FVI representa cerca de 5-7% de los casos de muerte súbita [2]. Su diagnóstico es de exclusión [3].

Su presentación clínica más frecuente es como síncopes de repetición. Así, su principal diagnóstico diferencial son las crisis comiciales. La edad de inicio de síntomas, la presencia de periodo post crítico o la respuesta a tratamiento farmacológico permiten orientar la etiología. El implante de un desfibrilador (DAI) constituye la piedra angular del tratamiento, reduciendo el riesgo de muerte súbita en cerca del 68% [4]. Fármacos como el isoproterenol, el verapamilo o la quinidina se han empleado para disminuir el número de descargas [4,5]

Durante el seguimiento se revela un diagnóstico alternativo en hasta un 7% de los casos catalogados como FVI [6]. La periodicidad del seguimiento no está especificada y depende de la situación clínica del paciente.

Se cree que existe un sustrato genético, debido a la mayor prevalencia del halotipo de riesgo DPP6 u otras mutaciones como RYR e IRX3 [7, 8]. El screnning de familiares de primer grado tiene sin embargo un rendimiento diagnostico bajo. Se recomienda la realización de electrocardiograma, ecocardiograma y ergometría [9]; reservándose pruebas más específicas para casos seleccionados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, Charron P, Corrado D, Dagres N, de Chillou C, Eckardt L, Friede T, Haugaa KH, Hocini M, Lambiase PD, Marijon E, Merino JL, Peichl P, Priori SG, Reichlin T, Schulz-Menger J, Sticherling C, Tzeis S, Verstrael A, Volterrani M; ESC Scientific Document Group. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. Eur Heart J. 2022 Oct 21;43(40):3997-4126.
2. Belhassen B, Tovia-Brodie O. Red Flags in Syncope: Clues for the Diagnosis of Idiopathic Ventricular Fibrillation. Am J Med. 2022 Dec;135(12):1434-1436.
3. Almahameed ST, Kaufman ES. Idiopathic Ventricular Fibrillation: Diagnosis, Ablation of Triggers, Gaps in Knowledge, and Future Directions. J Innov Card Rhythm Manag. 2020 Jun 15;11(6):4135-4146.
4. Connolly SJ, Hallstrom AP, Cappato R, Schron EB, Kuck KH, Zipes DP, et al. Meta-analysis of the implantable cardioverter defibrillator secondary prevention trials. AVID, CASH and CIDS studies. Antiarrhythmics vs Implantable Defibrillator study. Cardiac Arrest Study Hamburg. Canadian Implantable Defibrillator Study. Eur Heart J 2000;21:2071–2078
5. Belhassen B, Glick A, Viskin S. Excellent long-term reproducibility of the electrophysiologic efficacy of quinidine in patients with idiopathic ventricular fibrillation and Brugada syndrome. Pacing Clin Electrophysiol 2009;32:294–301
6. Visser M, van der Heijden JF, Doevendans PA, Loh P, Wilde AA, Hassink RJ. IVF. The struggle for definition, diagnosis and follow-up. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2016; 9: e003817
7. Lipton J, Klein GJ, Raymond W. Challenges in the diagnosis and management of idiopathic ventricular fibrillation. Heart Rhythm Case Reports. 2015; 1(5): 269-74.Conte G, Giudicessi JR, Ackerman MJ. Idiopathic ventricular fibrillation: the ongoing quest for diagnostic refinement. Europace. 2021 Jan 27;23(1):4-10.
8. M. Alders, T.T. Koopmann, I. Christiaans, et al. Haplotype-sharing analysis implicates chromosome 7q36 harboring DPP6 in familial idiopathic ventricular fibrillation. Am J Hum Genet, 84 (2009), pp. 468-476
9. Mellor GJ, Blom LJ, Groeneveld SA, Winkel BG, Ensam B, Bargehr J, et al. Familial evaluation in idiopathic ventricular fibrillation: diagnostic yield and significance of J Wave Syndromes. Circ Arrhythm Electrophysiol 2021;14:e009089.

Capítulo 8. Cardioneuroablación: nuevas fronteras en el tratamiento del síncope neuromediado

Basilio Angulo-Lara, David Pujol Pocull, Carlos Collado Macián, Eusebio Alejandro García-Izquierdo Jaén

HISTORIA

Antecedentes personales

Mujer de 52 años, no presenta factores de riesgo cardiovascular y niega hábitos tóxicos. En 2006 fue estudiada por cardiología por síncopes neuromediados de repetición con respuesta cardioinhibitoria, algunos de ellos asociados a traumatismos. El ecocardiograma era normal con ausencia de cardiopatía estructural. Debido al mal control de los síncopes con medidas conservadoras, en 2008 se decidió implante de marcapasos bicameral con mejoría clínica, aunque no completa. A lo largo del seguimiento, ha presentado signos de infección del bolsillo de marcapasos. La infección se manejó inicialmente de forma conservadora, con ciclos de antibioterapia oral y recambios del generador.

Motivo de consulta

La paciente fue finalmente remitida a nuestro centro para llevar a cabo extracción del marcapasos. Tras descartar endocarditis mediante ecocardiograma transesofágico, la extracción se llevó a cabo sin incidencias. Los cultivos del bolsillo confirmaron que el agente causal era *Staphylococcus capitis.* Se inició tratamiento con ciprofloxacino oral. Durante el ingreso tras la extracción, presentó una pausa sinusal sintomática de 14 segundos, precedida de bradicardia sinusal.

Exploración física

A la exploración, se encuentra hemodinámicamente estable, normotensa, con frecuencia cardiaca controlada y buena saturación basal. Presenta una auscultación cardiopulmonar normal y sin datos congestivos. Antes de la extracción, el bolsillo del marcapasos se encontraba eritematoso y caliente, sin supuración.

Pruebas complementarias

Laboratorio: función renal normal con iones en rango. Leve elevación de GGT, proteína C reactiva elevada (150mg/L), hemograma normal.

ECG: RS a 70 lpm con QRS estrecho.

Telemetría: se objetivan pausas sinusales, la más larga de 14 segundos.

Ecocardiograma transesofágico: tamaño y función biventricular normal, no se objetivan imágenes sugestivas de vegetación en el estudio valvular ni asociadas al electrodo de marcapasos.

Evolución y manejo

Se trata de una paciente sin cardiopatía estructural y con síncopes neuromediados de repetición y altamente limitantes para su vida diaria. Dada la historia de infección previa del bolsillo de marcapasos con necesidad de varios recambios, finalmente se decidió realizar cardioneuroablación de los plexos ganglionares (PGs) parasimpáticos por parte de la Unidad de Electrofisiología.

En el laboratorio de electrofisiología se realizó previo al procedimiento un test de atropina, consiguiendo un aumento de la frecuencia sinusal hasta 115 lpm, valor que se consideró positivo y se utilizó como objetivo durante el procedimiento de ablación. La localización de los PGs se llevó a cabo combinando un abordaje puramente anatómico con una búsqueda de electrogramas auriculares fragmentados.

Bajo anestesia general, se realizó un mapa electro-anatómico biauricular mediante el sistema de navegación EnSite Precision (Abbott). La longitud de ciclo (LC) basal era 710ms. Se identificaron señales fragmentadas en la región correspondiente con el PG anterosuperior derecho (figura 1), así como en la región entre la orejuela y la vena inferior izquierda (región del ligamento de Marshall) (figura 2). A pesar de no objetivar más señales fragmentadas sugestivas de otros PG, se realizó ablación anatómica de todos los plexos ganglionares, empezando por los izquierdos.

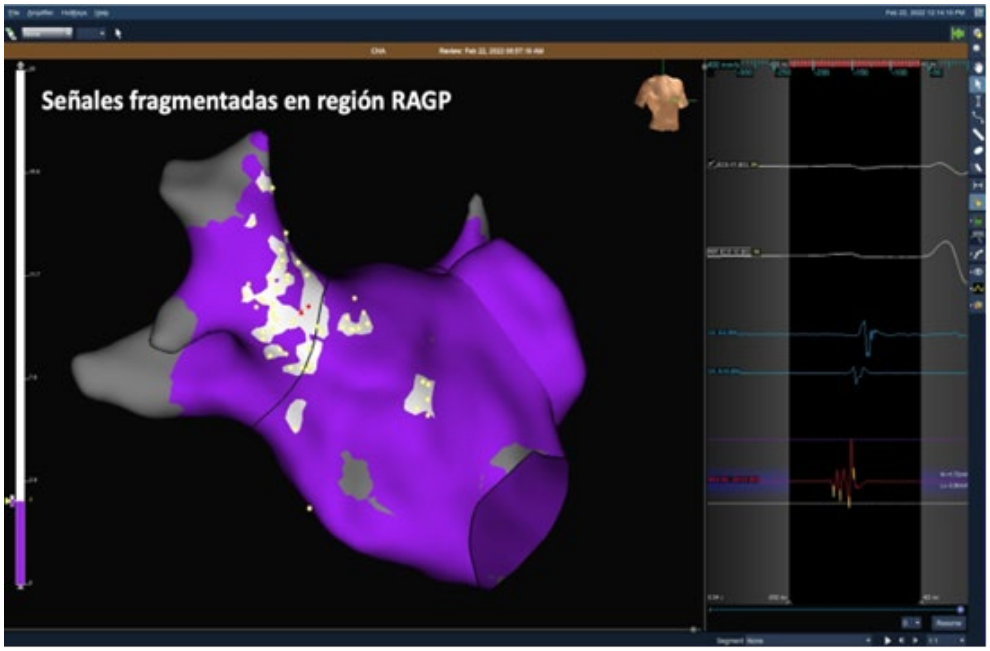


Figura 1. Mapa de navegación donde se observan señales fragmentadas en la región del PG anterosuperior derecho.

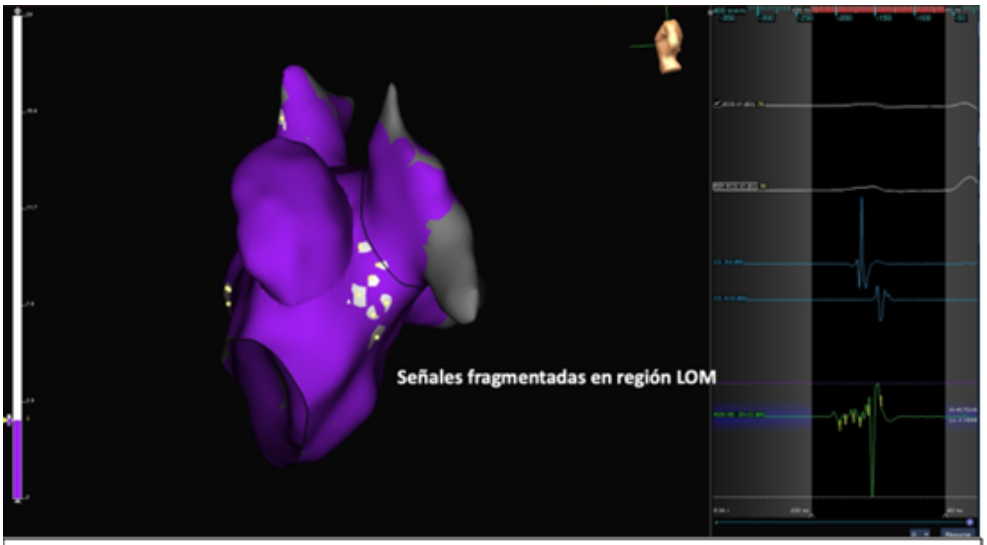


Figura 2. Señales fragmentadas situadas entre la orejuela izquierda y la vena pulmonar inferior izquierda (región del ligamento de Marshall).

Se realizó la primera aplicación sobre el PG superior izquierdo sin observar ningún tipo de respuesta vagal (figura 3). Seguidamente, se realizó aplicación de la región localizada junto a la orejuela izquierda, objetivando un aumento transitorio de la frecuencia cardiaca (figura 4). Posteriormente, se realizaron aplicaciones sobre los PG inferiores izquierdo y derecho, sin respuesta (figuras 5 y 6).

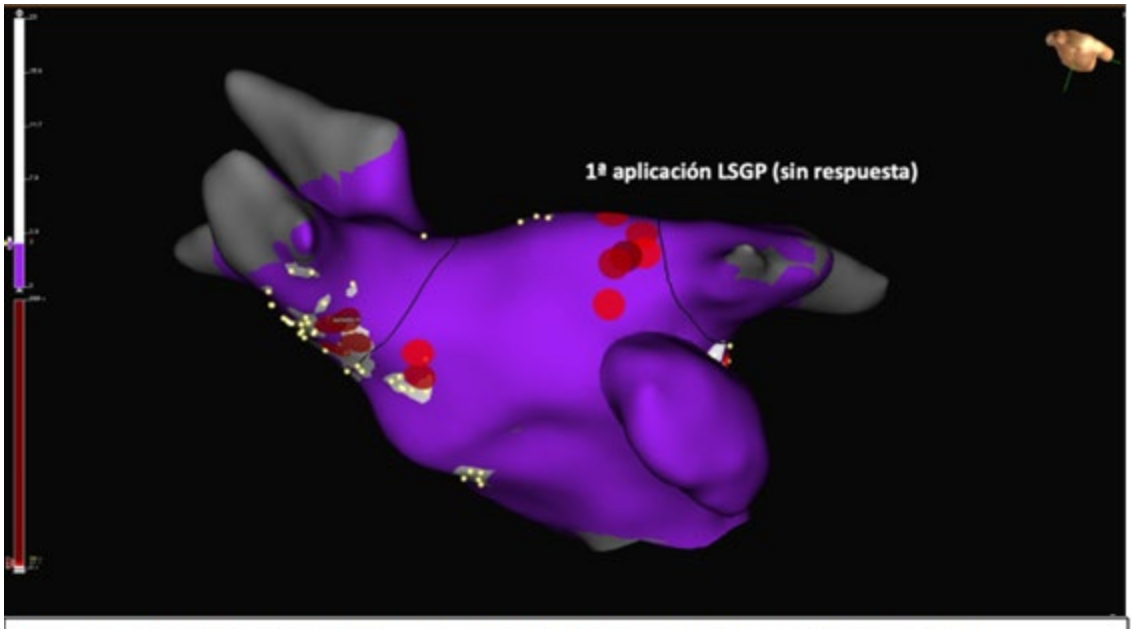


Figura 3. Ablación por radiofrecuencia de PG superiores de la aurícula izquierda.

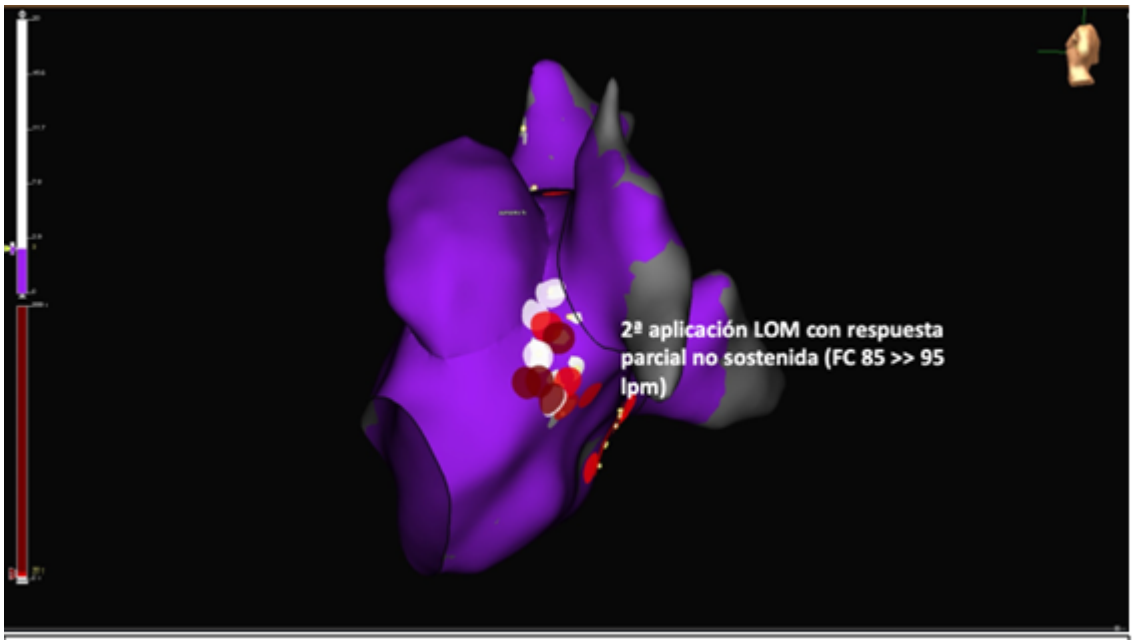


Figura 4. Ablación de región del ligamento de Marshall, localizada entre orejuela izquierda

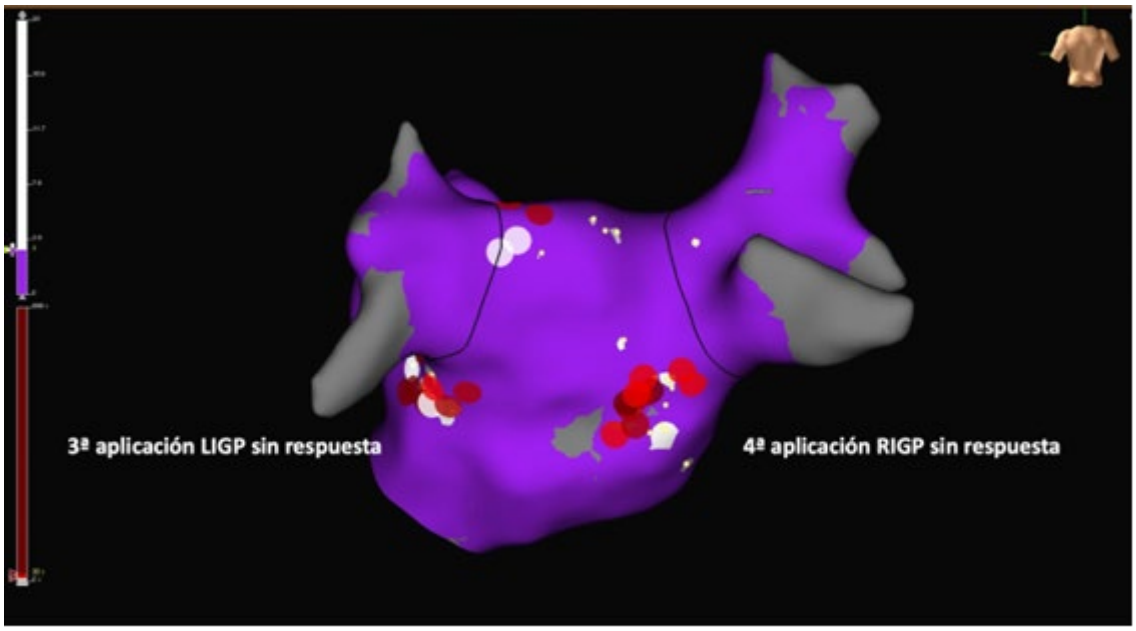


Figura 5. Ablación de plexos ganglionares inferiores izquierdo y derecho.

Durante la aplicación a nivel del PG anterosuperior derecho se logró aceleración del ritmo sinusal basal hasta LC 522ms (FC 114 lpm) de forma persistente (figura 6). Seguidamente, se realizan aplicaciones de consolidación desde porción posteroseptal de vena cava superior enfrentadas a las aplicaciones exitosas realizadas en aurícula izquierda, sin observar cambios adicionales en la frecuencia cardiaca (figura 7). Al finalizar el procedimiento, se administran 2mg iv de atropina sin observar aumento significativo de la frecuencia cardiaca. Por último, se implantó un Holter insertable subcutáneo (REVEAL

LINQ®).

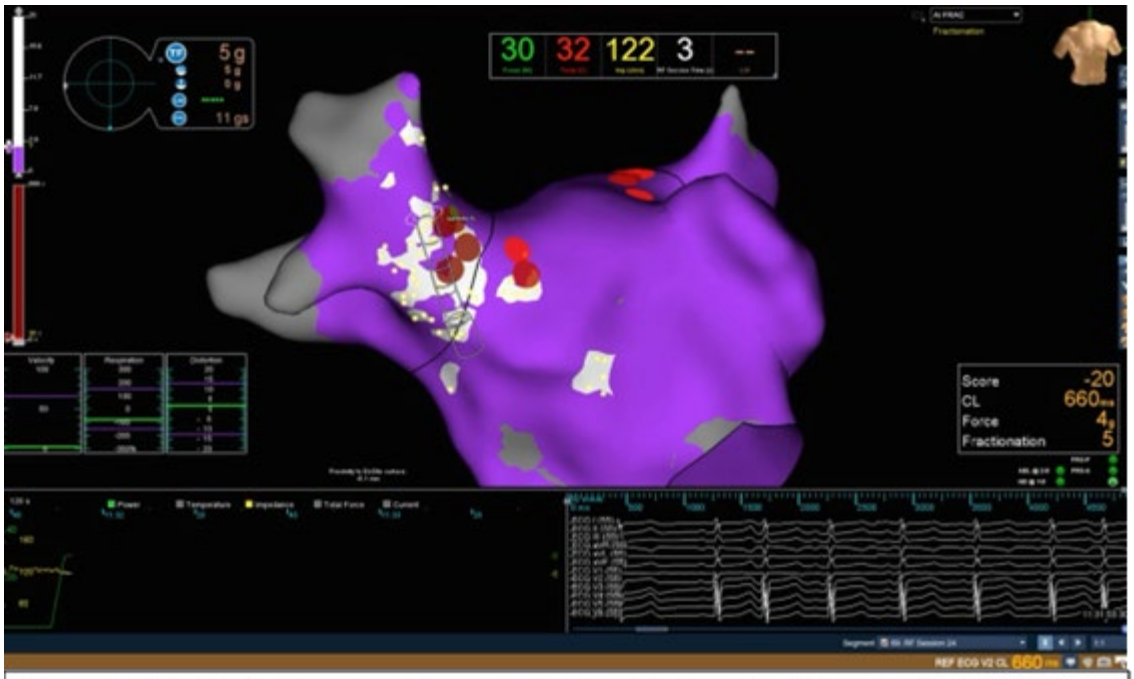


Figura 6. Ablación de plexo ganglionar anterosuperior derecho. En la esquina inferior derecha se objetiva la respuesta sostenida en el ECG.

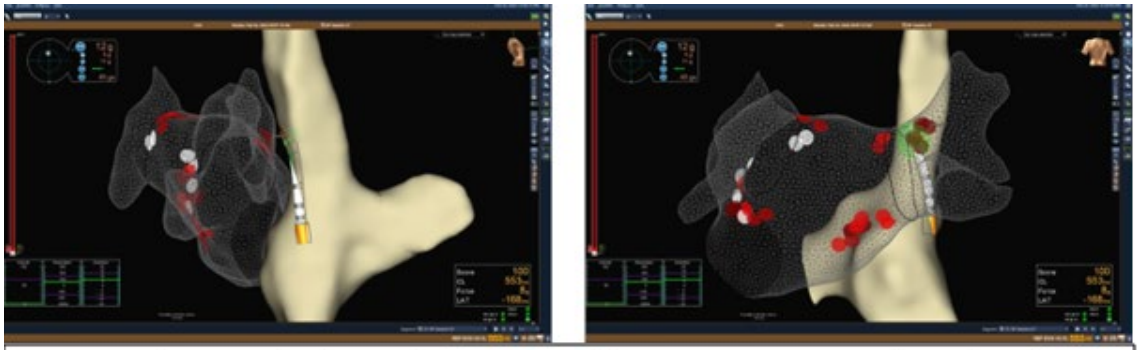


Figura 7. Aplicaciones desde porción posteroseptal de vena cava superior enfrentadas a las aplicaciones exitosas realizadas en aurícula izquierda.

Tras un año de seguimiento, la paciente no ha vuelto a presentar ningún síncope. Refiere mareos ocasionales por los que ha activado el Holter insertable, sin hallazgos a la interrogación. Podemos observar en los registros una FC basal mantenida en torno a 110lpm (figura 8).

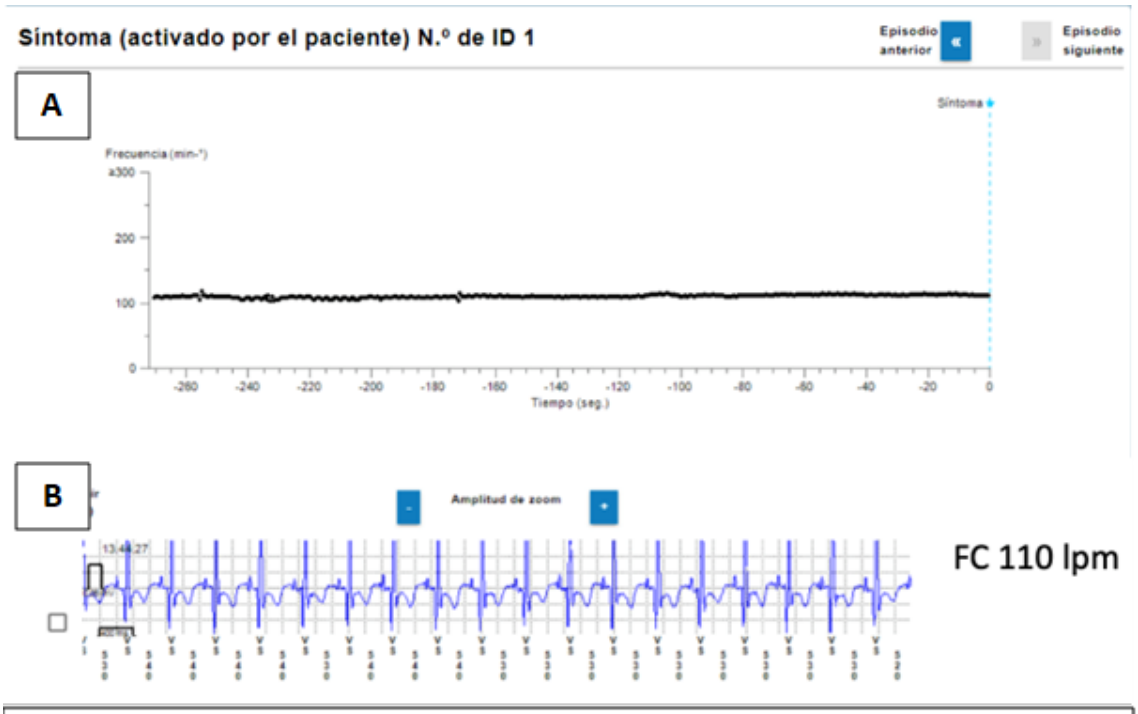


Figura 8. Registros de Holter insertable subcutáneo (Reveal LINQÔ). A: Gráfica de la frecuencia cardiaca de la paciente a lo largo del tiempo. B: registro de ECG.

JUICIO CLÍNICO

- Síncope neuromediado con respuesta cardioinhibitoria.
- Portadora de marcapasos bicameral. Explante por infección de bolsillo.
- Cardioneuroablación de plexos ganglionares.

DISCUSIÓN

El sistema nervioso (SN) autónomo modula la función fisiológica del sistema cardiovascular. La etiología más frecuente del síncope es de origen neuromediado, es decir, debido a una respuesta anormal del sistema nervioso autónomo, ya sea por una insuficiente activación del SN simpático (respuesta vasodepresora), o por una activación excesiva del SN parasimpático (respuesta cardioinhibitoria).

El tratamiento consiste en educación y medidas higiénico-dietéticas como primer paso, e insistir en su naturaleza benigna. A pesar de ello, los síntomas pueden ser muy frecuentes, impredecibles, ocurrir en situaciones de riesgo (*eg*: conduciendo) y afectar a la calidad de vida. Es en estos casos en los que se plantea un tratamiento específico.

En aquellos casos en los que predomina la respuesta vasodepresora (hipotensión), las guías recomiendan el uso de terapia farmacológica con midodrina o fludrocortisona con indicación IIB [1].

En cuanto a los casos con predominio de respuesta cardioinhibitoria, las guías establecen con indicación IIA el implante de un marcapasos en pacientes mayores de 40 años con documentación de pausas sinusales mayores de 3 segundos sintomáticas, 6 segundos asintomáticas o bloqueo aurículo-ventricular [1].

Sin embargo, no existen indicaciones para pacientes jóvenes. Además, el implante de marcapasos no es una intervención exenta de riesgos, entre los que debemos considerar las complicaciones inherentes a la técnica de implante, y aquellas relacionadas con el deterioro/disfunción del dispositivo y, como ocurrió en nuestro caso, infecciones del sistema implantado, muchas veces relacionadas con recambios del generador. Además, hay que tener en cuenta que algunos pacientes presentan respuestas vasovagales mixtas durante los síncopes, y pueden seguir presentando síntomas a pesar del marcapasos.

La cardioneuroablación (CNA) es una terapia emergente en el tratamiento del síncope neuromediado, la disfunción sinusal, bloqueo AV funcional y síndrome del seno carotídeo. El objetivo de la CNA es la ablación de los plexos ganglionares (PG) epicárdicos localizados en la pared posterior de las aurículas para lograr un efecto vagolítico [2]. Existen distintas técnicas para lograr la ablación exitosa de estos PGs. En nuestro caso, optamos por un abordaje combinado, guiado por anatomía y señales intracavitarias fragmentadas. La estimulación a alta frecuencia, con obtención de respuestas vagales en las regiones de interés, puede ayudarnos a identificar los PGs diana con mayor precisión (figura 9). El problema de este abordaje es la inducción recurrente de fibrilación auricular con la estimulación rápida.

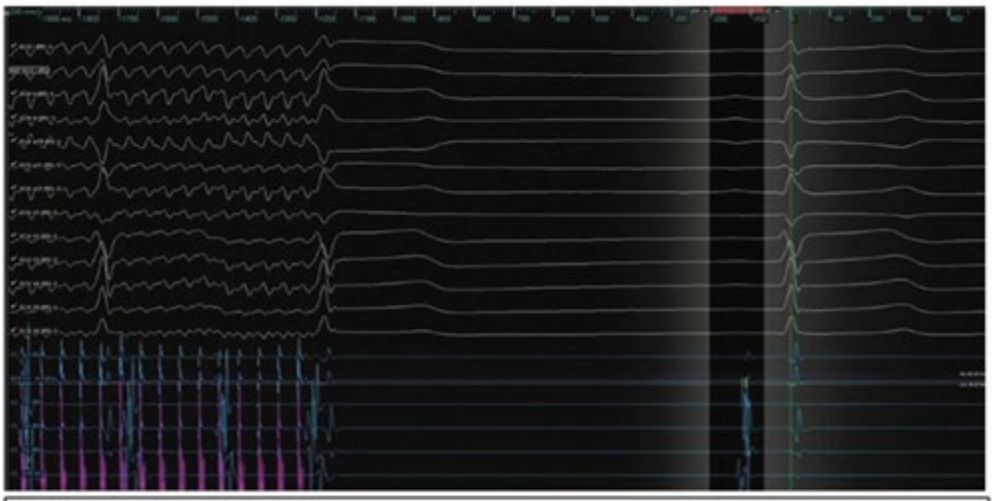


Figura 9. Abordaje anatómico guiado por alta frecuencia.

Se han descrito diversos eventos que marcan el éxito del procedimiento. Los más reconocidos son los siguientes: abolición de la respuesta vagal durante la aplicación de radiofrecuencia, comprobar la ausencia de respuesta vagal con estimulación a alta frecuencia tras la ablación, objetivación de ausencia de señales fragmentadas en el electromiograma, aumento de la frecuencia cardiaca basal, ausencia de respuesta a atropina intravenosa [2].

Ya existen diversos registros y un ensayo clínico que muestran los resultados a medio-largo plazo de esta novedosa terapia. El ensayo clínico de Piotrowski R. *et al* incluyó a 48 pacientes con síncope vasovagal que se aleatorizaron a tratamiento mediante CNA o manejo conservador (grupo control). Se demostró una reducción estadísticamente significativa en la recurrencia de síncopes, así como un aumento de la frecuencia cardiaca basal y mejora de la calidad de vida en el grupo CNA en un seguimiento a 2 años. La limitación principal de este estudio es que el efecto placebo pueda haber jugado un papel importante [3]. Sin embargo, un registro de cohortes retrospectivo de Aksu T *et al* en el que comparan mediante análisis de *propensity score* 51 pacientes sometidos a CNA frente a 50 manejados conservadoramente muestra resultados similares [2].

La evidencia sugiere que el control autonómico en jóvenes se caracteriza por un predominio vagal, mientras que en individuos más añosos con bradiarritmias éstas son más frecuentemente consideradas en relación con disfunción orgánica del nodo sinusal o el nodo AV, en lugar de desequilibrio simpático-vagal. Por tanto, serán los pacientes jóvenes la población diana para la realización de CNA; sin embargo, registros multicéntricos recientes muestran que aunque la CNA es más efectiva en pacientes jóvenes, la edad *per se* no es un predictor de eficacia y los pacientes mayores también pueden beneficiarse de ella, aunque ningún estudio haya demostrado no inferioridad de la CNA frente al implante de marcapasos [4].

La gran ventaja de esta terapia es evitar el implante de un marcapasos, por todas las complicaciones inherentes al mismo, como hemos visto en el caso presentado. Sin embargo, aún quedan cuestiones no resueltas con la evidencia científica actual:

- ¿Cuáles son los criterios de selección de los pacientes que más se van a beneficiar de esta terapia? Un tilt-test con respuesta cardioinhibitoria es el principal criterio de inclusión utilizado actualmente, sin embargo, esta prueba es poco reproducible y en muchos pacientes los síntomas están precipitados por estímulos no ortostáticos (exposición a sangre, dolor agudo, ejercicio intenso…).
- ¿Es necesario el abordaje de ambas aurículas? Debruyne P. et al muestran en un estudio con 50 pacientes con ablación unifocal derecha de PGs un efecto fisiológico duradero y reducción de síncopes tras 12 meses de seguimiento, sugiriendo que la ablación de los plexos izquierdos pueda ser redundante [5].
- ¿Existe un aumento del riesgo de taquiarritmias auriculares durante el seguimiento en relación con las lesiones creadas durante la ablación de los PGs?

- Estudios en modelos porcinos muestran mayor susceptibilidad a arritmias ventriculares en contexto de isquemia [6].
- Se hipotetiza que la pérdida del equilibrio simpático-vagal puede afectar al metabolismo cardiaco, generar resistencia a la insulina a este nivel, disfunción mitocondrial y un aumento de radicales libres que pueda ser deletéreo a largo plazo [7].
- En definitiva, falta evidencia sobre los efectos de esta terapia a largo plazo

BIBLIOGRAFÍA

1. Brignole M et al. ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. Eur Heart J. 2018 Jun 1;39(21):1883-1948.
2. Aksu T, et al. The benefit of cardioneuroablation to reduce syncope recurrence in vasovagal syncope patients: a case-control study. J Interv Card Electrophysiol. 2022 Jan;63(1):77-86
3. Piotrowski R, Baran J, et al. Cardioneuroablation for Reflex Syncope: Efficacy and Effects on Autonomic Cardiac Regulation-A Prospective Randomized Trial. JACC Clin Electrophysiol. 2023 Jan;9(1):85-95.
4. Francia P, Viveros D, et al. Clinical impact of aging on outcomes of cardioneuroablation for reflex syncope or functional bradycardia: Results from the cardionEuroabLation: patiEnt selection, imaGe integrAtioN and outComEs-The ELEGANCE multicenter study. Heart Rhythm. 2023 Sep;20(9):1279-1286
5. Debruyne P, Rossenbacker T, et al. Durable Physiological Changes and Decreased Syncope Burden 12 Months After Unifocal Right-Sided Ablation Under Computed Tomographic Guidance in Patients With Neurally Mediated Syncope or Functional Sinus Node Dysfunction. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2021 Jun;14(6):e009747.
6. Chung WH, Masuyama K, et al. Ischemia-induced ventricular proarrhythmia and cardiovascular autonomic dysreflexia after cardioneuroablation. Heart Rhythm. 2023 Nov;20(11):1534-1545.
7. Chakraborty P, Chen PS, et al. Potential Consequences of Cardioneuroablation for Vasovagal Syncope: "A Call for Appropriately Designed, Sham-Controlled Clinical Trials". Heart Rhythm. 2023 Dec 15:S1547-5271(23)03000-X.

Capítulo 9. La importancia del intervalo QT y su tratamiento no farmacológico

Manuel González Armayones, Ana Pérez Asensio, Alberto Villar Ruiz, Rafael Vázquez García

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 76 años de edad, hipertenso y dislipémico como únicos factores de riesgo cardiovascular, sin otros antecedentes personales de interés. Actualmente en tratamiento con Enalapril 10mg/24h y Simvastatina 40mg/24h.

Motivo de consulta

Acude a Urgencias tras un episodio presincopal en reposo mientras se encontraba en la cama, sin pródromos, de varios segundos de duración, y con recuperación espontánea. Refiere mayor astenia en los últimos días, sin haber presentado síncope o presíncope. No angina, disnea ni palpitaciones.

Exploración

Hemodinámicamente estable. Rítmico y bradicárdico. Tensión arterial de 143/72 mmHg, frecuencia cardiaca de 45 lpm, con una saturación basal del 97%. Sin datos de bajo gasto o congestión a la exploración.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma (ECG) a su llegada a urgencias. Bloqueo auriculo ventricular (BAV) completo a 35-40 lpm. QRS ancho con morfología de bloqueo de rama derecha. QTcorregido 580ms (fórmula de Bazzet).

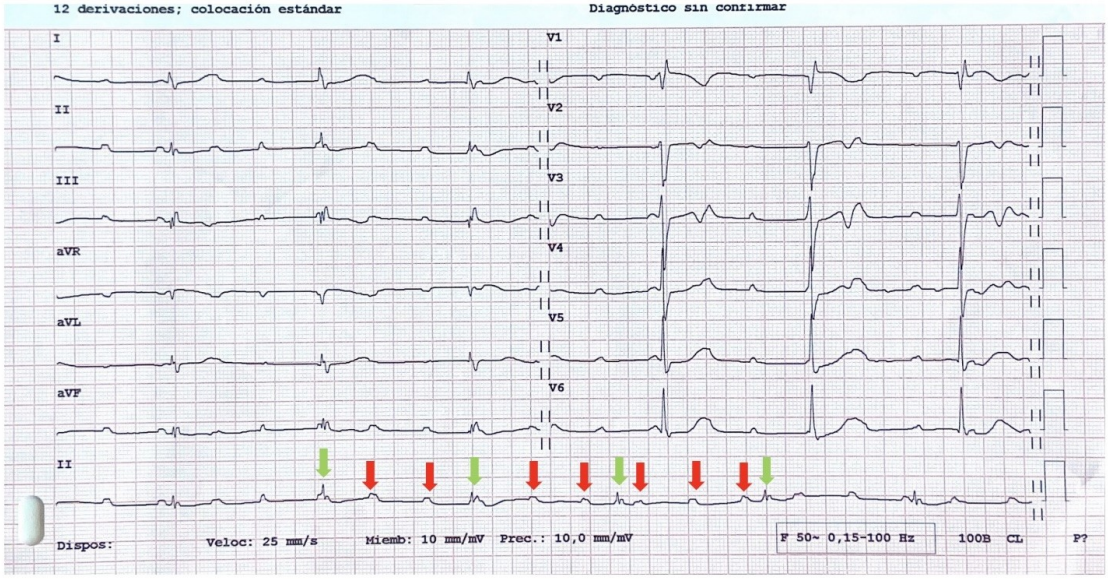


Figura 1. ECG con BAV completo. Obsérvese la disociación entre aurículas (flechas rojas) y ventrículos (flechas verdes).

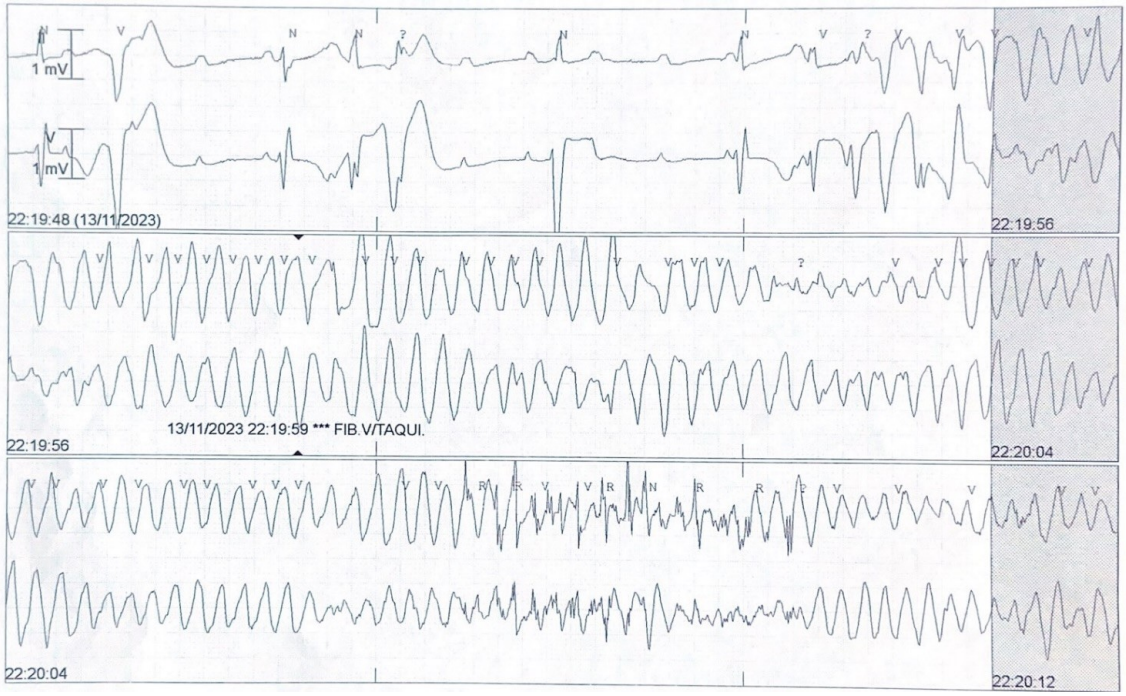
- Analítica a la llegada a urgencias: Creatinina 0.94mg/dL. Sodio 143mEq/L. Potasio 4.3mEq/L. Hemograma y coagulación normales.

Evolución

Tras haberse descartado otras causas que justificasen el trastorno de conducción AV (alteraciones iónicas, fármacos, cardiopatía isquémica) se decide ingreso en planta de Cardiología con telemetría previo a implante de marcapasos (MP) definitivo tipo DDD. Durante su estancia en planta, persiste con BAV completo y QT largo en contexto de bradicardia.

Encontrándose en reposo, avisa el familiar, durante la noche, por pérdida súbita de conocimiento. Tras confirmar ausencia de pulso, se inician maniobras de resucitación. Se objetiva en el monitor un ritmo compatible con fibrilación ventricular. Tras administrar una descarga a 200J, se produce recuperación de circulación espontánea. El ECG muestra ritmo sinusal con BAV completo a 50 lpm. Tras estabilización, se revisa la telemetría objetivándose episodio de taquicardia ventricular (TV) polimorfa precedida de un intervalo QT largo, que degenera en fibrilación ventricular (figura 2).

- Telemetría del paciente en planta.



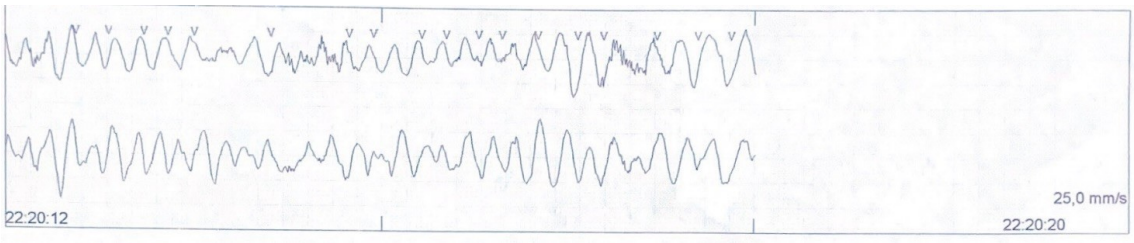


Figura 2. Episodio de taquicardia ventricular polimórfica precedida de un intervalo QT alargado, degenerando en fibrilación ventricular (FV).

JUICIO CLÍNICO

- Taquicardia ventricular polimórfica tipo torsades de pointes secundaria a QT largo adquirido.

DISCUSIÓN

Las taquicardias ventriculares polimorfas (TVP) son arritmias altamente letales, que se definen por un patrón de QRS alternante. Terminarán espontáneamente (pudiendo provocar síncope) o bien degenerarán hasta convertirse en FV, provocando un paro cardíaco. A menudo los episodios son múltiples, denominándose entonces tormenta arrítmica, requiriendo repetidas descargas para su desfibrilación. A pesar de que las características electrocardiográficas sean similares, es de vital importancia definir la etiología de las TVP puesto que el tratamiento es distinto.

Unas de las primeras cuestiones que debemos plantearnos ante una TVP es si está relacionada con un intervalo QT largo. En caso afirmativo, estaríamos ante una torsade de pointes. Este término, acuñado por Dessertenne, definía aquellas TVP secundarias al síndrome de QT largo (SQTL) causado por un bloqueo auriculoventricular completo [1, 2]. La descripción original se refería a una taquiarritmia con cambios progresivos en la morfología, amplitud y polaridad de los complejos QRS, cuya polaridad giraba en torno a la línea de base isoeléctrica [3]. La mayoría de los pacientes tienen un intervalo QTc por encima de 500 ms [4]. La prolongación del intervalo QT puede producirse tanto por una causa genética que afecte a canales implicados en el potencial de acción (SQTL congénitos) como por múltiples causas adquiridas, siendo éstas últimas más frecuentes. Estas formas adquiridas son debidas a alteraciones electrolíticas, bradicardia o fármacos que alteran los canales iónicos implicados en la fase de repolarización (especialmente la corriente lenta de salida de potasio, IKr, codificada por el gen KCNH2). Esta prolongación en la repolarización, induce postpotenciales precoces y dispersión espacial de la refractariedad ventricular. La dispersión de la refractariedad permite la propagación de las postpotenciales precoces y el establecimiento de arritmias ventriculares [5-7].

El tratamiento de la torsade de pointes incluye la interrupción de cualquier medicamento que prolongue el intervalo QT, la corrección de niveles séricos de potasio a niveles normales en caso de déficit y la administración intravenosa de sulfato de magnesio [8]. La piedra angular del tratamiento es la taquicardización del paciente mediante perfusión de isoproterenol o un marcapasos transitorio. La estimulación con marcapasos homogeniza los períodos refractarios en el ventrículo (reduciendo su dispersión), lográndose que la mayor parte del miocardio tenga propiedades electrofisiológicas similares, evitando así la aparición de reentrada y/o postdespolarizaciones. Este tratamiento ha demostrado ser efectivo en varias situaciones en las que la TV polimorfa se relaciona con intervalos de acoplamiento largo-corto [9].

En el caso del SQTL congénito, el tratamiento preventivo se basa en los betabloqueantes, ya que ayudan a estabilizar el potencial de acción ventricular y bloquean las oleadas simpáticas asociadas a las arritmias. De hecho, estos fármacos fueron las primeras terapias que consiguieron demostrar su eficacia para reducir el riesgo de síncope, parada cardiaca y muerte súbita. El uso de betabloqueantes es de primera elección en todo paciente diagnosticado de SQTL congénito. Parece que existe cierto beneficio terapéutico a favor del nadolol, por lo que se propone como fármaco de primea línea [10].

BIBLIOGRAFÍA

1. Viskin S, Chorin E, Viskin D, Hochstadt A, Schwartz AL, Rosso R. Polymorphic Ventricular Tachycardia: Terminology, Mechanism, Diagnosis, and Emergency Therapy. Circulation. 2021 Sep 7;144(10): 823-839.
2. Dessertenne F, Coumel P, Fabiato A. [Ventricular fibrillation and twisted peaks]. *Presse Med*. 1969; 77: 193–196.
3. Havakuk O, Viskin S. A tale of 2 diseases: the history of long-QT syndrome and Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2016; 67: 100–108.
4. Viskin S. Long QT syndromes and torsade de pointes. *Lancet*. 1999; 354: 1625–1633.
5. Shimizu W, Antzelevitch C. Cellular basis for the ECG features of the LQT1 form of the long-QT syndrome: effects of beta-adrenergic agonists and antagonists and sodium channel blockers on transmural dispersion of repolarization and torsade de pointes. *Circulation*. 1998; 98: 2314–2322.
6. Shimizu W, Antzelevitch C. Cellular basis for long QT, transmural dispersion of repolarization, and torsade de pointes in the long QT syndrome. *J Electrocardiol*. 1999; 32 (Suppl): 177–184.
7. Yang T, Roden DM. Extracellular potassium modulation of drug block of IKr. Implications for torsade de pointes and reverse use-dependence. *Circulation*. 1996; 93: 407–411.
8. Tzivoni D, Banai S, Schuger C, Benhorin J, Keren A, Gottlieb S, Stern S. Treatment of torsade de pointes with magnesium sulfate. *Circulation*. 1988; 77: 392–397.
9. Viskin S, Glikson M, Fish R, Glik A, Cooperman Y, Saxon L. Rate Smoothing with cardiac pacing for preventing Torsade de pointes. Am J Cardiol 2000; 86 (suppl): 111-115.

10. Abu-Zeitone A, Peterson DR, Polonsky B, McNitt S, Moss AJ. Efficacy of different beta-blockers in the treatment of long QT syndrome. J Am Coll Cardiol. 2014 Sep 30;64(13):1352-8.

Capítulo 10. La importancia del intervalo QT, el gran olvidado

Elena Caballero Cruz, Kevin Pérez Rodríguez, Ana Beatriz Rojas Brito, Eliú D. Pérez Nogales

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 17 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos, sin factores de riesgo cardiovascular clásicos conocidos. Diagnóstico prenatal de síndrome de QT largo congénito tipo III, con mutación del gen SCN5A. En seguimiento en consultas, en tratamiento con Propranolol 40mg cada 8 horas y Mexiletina 200mg cada 8 horas. Durante el seguimiento, asintomático, sin síncopes ni eventos arrítmicos objetivados, si bien en la visita de julio de 2020 describen alargamiento del QT en relación con toma incorrecta de Mexiletina, que corrige posteriormente (Figura 1). No presenta otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

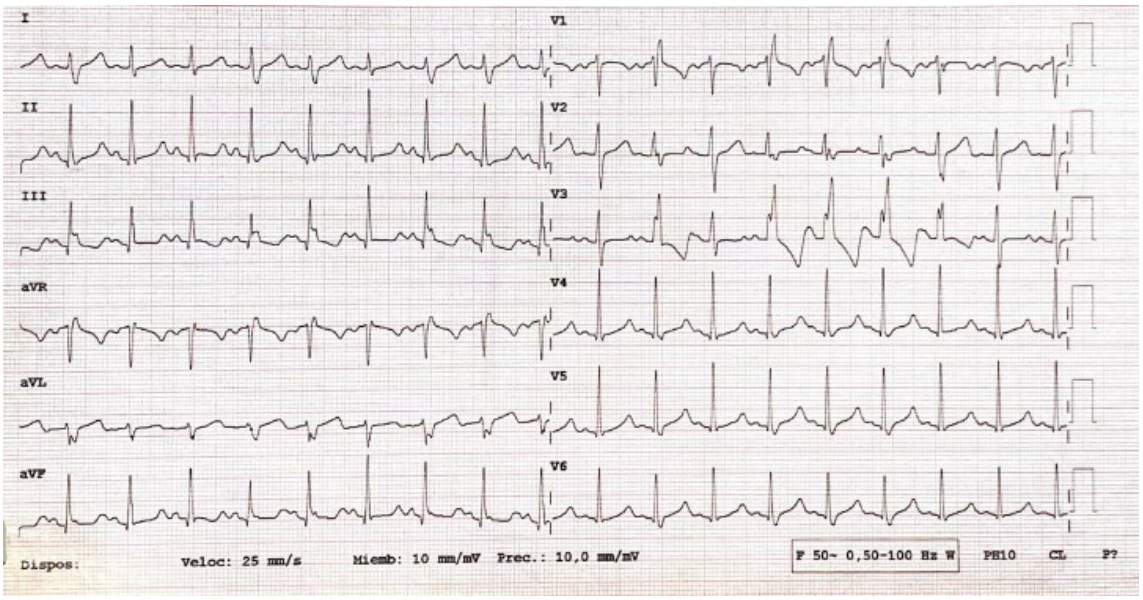


Fig. 1: EKG en julio de 2020, realizado en contexto de toma incorrecta de Mexiletina. Se observa ritmo sinusal a 108 lpm, PR normal, eje normal con QRS estrecho con QTc 524 ms, sin alteraciones ST.

Motivo de consulta

Acude al servicio de Urgencias tras presentar primer episodio sincopal, sin pródromos, estando en reposo en su domicilio. Su madre lo encuentra inconsciente y conecta DESA que tienen en su domicilio, desaconsejándose descarga e indicando realizar compresiones torácicas, que se llevan a cabo durante unos minutos, en los que refiere que mantuvo apertura ocular espontánea en todo momento. El episodio duró unos 15 minutos, con recuperación espontánea pero lenta.

Exploración física

A su llegada al servicio de Urgencias, asintomático desde el punto de vista cardiorrespiratorio. A la auscultación cardiaca se encuentra rítmico a 80 latidos por minuto, sin soplos ni extratonos. La auscultación pulmonar es normal. No asocia edema en miembros inferiores.

Pruebas complementarias

- **Holter (marzo de 2023):** normal, artefactado por la noche. Valorable únicamente las 12 primeras horas. FC promedio 104 lpm. FC mínima 45 lpm. FC máxima 126 lpm. No pausas. No extrasistolia.
- **Electrocardiograma en seguimiento (abril de 2023):** taquicardia sinusal a 103 lpm, eje normal, QRS estrecho, QTc 440 ms, sin alteraciones ST-T.
- **Electrocardiograma al ingreso (figura 2)**: ritmo sinusal a 90 lpm, PR normal, eje normal, QRS estrecho con QTc 600 ms con ondas T picudas.

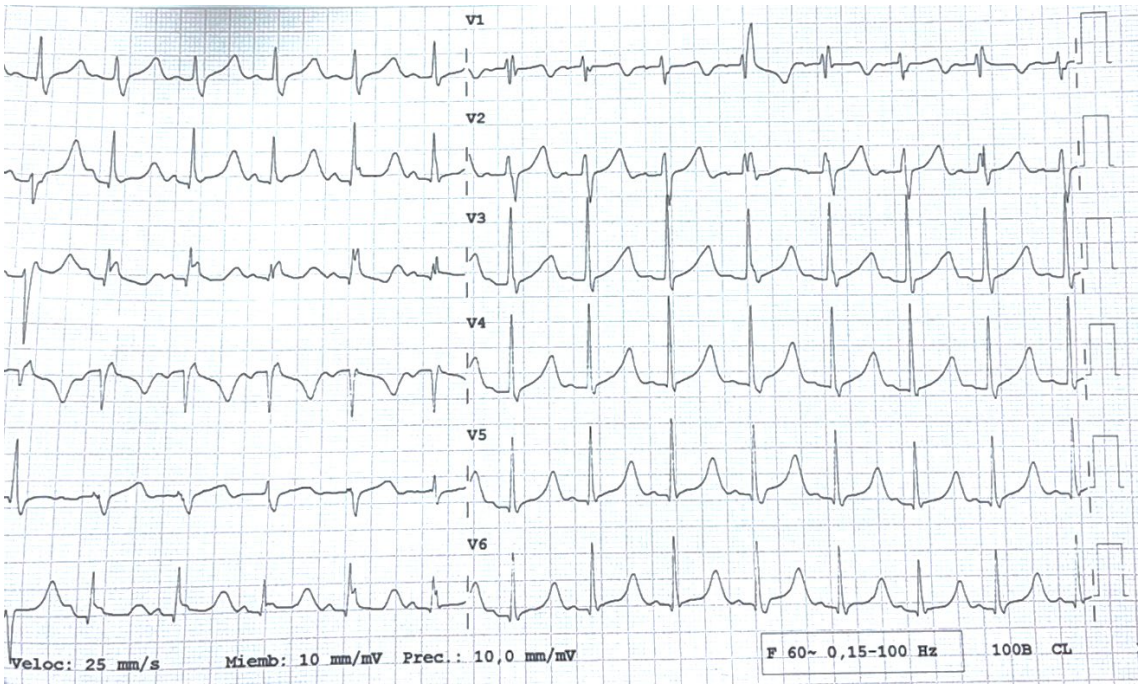


Fig. 2: Electrocardiograma realizado a su llegada al servicio de Urgencias. Muestra ritmo sinusal a 90 lpm, PR normal, eje normal, QRS estrecho con QTc 600 ms con ondas T picudas.

- **Analíticamente,** sin hallazgos relevantes en hemograma. En bioquímica, función renal normal sin alteraciones iónicas. Troponinas que alcanzan un pico de 260pg/mL durante el ingreso.
- **Ecocardiografía transtorácica:** ventrículo izquierdo no dilatado, con función sistólica global normal, sin alteraciones de la contractilidad segmentaria. Ventrículo derecho no dilatado y normofuncionante. Abombamiento de derecha a izquierda del septo interauricular. Sin valvulopatías ni derrame pericárdico.

JUICIO CLÍNICO

- Sincope de perfil cardiogénico.
- Síndrome de QT largo congénito tipo 3.
- Ausencia de cardiopatía estructural.

DISCUSIÓN

El síndrome de QT largo (SQTL) se caracteriza por una grave alteración en la repolarización ventricular, reflejada en el electrocardiograma mediante un prolongamiento del intervalo QT. Este fenómeno predispone a la aparición de arritmias ventriculares malignas y aumenta el riesgo de muerte súbita.

Fue descrito por primera vez en 1957 por Anton Jervell y Fred Lange Nielsen en una familia con progenitores no consanguíneos, compuesta por 6 hijos, cuatro de los cuales presentaban sordera congénita y episodios sincopales, mientras que tres de ellos experimentaron muerte súbita. En los casos afectados, el ECG revelaba un intervalo QT excepcionalmente prolongado. Posteriormente, en 1964, Romano y Ward describen un síndrome familiar caracterizado por síncopes recurrentes y antecedente familiar de muerte súbita con prolongación del intervalo QT, sin asociar sordera. Casi medio siglo después, entre 1995 y 1996, se identificaron los principales genes asociados con estos síndromes, reconociendo el SQTL por primera vez como una canalopatía, siendo la primera en ser descrita de esta manera y probablemente la canalopatía arritmogénica más estudiada hasta la fecha.

Desde entonces, se han identificado más de 500 mutaciones, distribuidas en 10 genes, siendo característica la presentación monogénica, siendo las variables poligénicas o compuestas mas graves. Son tres los principales genes implicados (KCNQ1, HERG y SCN5A), los cuales codifican para unidades formadoras del poro de los canales de sodio y potasio. En nuestro caso, nuestro paciente estaba diagnosticado de SQTL3, con mutación en SCN5A, presentación afección en el canal de sodio. La penetrancia de las mutaciones en este gen se acerca al 90%.

La prevalencia del síndrome en la población general se estima en alrededor de 1 caso por cada 2000-5000 personas (aproximadamente un 0.05%). Es posible que esta prevalencia sea más alta, ya que un 37% de los pacientes con LQTS confirmado genéticamente pueden tener una forma oculta de la enfermedad, caracterizada por un intervalo QTc dentro del rango normal. Estos portadores asintomáticos transmiten la enfermedad al 50% de su descendencia y son más propensos a desarrollar arritmias malignas en comparación con el resto de la población.

En el caso específico del LQT3, que constituye el tercer tipo más común de LQTS y representa entre el 7% y el 10% de todos los casos, se estima que afecta en torno a 100-200 personas en la población general.

Los pacientes con SQTL3 tienen un riesgo más elevado de experimentar arritmias malignas durante períodos de reposo, como el sueño, o en presencia de bradicardia. Estos pacientes tienden a ser menos sintomáticos en comparación con los casos de SQTL1 o SQTL2, aunque los eventos asociados son característicamente más letales. El riesgo de eventos cardíacos letales es mayor en los hombres hasta la pubertad y más alto en las mujeres durante la edad adulta.

En cuanto al diagnóstico, no se ha de obviar una historia clínica minuciosa, prestando especial atención a antecedentes familiares y/o personales de muerte súbita, siendo esta información de gran relevancia tanto para el diagnóstico de la entidad como para la estratificación del riesgo. Asimismo, se ha de descartar el uso de fármacos que puedan prolongar el QT.

En 1985 Schwartz et al. publicaron sus criterios diagnósticos para el SQTL, modificados en 1993, estableciendo una escala de puntuación del 1 al 9 en función de la historia familiar y los hallazgos clínicos y electrocardiográficos. Si el índice de puntuación es igual a 1, la probabilidad de tener la enfermedad es baja; si es 2-3, la probabilidad es intermedia; y si es igual o mayor a 4, la probabilidad se considera alta.

Desde el punto de vista electrocardiográfico, estos pacientes pueden manifestar diversas alteraciones en la onda T, como alteraciones en la polaridad, apariencia bifásico o variaciones en la amplitud. La alternancia de la onda T, descrita como cambios en la ampitud, polaridad y morfología de la misma de latido a latido, indica inestabilidad eléctrica, y en ocasiones precede a la fibrilación ventricular.

Asimismo, pueden presentar signos de disfunción del nodo sinusal, presentando bradicardia y/o pausas. Especialmente frecuente es la bradicardia en el SQTL3, si bien nuestro paciente presenta la mayoría de sus registros con frecuencia cardiaca elevada El bloqueo AV 2:1, aunque infrecuente, es una manifestación de mal pronóstico, asociada con una alta mortalidad a pesar del tratamiento.

Es especialmente útil en el diagnóstico el estudio Holter, que permite registrar episodios espontáneos de arritmia ventricular asintomática, así como posibles episodios de disfunción del nódulo sinusal o bloqueo AV. La prueba de esfuerzo también resulta de utilidad, si bien el comportamiento electrocardiográfico durante la prueba varía según el subtipo de SQTL. Concretamente en el tipo 3, los pacientes tienen una respuesta fisiológica al ejercicio, presentando acortamiento del intervalo QT.

El estudio genético tiene importantes implicaciones en el tratamiento, no solo por la posibilidad de orientar la actitud terapéutica en función del gen afectado; sino por su utilidad en el consejo genético.

El tratamiento inicial se basa en el uso de betabloqueantes, que deben iniciarse en todo paciente con diagnóstico de SQTL. Los pacientes sintomáticos que no reciben tratamiento presentan un riesgo elevado de arritmia ventricular y muerte súbita. Sin embargo, los pacientes con SQTL3 no parecen beneficiarse de forma clara de este grupo de fármacos, especialmente en el caso de los pacientes masculinos.

En el subtipo 3, causado por mutaciones en el canal de sodio, son de especial utilidad los fármacos bloqueadores de estos canales. La mexiletina ha mostrado beneficios al mejorar los marcadores electrocardiográficos de riesgo. Asimismo, la ranolazina o la flecainida han mostrado mejorar la frecuencia cardiaca, las alteraciones de la onda T y el intervalo QT.

Finalmente, el desfibrilador automático implantable (DAI), combinado con terapia farmacológica, desempeña un papel crucial en la reducción significativa de la incidencia de muerte súbita. La indicación para el uso del DAI es clara en casos catalogados como de alto riesgo.

El subtipo de SQTL3 implica por sí mismo un ítem de alto riesgo en la estratificación de riesgo de la enfermedad (otros ítems incluyen antecedentes familiares de muerte súbita, sincopes de repetición, bloqueo auriculoventricular 2:1 u ondas T alternantes en electrocardiograma). Es por ello que, en nuestro paciente, ante ausencia de mejoría clínica a pesar de tratamiento farmacológico, se optó por implante de DAI subcutáneo durante el ingreso, siendo dado de alta posteriormente sin incidencias. Durante el seguimiento en consultas, no ha vuelto a presentar episodios sincopales, sin eventos en el seguimiento remoto del dispositivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Medeiros-Domingo, A., Iturralde-Torres, P., & Ackerman, M. J. (2007). Clínica y genética en el síndrome de qt largo. Revista Española de Cardiología, 60(7), 739–752.
2. Pérez-Riera, A. R., Barbosa-Barros, R., Daminello Raimundo, R., da Costa de Rezende Barbosa, M. P., Esposito Sorpreso, I. C., & de Abreu, L. C. (2018). The congenital long QT syndrome Type 3: An update. *Indian pacing and electrophysiology journal*, *18*(1), 25–35.
3. Krahn, A. D., Laksman, Z., Sy, R. W., Postema, P. G., Ackerman, M. J., Wilde, A. A. M., & Han, H. C. (2022). Congenital Long QT Syndrome. *JACC. Clinical electrophysiology*, *8*(5), 687–706.
4. Zeppenfeld, K. et al. (2022) '2022 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death', European Heart Journal, 43(40), pp. 3997–4126.

Capítulo 11. Trastornos del ritmo de origen infeccioso, ¿son indicación de marcapasos definitivo?

Raúl Ludeña Martín-Tesorero, Javier Martínez Díaz, César Jiménez-Méndez, Antonio Adeba García

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 49 años ganadero de profesión, sin antecedentes familiares ni médicos de interés, exfumador desde hace 15 años.

Motivo de consulta

Consulta en Urgencias por dos episodios sincopales en las últimas 24 horas precedidos de palpitaciones tipo "vuelco" y sensación de mareo previo. Refiere que hace un mes presentó un eritema pruriginoso, con aspecto en diana en el hombro izquierdo durante una semana, comenzando posteriormente con artralgias intermitentes en ambas rodillas.

El ECG en Urgencias mostró rachas de bloqueo auriculoventricular (BAV) avanzado. Ante una elevada sospecha clínica de enfermedad de Lyme se realizó la escala SILC con una puntuación de 7 (riesgo alto) Tabla 1.
Se solicitaron estudios serológicos y se inició tratamiento empírico con ceftriaxona.

Además, dada la presencia de síntomas se procedió al implante de un marcapasos endocavitario transitorio como soporte hasta resultados serológicos y valoración de respuesta a ciclo antibiótico.

Variable	Puntuación
Síntomas constitucionales*	2
Actividad en exteriores/zona endémica	1
Sexo masculino	1
Picadura de garrapata	3
Edad<50 años	1
Eritema migrans	4

Tabla 1. Escala SILC (Suspiciuos Index in Lyme Carditis). Evalúa la probabilidad de que el bloqueo auriculoventricular de alto grado de un paciente esté causado por la carditis de Lyme. La puntuación total sumada indica sospecha baja (0 a 2), intermedia (3 a 6) o alta (7 a 12) de carditis de Lyme. *Fiebre, malestar, artralgia y disnea.

El paciente presentó positividad para IgM frente a Borrelia burgdorferi por lo que se completaron 14 días de antibiótico intravenoso, objetivándose en los ECGs seriados un acortamiento progresivo del PR hasta su normalización confirmándose una adecuada respuesta cronotropa en ergometría. De acuerdo con las recomendaciones se completaron 6 semanas más de tratamiento con doxiciclina. En revisiones posteriores el paciente se encuentra estable y sin recurrencia de las alteraciones electrocardiográficas.

Pruebas complementarias

- **Electrocardiograma (ECG):** ritmo sinusal con rachas de bloqueo auriculoventricular avanzado intermitente. Mejoría de la conducción tras administración de atropina.

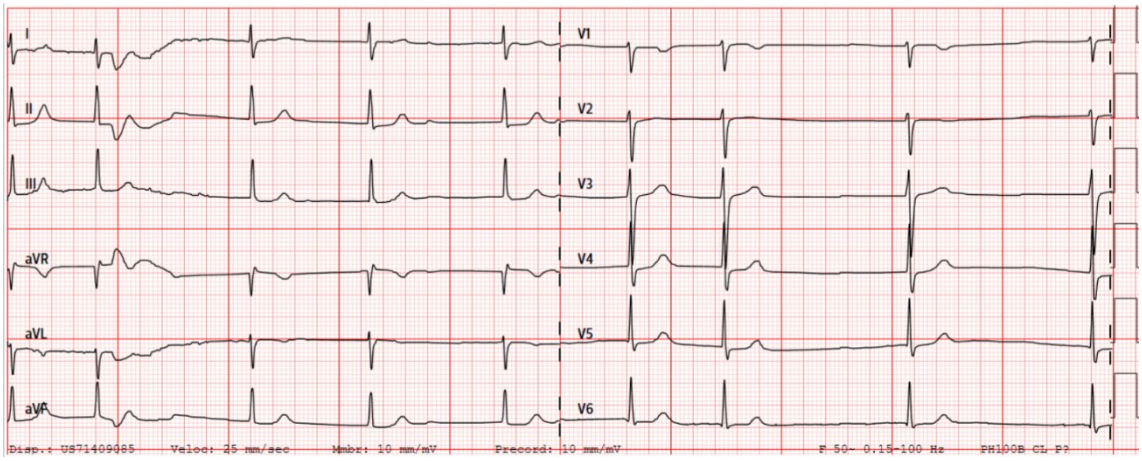


Figura 1.1 El ECG muestra un ritmo irregular con ondas P mal visualizadas, impresiona de fenómeno de Wenckebach (primera parte del trazado) que alterna con rachas de BAV completo (segunda parte del trazado).

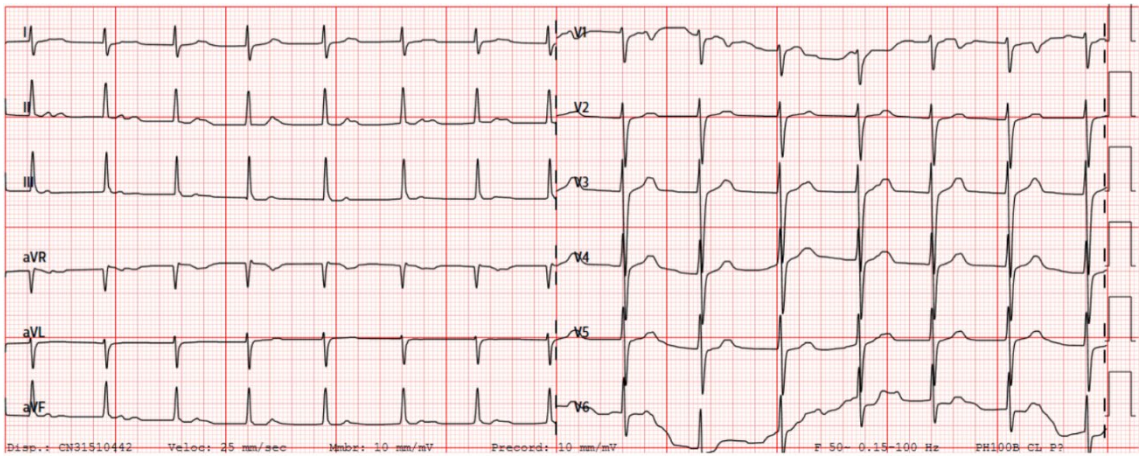


Figura 1.2 Evolución del ECG tras administración de atropina, en el que se objetiva mejoría de la conducción A:V hasta presentar BAV de primer grado con PR muy prolongado (460 ms).

- **Monitorización continua (telemetría)**: tras administración de atropina ritmo sinusal con BAV 1º grado y frecuentes rachas de Mobitz I con FC en torno a 40 lpm, ocasionales rachas de BAV 2:1.
- **Analítica**: Creatinina 0.98 mg/dl, Filtrado glomerular estimado >90 ml/min/1.73m2 sin alteraciones iónicas. Marcadores de daño miocárdico normales (Troponina T < 5 pg/ml), NTproBNP 862 pg/mL, PCR 2.9 mg/dL,

procalcitonina normal. Hemoglobina 14.8 g/dL, leucocitos y plaquetas normales. Coagulación normal.

- Radiografía de tórax: índice cardiotorácico normal, discreta redistribución vascular.
- Serologías *Borrelia burdorferi*: IgG negativa, IgM positiva.
- Ecocardiograma Transtorácico:

- Ventrículo izquierdo de tamaño normal. Grosor normal. FEVI conservada (Simpson biplanar 58,4%). Patrón diastólico normal.
- Ventrículo derecho de tamaño y función normales. IT leve con PSAP normal.
- Insuficiencia mitral leve.
- Sin otras valvulopatías.
- Sin derrame pericárdico.

- Ergometría al alta: Protocolo de Bruce acelerado. Se suspende a los 4.04 minutos alcanzando el 91% de la frecuencia cardíaca máxima (155 lpm). Conducción AV 1:1 durante todo el registro, sin evidencia de rachas de bloqueo AV.
- Holter de larga duración 7 días (tras alta): Ritmo sinusal durante todo el registro. Sin episodios de BAV ni pausas significativas.

JUICIO CLÍNICO

- Enfermedad de Lyme con afectación cardiaca.
- BAV avanzado, resuelto tras antibioterapia.
- FEVI conservada.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Lyme es una enfermedad endémica de origen infeccioso causada por la infección por Borrelia burgdorferi, espiroqueta transmitida a través de la garrapata Ixodes. Existen escasos registros que evalúen la incidencia actual de la afectación cardíaca en el contexto de esta patología en nuestro país, con registros antiguos que datan de la década de 1980 en los que describen una incidencia en torno al 9%. En un estudio prospectivo más reciente, la tasa de infección por Borrelia burgdorferi en el noroeste de España (2006-2013) se sitúa entre 2-11 casos/100.000 habitantes/año. La afectación cardíaca ocurre hasta en el 14% de los casos, si bien es la manifestación más infrecuente, muy por detrás de las manifestaciones neurológicas (67%) y dermatológicas (47%).

La primera fase de la infección es cutánea y se denomina eritema crónico migrans. Tras esta, se produce la diseminación y tropismo de las espiroquetas por el colágeno presente en el tejido neurológico, articular y predominantemente en la región basal del tabique

interventricular. Esta afinidad conlleva la aparición de diferentes grados de inflamación del tejido de conducción que desembocan en diferentes grados de bloqueo auriculoventricular. Aunque los trastornos de conducción son la manifestación cardíaca más frecuente, la enfermedad de Lyme puede tener un amplio abanico de manifestaciones como el síndrome coronario agudo, miopericarditis, afectación valvular e insuficiencia cardíaca aguda.

Ante sospecha de bloqueo auriculoventricular avanzado en el contexto de enfermedad de Lyme se debe aplicar la escala SILC. En caso de una puntuación de riesgo intermedio (3-6) o alto (>7) se deben solicitar estudios serológicos e iniciar antibioterapia empírica (con ceftriaxona 2 gramos intravenosos c/24h como primera línea de tratamiento). Puede ser necesario el implante de un marcapasos transitorio en aquellos casos de alto riesgo (síntomas persistentes, bloqueo alternante de rama o ensanchamiento progresivo del QRS).

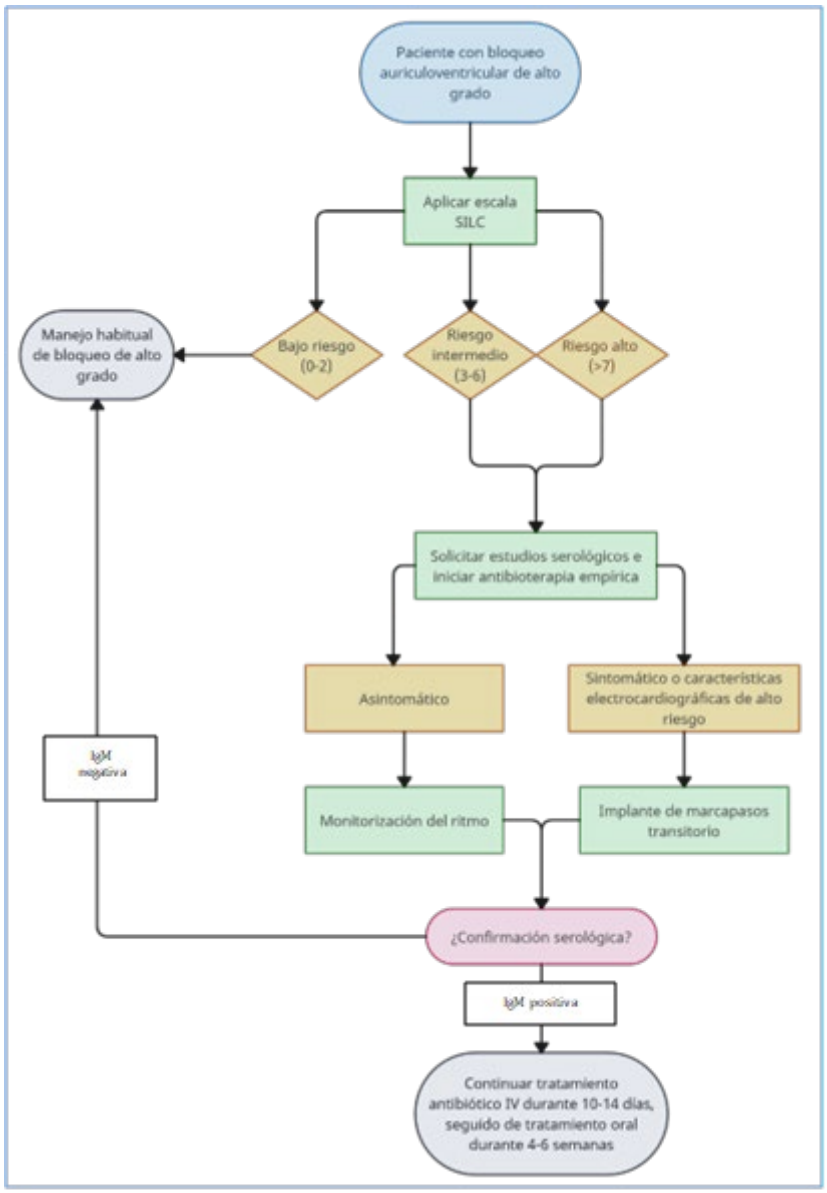


Figura 2. Algoritmo de manejo de BAV avanzado con sospecha de enfermedad de Lyme. Adaptado de "Diagnosis and Treatment of Lyme Carditis: JACC Review Topic of the Week. Vol. 73, Journal of the American College of Cardiology. Elsevier USA; 2019. p. 717–26".

La serología se relaciona con estados de exposición al microorganismo con títulos de anticuerpos detectables incluso durante años. En caso de anticuerpos positivos (IgM) se deberá continuar tratamiento antibiótico intravenoso durante 14 días, valorando la respuesta electrocardiográfica. La infección aguda responde al tratamiento con mejoría progresiva del trastorno de conducción, lográndose remisiones completas y recuperación de la conducción auriculoventricular, tras lo cual se deberá prolongar el tratamiento antibiótico de forma oral durante 4 a 6 semanas (con doxiciclina, amoxicilina o cefuroxima). Por el contrario, si se trata de una infección crónica con fibrosis del tejido de conducción no se observará respuesta electrocardiográfica al tratamiento antibiótico. Si los estudios serológicos no muestran anticuerpos positivos, se descarta la enfermedad de Lyme.

CONCLUSIÓN

La enfermedad de Lyme es una causa poco frecuente de bloqueo AV avanzado que requiere una alta sospecha clínica. El tratamiento antibiótico precoz puede lograr una reversión completa de los trastornos de conducción, evitando el implante de dispositivos en una población generalmente joven.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guerrero A, Quereda C, Martí-Belda P, et al. Borreliosis de Lyme: cómo se manifiesta en España? [Lyme borreliosis: how is it manifested in Spain?]. Med Clin (Barc). 1993 May 29;101(1):5-7. Spanish. PMID: 8315978.
2. Yeung C, Baranchuk A. Diagnosis and Treatment of Lyme Carditis: JACC Review Topic of the Week. Vol. 73, Journal of the American College of Cardiology. Elsevier USA; 2019. p. 717–26.
3. Vázquez-López ME, Pego-Reigosa R, Díez-Morrondo C, et al. Epidemiología de la enfermedad de Lyme en un área sanitaria del noroeste de España [Epidemiology of Lyme disease in a healthcare area in north-west Spain]. Gac Sanit. 2015 May-Jun;29(3):213-6. Spanish. doi: 10.1016/j.gaceta.2015.01.008. Epub 2015 Feb 25. PMID: 25726250.

Capítulo 12. Una vía accesoria de características benignas… ¿o no tanto?

Gonzalo García Martí, Ravi Vazirani Ballesteros, Juan Carlos Gómez Polo

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 22 años sin FRCV, antecedentes personales ni familiares de interés.

Motivo de consulta

Refiere malestar general, sensación distérmica con fiebre de 39ºC y odinofagia de 3 días de evolución, tras dormir con aire acondicionado a baja temperatura. Además, ha tenido episodios de palpitaciones y dolor torácico punzante que aumenta con la inspiración profunda, por lo que ha acudido a urgencias.

Exploración física

Presenta buen estado general, está consciente y orientado, normohidratado y normoperfundido. Presenta presión venosa normal. La auscultación cardiaca muestra tonos rítmicos a una frecuencia normal, sin soplos ni extratonos. En la auscultación pulmonar presenta murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. Sus miembros inferiores son simétricos, no presentan edemas y tienen pulsos conservados.

Pruebas complementarias

- Análisis de urgencias: hemograma, coagulación y bioquímica sin alteraciones. Dos determinaciones de troponina I de alta sensibilidad inferiores al límite bajo de la normalidad (<3 ng/L) y dímero D en rango de normalidad (303 ng/mL).
- ECG a su llegada a urgencias (*imagen 1*): ritmo sinusal a 100 lpm con PR de 100ms. QRS ancho con empastamiento inicial (onda delta) y alteraciones secundarias de la repolarización. La onda delta es positiva en cara inferior (vía anterior), y tiene morfología de bloqueo de rama izquierda (vía derecha).
- ECG tras taquicardización (*imagen 2*): preexcitación intermitente a 120 lpm. Se observan ondas P sinusales con PR de 130ms y QRS estrecho de voltaje normal y repolarización sin alteraciones alternados 1:1 con ondas P sinusales con PR de 100 ms y QRS ensanchado por onda delta, de voltaje elevado y con alteración secundaria de la repolarización.
- Ecocardiograma transtorácico: ventrículos izquierdo y derecho de morfología y función normales. No presenta valvulopatías significativas ni derrame pericárdico.

JUICIO CLÍNICO

Vía accesoria anterior derecha con preexcitación intermitente.

EVOLUCIÓN

El paciente permanece 12 horas en urgencias con monitorización ECG continua, con FC controlada y sin evidenciar rachas de taquicardia. Debido a la ausencia de datos de cardiopatía estructural, la normalidad en los marcadores de daño miocárdico y la estabilidad hemodinámica, se decide manejar al paciente de forma ambulatoria.

Una semana después es valorado en consulta de la Unidad de Arritmias, donde se amplía el estudio con ecocardiograma transtorácico reglado y Holter-ECG de 24h; así como se cita un estudio electrofisiológico para estratificar el riesgo de la vía y plantear su ablación.

DISCUSIÓN

Las vías accesorias (o haces de Kent) son fibras que conectan el miocardio auricular y ventricular de forma anómala. Si la vía presenta conducción anterógrada, se observará en el ECG un acortamiento del intervalo PR (< 120ms) y un empastamiento inicial del complejo de despolarización ventricular conocido como onda delta.

La expresividad de esta onda delta en el ECG de superficie variará, fundamentalmente, en función del retraso de conducción del impulso por la misma con respecto al retraso en el nodo auriculoventricular. En vías de localización derecha la preexcitación suele ser mayor y en vías de localización izquierda suele ser menor, ya que en este último caso el impulso tiene que recorrer una mayor distancia hasta la porción izquierda del corazón, dando tiempo al impulso para que conduzca por el nodo AV, despolarice el miocardio ventricular y genere su QRS nativo, dejando así menos miocardio despolarizable (y por tanto, onda delta de menor calibre) al impulso que se conduce de forma anterógrada a través de una vía accesoria izquierda.

Otro concepto que conviene recordar es el de “vía accesoria oculta”; en este caso la vía sólo presenta conducción retrógrada, por lo que no manifestará onda delta en ritmo sinusal, pero podrá ser el brazo retrógrado de una taquicardia ortodrómica.

En algunas ocasiones, algunos latidos son conducidos por el nodo AV (PR normal, QRS estrecho) mientras que otros son conducidos por la vía accesoria (PR corto, QRS con onda delta); hablamos entonces de “preexcitación intermitente”, como es el caso que nos concierne.

Tradicionalmente, se ha considerado que la preexcitación intermitente indica que la vía accesoria es de bajo riesgo, ya que se asume un periodo refractario de la vía a frecuencias auriculares bajas (ie. en ritmo sinusal), por lo que se supone poco probable que durante una fibrilación auricular (y, por tanto, frecuencia auricular muy elevada) conducida por la vía accesoria presente respuesta ventricular rápida.

Sin embargo, Kiger *et al* publicaron una serie de 295 casos en la que se observó que no existen diferencias entre los pacientes con preexcitación intermitente versus preexcitación persistente en el porcentaje de vías con características electrofisiológicas

de alto riesgo ni en el porcentaje de síntomas si bien todos los sujetos eran menores de 18 años.

Jastrzębski *et al* publican una serie de 3 casos (dos adultos y un adolescente) y realizan una revisión literaria para concluir que la preexcitación intermitente en ECG de 12 derivaciones no tiene la suficiente especificidad para catalogar la vía accesoria como de bajo riesgo y no exime a los pacientes de la realización de un estudio electrofisiológico para conocer las características de la vía.

En las guías de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología de 2019 para el manejo de las taquicardias supraventriculares se reconoce que la preexcitación intermitente es un marcador imperfecto de bajo riesgo de vía accesoria, puesto que hasta un 20% de estos pacientes presentan un periodo refractario efectivo corto.

Por tanto, parece razonable no asumir que la vía accesoria de nuestro paciente tiene características de bajo riesgo únicamente por haberse evidenciado preexcitación intermitente.

Según las mencionadas guías de práctica, en aquellos pacientes con preexcitación asintomática que no se dedican a deportes de competición ni a ocupaciones de alto riesgo, se debe considerar llevar a cabo un estudio electrofisiólogico para estratificar el riesgo de la vía. Alternativamente, pero con una clase de recomendación menor, podría realizarse una estratificación del riesgo no invasiva con prueba de esfuerzo o tras administración de procainamida, propafenona o disopiramida.

En el caso de que la vía tenga características de alto riesgo, se recomienda realizar ablación con catéter de la misma. Por el contrario, si el riesgo es bajo, se debe considerar el seguimiento clínico de los pacientes o, con una clase de recomendación menor, podría considerarse la ablación con catéter, especialmente si se trata de un centro experimentado en este procedimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brugada, J., Katritsis, D. G., Arbelo, E., Arribas, F., Bax, J. J., Blomstrom-Lundqvist, C., Calkins, H., Corrado, D., Deftereos, S. G., Diller, G. P., Gomez-Doblas, J. J., Gorenek, B., Grace, A., Ho, S. Y., Kaski, J. C., Kuck, K. H., Lambiase, P. D., Sacher, F., Sarquella-Brugada, G., … Gupta, D. (2020). 2019 ESC Guidelines for the management of patients with supraventricular tachycardia. European Heart Journal, 41(5), 655–720.
2. Jastrzębski, M., Kukla, P., Pitak, M., Rudziński, A., Baranchuk, A., & Czarnecka, D. (2017). Intermittent preexcitation indicates “a low-risk” accessory pathway: Time for a paradigm shift? Annals of Noninvasive Electrocardiology, 22(6).
3. Kiger, M. E., McCanta, A. C., Tong, S., Schaffer, M., Runciman, M., & Collins, K. K. (2016). Intermittent versus Persistent Wolff-Parkinson-White Syndrome in Children: Electrophysiologic Properties and Clinical Outcomes. PACE - Pacing and Clinical Electrophysiology, 39(1), 14–20.

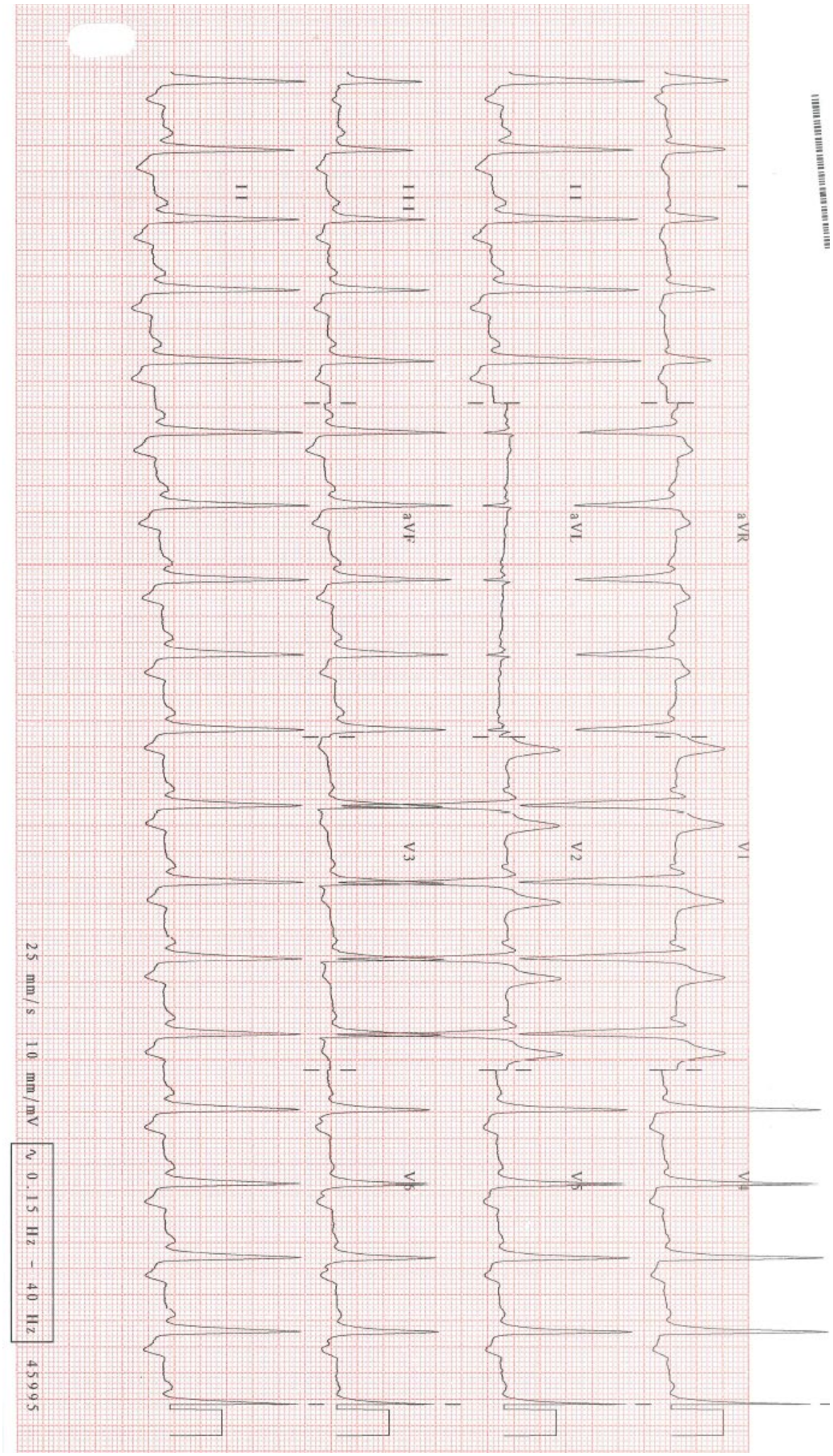

I
II
III
aVR
aVL
aVF
V1
V2
V3
V4
V5
V6
25 mm/s 10 mm/mV
0.15 Hz - 40 Hz
45995

IMAGEN 1

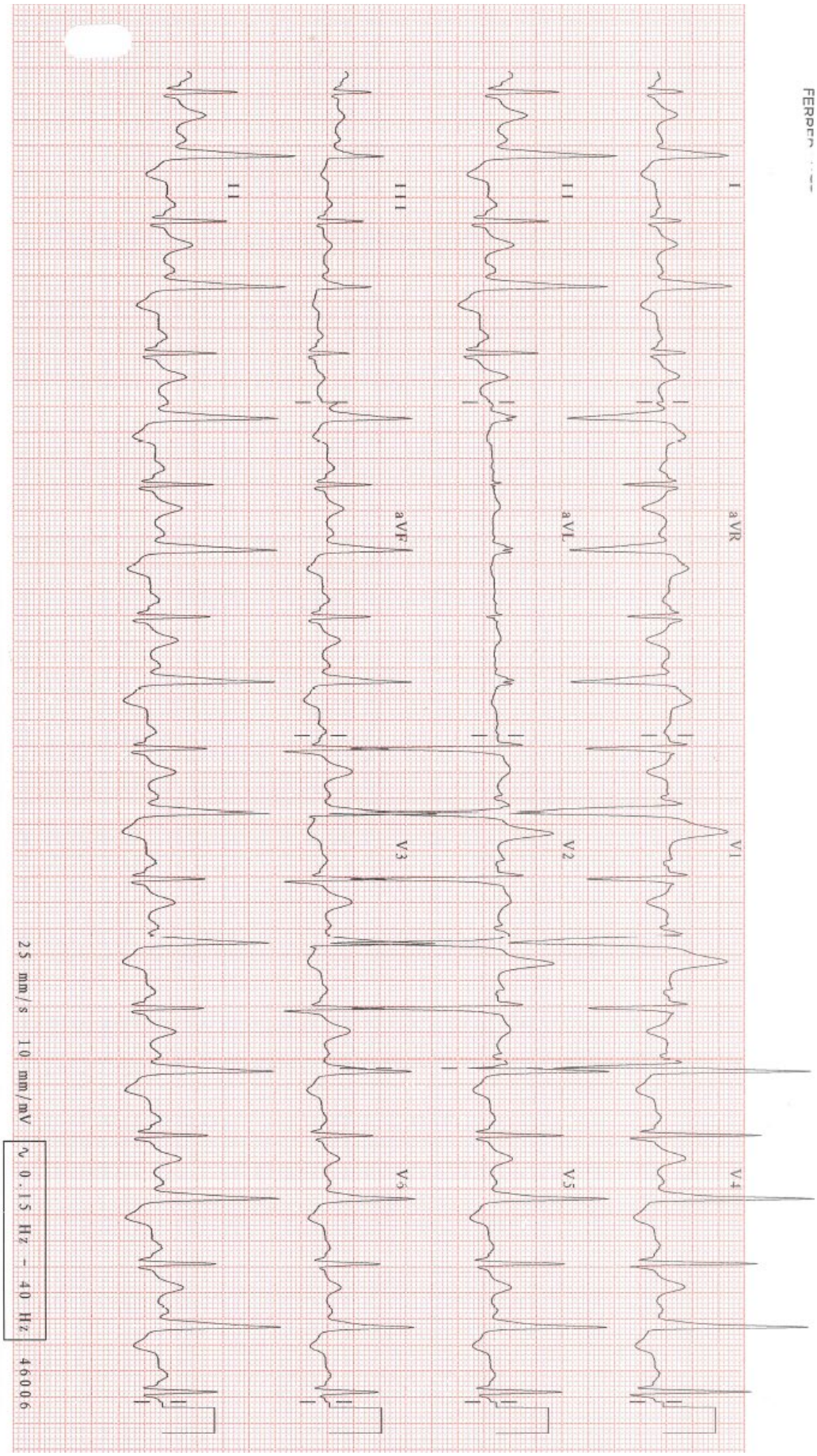

I
II
III
aVR
aVL
aVF
V1
V2
V3
V4
V5
V6
25 mm/s 10 mm/mV
0.15 Hz - 40 Hz
46006

IMAGEN 2

Capítulo 13. Demasiados parches

Samuel Manzano-Varela, Beatriz Fernández-Gómez, Elisa Fernández-Vidal y Pedro Martínez-Losas.

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 79 años de edad, sin alergias medicamentosas. Como antecedentes médicos de interés destaca extabaquismo importante, EPOC severo con insuficiencia respiratoria crónica con oxigenoterapia domiciliaria y deterioro cognitivo. En tratamiento con dipropionato de beclometasona/fumarato de formoterol dihidrato/glicopirronio, salbutamol, bromuro de ipratropio, furosemida y parches de rivastigmina 9,5 mg.

Motivo de consulta

Acude al Servicio de Urgencias por episodio de mareo con síncope posterior en domicilio, sin pérdida de continencia de esfínteres. No aparente traumatismos. No dolor torácico previo ni posterior. No disnea. No palpitaciones. No dolor abdominal. No clínica a otros niveles.

Exploración física

Buen estado general. Tensión arterial 122/66 mmHg. Saturación de oxígeno con oxigenoterapia a dos litros del 98%. A la auscultación cardiaca está regular a 73 latidos por minuto, sin soplos ni extratonos. A la auscultación pulmonar presenta murmullo vesicular conservado sin otros ruidos añadidos. No edemas en miembros inferiores ni signos de trombosis. Sin hallazgos patológicos en la exploración neurológica. Destaca a la exploración ser portador de dos parches de rivastigmina de 9,5 mg que el paciente refiere como accidental, por olvido en la retirada del parche antiguo.

Pruebas complementarias:

Electrocardiograma (ECG): ritmo sinusal, PR normal. Bloqueo completo rama derecha (BCRD), eje derecho en probable relación con sobrecarga de ventrículo derecho en paciente EPOC, con rachas de bloqueo auriculoventricular (AV) Mobitz 2 y bloqueo AV 2:1 (figura 1).



Figura 1. El ECG muestra un ritmo sinusal en el que podemos evidenciar rachas de bloqueo AV Mobitz 2 al comienzo de la tira y posteriormente rachas de 2:1, con BCRD y eje derecho.

JUICIO CLÍNICO

- Sincope cardiogénico secundario a bloqueo auriculoventricular Mobitz 2, en posible relación con sobredosificación accidental de rivastigmina.

DISCUSIÓN

Es importante conocer y saber manejar los diferentes tipos de BAV que existen, ya que es una patología potencialmente grave.

Los BAV son enfermedades que ponen de manifiesto la existencia de un daño en el sistema de conducción cardiaca. Es muy importante definir dos puntos siempre que nos enfrentemos a un paciente con BAV, ya que son los que van a definir su manejo inicial:

- Tipo de bloqueo AV: se clasifican en bloqueo AV de primer grado, bloqueo AV de segundo grado (Mobitz 1 y Mobitz 2) y bloqueo AV de tercer grado. La importancia de definir el tipo de bloqueo radica en el nivel al que se produce la afectación en el sistema de conducción, ya que en los bloqueos Mobitz 2 y de tercer grado, el nivel de afectación es hisiano o infrahisiano. Este nivel de bloqueo conlleva un potencial de gravedad mayor, porque los ritmos de escape de este tipo de bloqueos son más lentos e inestables, con un mayor riesgo de asistolia y, por tanto, tienen indicación definitiva de marcapasos independientemente de la sintomatología.

- Causa potencial: es importante dilucidar si la existencia del BAV que acabamos de diagnosticar es secundaria a una causa potencialmente reversible, puesto que, en estos casos, la indicación de marcapasos no siempre es definitiva. Por tanto, habría que descartar siempre posibles causas reversibles: fármacos frenadores del nodo auriculoventricular, alteraciones metabólicas/iónicas, síndrome coronario agudo o miocarditis.

En el caso de nuestro paciente, observamos la existencia de un BAV Mobitz 2 y 2:1, por lo tanto, tendría indicación de implante de marcapasos definitivo. La duda en este paciente reside en el hallazgo de ser portador de dos parches de rivastigmina puestos por error, existiendo la duda de si es posible la implicación farmacológica en dicho bloqueo y la reversibilidad de este.

La rivastigmina es un fármaco inhibidor de la acetilcolinesterasa que se utiliza como tratamiento de la enfermedad de Alzheimer y en la demencia asociada a la enfermedad de Parkinson. Consecuencia de su mecanismo de acción, la gran mayoría de sus efectos adversos se explican de su efecto colinérgico, siendo el mayor exponente de gravedad el posible síndrome colinérgico secundario al mismo. A nivel cardiológico, la afectación de los receptores M2 muscarínico presentes en el tejido de conducción puede provocar un efecto cronotrópico y dromotrópico negativo, que puede derivar en bloqueos AV de primer grado y, de forma mucho más rara, en bloqueo AV de alto grado.

Sus efectos adversos están descritos con mayor frecuencia en episodios de sobredosificación, tanto accidental (como nuestro caso), como en el proceso de ajuste de dosis. Existe en la literatura varios casos descritos de bloqueo AV en el seno de pacientes en tratamiento con inhibidores de la acetilcolinesterasa. En dichos casos suele ser frecuente la combinación de bloqueo AV y sintomatología en la esfera digestiva, con náuseas, vómitos o diarrea. Ante la sospecha clínica, está descrito que la determinación de los niveles de colinesterasa plasmática podría ser útil, ya que se encuentran descendidos en dichas ocasiones. Se considera que a partir de las 12 horas tras la retirada de la medicación los niveles de acetilcolinesterasa vuelven a la normalidad, por lo que los posibles efectos secundarios a la intoxicación deberían ceder a partir de entonces.

En el caso de nuestro paciente, no se pudo realizar la determinación inmediata de los niveles de colinesterasa plasmática por imposibilidad de determinarlos en nuestro laboratorio hospitalario de forma urgente, siendo normales a las 18 horas. Se decidió realizar observación estrecha con monitorización dada la buena situación clínica hasta completar 24 horas sin uso de rivastigmina. Tras dicho intervalo de tiempo, se observó como persistían rachas frecuentes de BAV Mobitz 2, alternando en la telemetría con BAV de tercer grado y alto grado, por lo que, tras sopesar riesgos y beneficios, se procedió finalmente a realizar un implante de marcapasos definitivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Álvaro Estévez, Sem Briongos. “De la P a la T. Electrocardiografía paso a paso”. Páginas 23-49
2. Rivastigmina 4,6 mg/24 h parche transdérmico EFG. Prospecto. Ratiopharm. Noviembre 2021.
3. Tricco AC, Ashoor HM, Soobiah C, et al. Comparative effectiveness and safety of cognitive enhancers for treating Alzheimer’s disease: systematic review and network meta analysis. J Am Geriatr Soc 2018;66:170–8.
4. Park-Wyllie LY, Mamdani MM, Li P, et al. Cholinesterase inhibitors and hospitalization for bradycardia: a population-based study. PLoS Med 2009;6:e1000157.
5. Alonge O, Iqbal FM, Cifonelli E. Collapse in the elderly: rivastigmine-induced heart block and a literature review of the pharmacology of acetylcholinesterase inhibitors used in Alzheimer's disease. BMJ Case Rep. 2018 Apr 17;2018
6. Carranza-Urones. J, Grocin-Vidaondo A.I., Vals-Casulá. V, Bernad-Barcos. M, Iribar-Dieguez. I. K. Bloqueo auriculoventricular complete en paciente tratada con rivastigmine subcutanea. Reviste Española de Casos Clínicos. 2021 Agosto. 6(2): 36-38

Capítulo 14. Bloqueo AV completo de curiosa etiología: la clave está en las manos

Judith Calle Pérez, Mónica García Monsalvo, Ana Martín García, Agustín Carlos Martín García

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 50 años, fumador activo y sin otros FRCV, ni antecedentes personales.

Enfermedad actual

Acudió a servicio de urgencias por cuadro constitucional de tres meses de evolución y edemas en miembros inferiores. En el ecocardiograma presentaba disfunción sistólica del ventrículo derecho leve, un shunt intracardiaco a nivel del septo interauricular de pequeño tamaño e insuficiencia tricuspídea severa. Además, en el electrocardiograma se evidenciaba un flúter auricular común de nuevo diagnóstico con respuesta ventricular controlada. Adicionalmente, en el Servicio de Urgencias se realizó angio-TC pulmonar que descartó tromboembolismo pulmonar.

Pruebas complementarias

- Análisis al ingreso: FG > 90 ml/min, sin alteraciones iónicas, troponina Us 90 pg/ml, NT-proBNP 8100 pg/ml, PCR 12.2 mg/dl, Hb 12.3, g/dl leucocitos 9560 µL, plaquetas 377000 µL, dímero D 5.5 mg/L.
- Autoinmunidad: ANA + patrón granular grueso. Anti-Scl 70 y Anti-RNA pol III positivos.
- Electrocardiograma 1: flúter auricular común a 130 lpm, QRS ancho con morfología de bloqueo de rama derecha del Haz de His.
- Electrocardiograma 2 (Figura 1): bloqueo auriculoventricular completo con ritmo de escape de QRS ancho y morfología de BRD, a 40 lpm.
- Radiografía de tórax (Figura 2): ICT aumentado, engrosamiento hiliar bilateral y derrame pleural bilateral moderado.

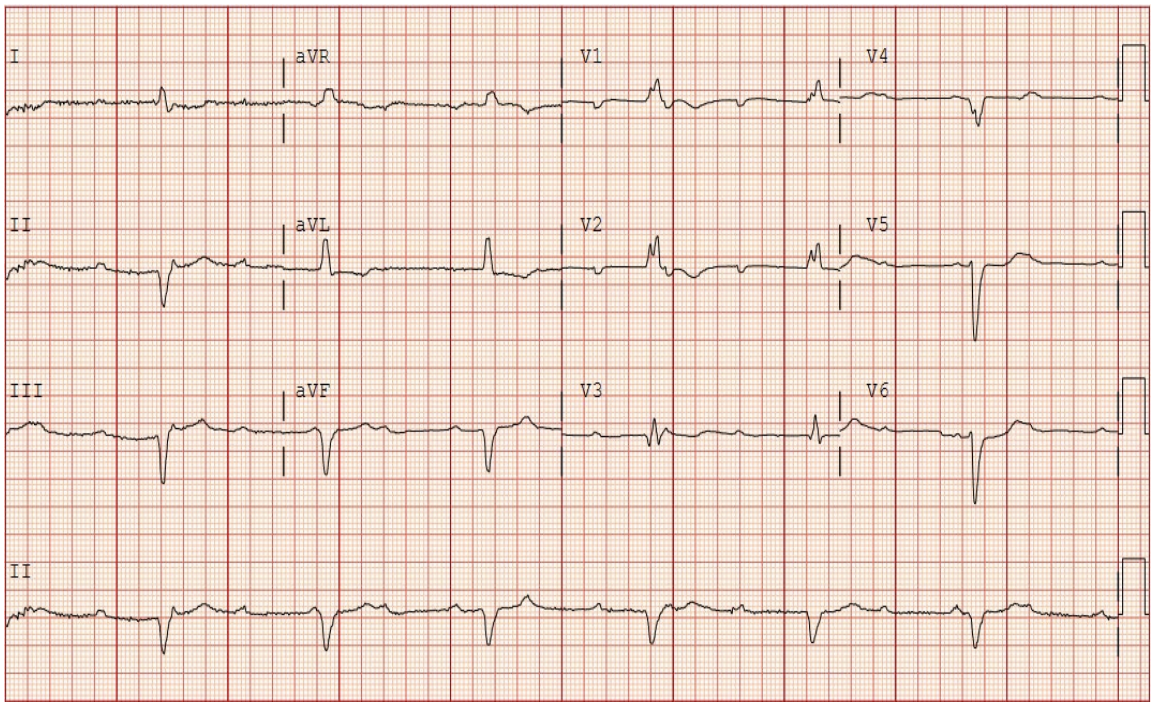


Figura 1: Bloqueo auriculoventricular completo con ritmo de escape QRS ancho a 40 lpm, morfología de BRDHH.

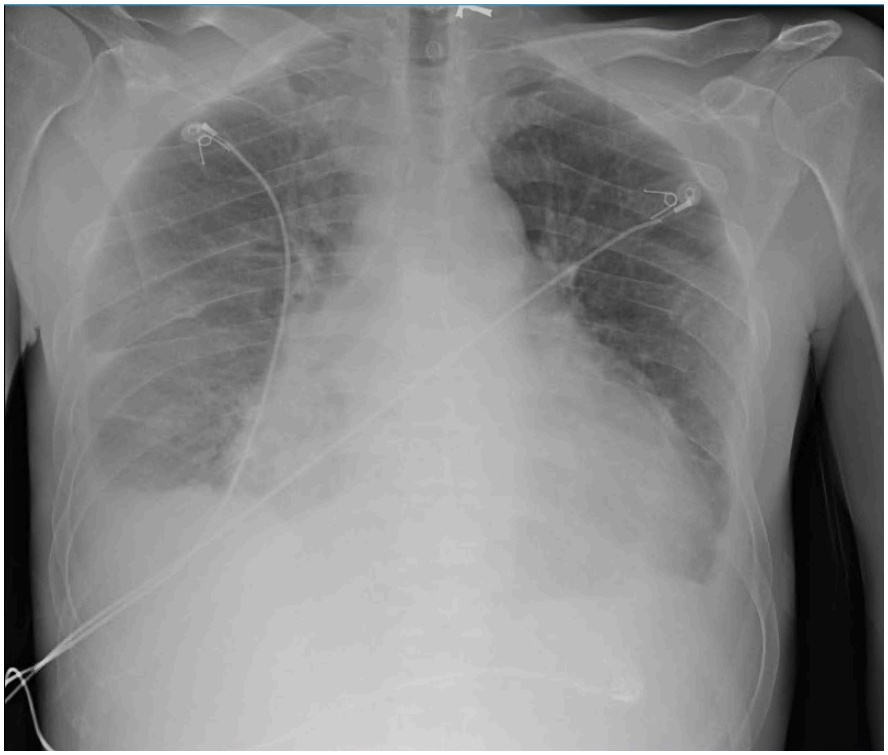


Figura 2: Radiografía de tórax postero-anterior. Se observa cardiomegalia y derrame cisural y pleural bilateral de predominio derecho.

- Angio-TC pulmonar: sin defectos de repleción en arterias pulmonares principales, lobares ni segmentarias que sugieran TEP agudo. Tronco pulmonar en el límite alto de la normalidad (30 mm). Cardiomegalia y reflujo de CIV hacia vena cava inferior y suprahepáticas como signos de sobrecarga derecha. Moderado derrame

pleural bilateral de predominio derecho. Asocian atelectasias pasivas y discreto componente cisural. Sin otros hallazgos reseñables.

- Ecocardioscopia realizada a pie de cama: VI no dilatado de visu con función sistólica preservada (FEVI estimada 60%) sin alteraciones segmentarias de la contracción. VD ligeramente dilatado (DTDVD basal 42 mm), con función limítrofe por parámetros longitudinales (TAPSE 10, onda S´ 9.5 cm/s) y visualmente acortamiento radial disminuido. AD dilatada, con solución de continuidad <10 mm y shunt I-D. Válvula aórtica trivalva normofuncionante. Insuficiencia mitral leve. Insuficiencia tricuspídea severa. Sin derrame pericárdico. VCI dilatada 29 mm.
- RMC: Situs solitus, levocardia, levoápex, concordancia segmentaria normal. 1.- VI de tamaño normal, hipertrofia excéntrica y FE limítrofe (FEVI 56% para una ref inferior por RM del 57%). Sin áreas de realce tardío. 2.- VD de tamaño normal (VTDi 101 ml/m2 para una ref inferior por RM de 121 ml/m2), con FE levemente deprimida (FEVI 47%). 3.- Aurículas de tamaño normal. 4.- Sin valvulopatías aparentemente significativas. Qp/Qs 0,96. 5.- Raíz aórtica y resto de aorta torácica de morfología y diámetros normales. Arteria pulmonar ligeramente dilatada/límite superior de la normalidad (31 mm), rama izda (21 mm), rama dcha (20 mm). Drenaje venoso pulmonar (4 VVPP a AI) y sistémico normales. VCI dilatada. 6.- Pericardio normal. 7.- Hallazgos extracardiacos: signos congestivos con derrame plural bilateral, de predominio derecho, donde ocupa tercio posterior; laminar posterior a nivel izdo. VCI dilatada.
- TAC toraco-abdominal: quiste renal derecho sin signos que sugieran malignidad mediante esta técnica de imagen. Derrame pleural derecho con atelectasia pasiva del parénquima subyacente.
- Cateterismo derecho: Aurícula derecha: onda A: 8 mmHg / onda V:8 mmHg / medio: 7 mmHg. Presión capilar pulmonar: onda A: 16 mmHg / onda V: 15 mmHg / medio: 14 mmHg / con GTP: 7 mmHg. Ventrículo derecho: sis: 29 mmHg / dia: 3 mmHg / end dia: 9 mmHg. Arteria pulmonar: sis: 29 mmHg / dia: 14 mmHg / medio: 21 mmHg / SO2: 72,4%. Aorta: SO2: 97%. GC 6.09. IC 3.56. RVP 1.15. CONCLUSIÓN: Ausencia de hipertensión arterial pulmonar.

Evolutivo

Durante el ingreso hospitalario se realizó ecocardiograma transesofágico previo a cardioversión que descartó la presencia de trombos intracardiacos, describiendo la presencia de foramen oval permeable. Se realizó estudio con cateterismo derecho que descartó hipertensión pulmonar. El resto del estudio resultó normal excepto una alteración ventilatoria restrictiva moderada y un descenso en la difusión de CO en las pruebas de función respiratoria. Como parte de este y dado el síndrome constitucional, se solicitó TAC toracoabdominal sin hallazgos significativos.

A la exploración física, llamaba la atención la presencia de telangiectasias malares y esclerodactilia en las manos, con marcada limitación a la extensión de los dedos (Figura 3). En los pies, un color violáceo en la planta con dedos azulados además de frialdad distal. Se trataba de una esclerodermia sistémica difusa, con afectación pulmonar. En consenso con el servicio de Reumatología a pesar de no presentar criterios diagnósticos de hipertensión pulmonar, se inició tratamiento con sildenafilo oral con buena tolerancia.

A los dos meses de recibir el alta hospitalaria, y confirmando durante el seguimiento esta entidad por autoinmunidad positiva por parte del S. de Reumatología, ingresa de nuevo por síndrome febril sin foco y bloqueo auriculoventricular completo asintomático.

Durante el ingreso a las pocas horas del mismo, presentó parada cardiorrespiratoria por torsión de puntas que degeneró en fibrilación ventricular refractaria tras 25 minutos de RCP avanzada, con implante final de ECMO venoarterial (VA), balón de contrapulsación y marcapasos de fijación activa. Presentó buena evolución con estabilidad hemodinámica y explante exitoso de ECMO. Se realizó ecocardiograma transesofágico que descartó endocarditis infecciosa como origen del trastorno de conducción y se realizó finalmente implante de marcapasos definitivo tipo DDD tras discutir el caso en sesión multidisciplinar (Figura 4).



Figura 3: Telangiectasias malares. Esclerodactilia. Piel de color violáceo con fenómeno de Raynaud en palmas y plantas de manos y pies, respectivamente.

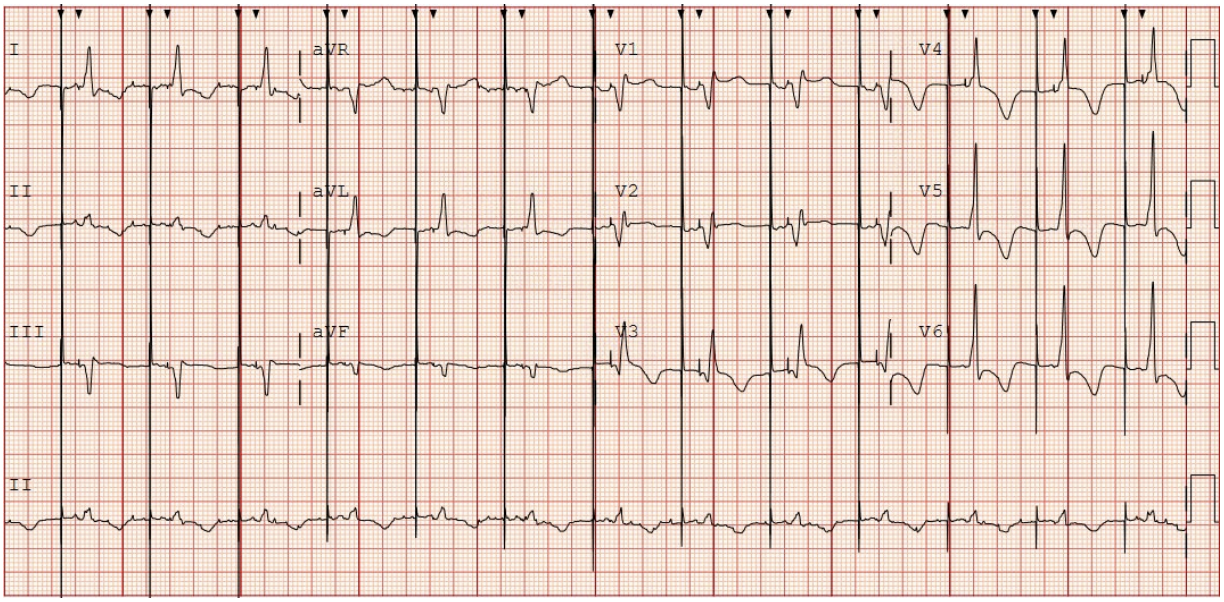


Figura 4. ECG post-implante de MCP DDD. Estimulación auricular y ventricular mediada por marcapasos a 80 lpm.

JUICIO CLÍNICO

- Bloqueo auriculoventricular completo secundario a esclerodermia sistémica difusa.
- Implante de marcapasos bicameral sin complicaciones.
- Insuficiencia cardiaca de predominio derecho.
- Insuficiencia tricúspidea moderada en euvolemia.
- Ausencia de hipertensión pulmonar.

DISCUSIÓN

La esclerodermia sistémica es una conectivopatía autoinmune, caracterizada por fibrosis de la piel, vasculopatía y afectación de múltiples órganos. Esta entidad alcanza una prevalencia de entre 40-300 casos por millón de habitantes1. Se clasifica en limitada o difusa en función de la distribución de la afectación cutánea, las manifestaciones sistémicas y su pronóstico; presentando el segundo grupo una mayor mortalidad2.

Su diagnóstico se basa principalmente en los hallazgos clínicos y la autoinmunidad a través de una serie de criterios de clasificación5. Dentro de la afectación multisistémica, el corazón no es de los primeros órganos afectados, predominando las alteraciones gastrointestinales y pulmonares. No obstante, presenta una incidencia de hasta un 30%3 y determina en gran parte el pronóstico de esta enfermedad. La afectación más frecuente es pericárdica y miocárdica, siendo infrecuente que comprometa al tejido de conducción.

Además, la alteración pulmonar conlleva tanto de forma directa por vasculopatía, como de forma indirecta en forma de fibrosis pulmonar, a la aparición de hipertensión arterial pulmonar y finalmente a insuficiencia cardiaca derecha. Las alteraciones del sistema de conducción y más aún, el bloqueo auriculoventricular de tercer grado es una complicación rara, ocurriendo en menos del 2% de los casos de esclerodermia con afectación cardiaca4. Su patogenia se basa en el daño directo que produce la fibrosis miocárdica en el sistema de conducción. En estos casos, el manejo se basa en el implante definitivo de un marcapasos6.

La relevancia de este caso clínico se encuentra, en primer lugar, en el estudio completo de disfunción sistólica ventricular derecha con sospecha de hipertensión pulmonar que se realizó buscando la causa (descartando TEP, CIA y objetivando afectación pulmonar intersticial) con resultados poco esclarecedores, hasta que, la exploración física, tan llamativa en este caso, fue la clave del diagnóstico. Finalmente, presenta interés por tratarse de una causa muy infrecuente de bloqueo auriculoventricular completo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ingegnoli F, Ughi N, Mihai C. Update on the epidemiology, risk factors, and disease outcomes of systemic sclerosis. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2018 Apr;32(2):223-240.
2. Jerjen R et al. Systemic sclerosis in adults. Part I: Clinical features and pathogenesis. J Am Acad Dermatol. 2022 Nov;87(5):937-954.
3. Hung G, Mercurio V, Hsu S, Mathai SC, Shah AA, Mukherjee M. Progress in Understanding, Diagnosing, and Managing Cardiac Complications of Systemic Sclerosis. Curr Rheumatol Rep. 2019 Dec 7;21(12):68.
4. Seferović PM, Ristić AD, Maksimović R, Simeunović DS, Ristić GG, Radovanović G, Seferović D, Maisch B, Matucci-Cerinic M. Cardiac arrhythmias and conduction disturbances in autoimmune rheumatic diseases. Rheumatology (Oxford). 2006 Oct;45 Suppl 4: iv39-42.
5. Van den Hoogen F et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. Ann Rheum Dis. 2013 Nov;72(11):1747-55.
6. Vrancianu CA, Gheorghiu AM, Popa DE, Chan JSK, Satti DI, Lee YHA, Hui JMH, Tse G, Ancuta I, Ciobanu A, Bojinca M. Arrhythmias and Conduction Disturbances in Patients with Systemic Sclerosis-A Systematic Literature Review. Int J Mol Sci. 2022 Oct 26;23(21):12963.

Capítulo 15. ¿Un antiarrítmico que desencadena arritmias?

Amanda Leandro Barros, Carlos Tejada González, Alberto García Lledó, Daniel García Arribas

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 68 años alérgica a la amoxicilina, en seguimiento por Cardiología desde 2013 por fibrilación auricular paroxística en tratamiento con Flecainida 50 mg cada 12 h y anticoagulada con Rivaroxabán. No otros antecedentes médicos de interés.

Motivo de consulta

La paciente consulta en centro de salud por sensación de palpitaciones asociada a mareo y cortejo vegetativo de una hora de evolución. Refiere episodios similares autolimitados los últimos 4 días de menor duración. No otra sintomatología relevante.

Exploración física

A su llegada presenta tensión arterial de 79/58 mmHg y frecuencia cardiaca de 220 lpm.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma (ECG): taquicardia regular de QRS estrecho a 220 lpm, eje normal, adecuada progresión de onda r en precordiales e infradesnivelación del ST de V4 a V6.

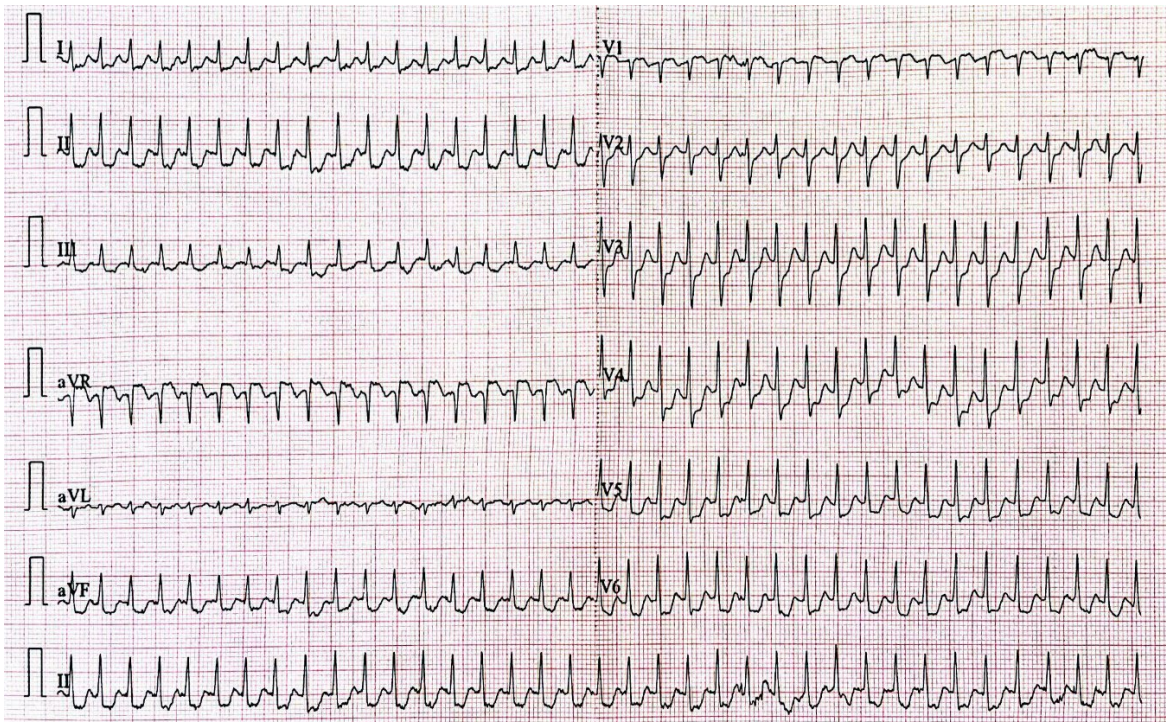


Figura 1. El ECG muestra una taquicardia regular de QRS estrecho a una frecuencia ventricular rápida de 220 lpm en relación a flutter auricular con conducción 1:1.

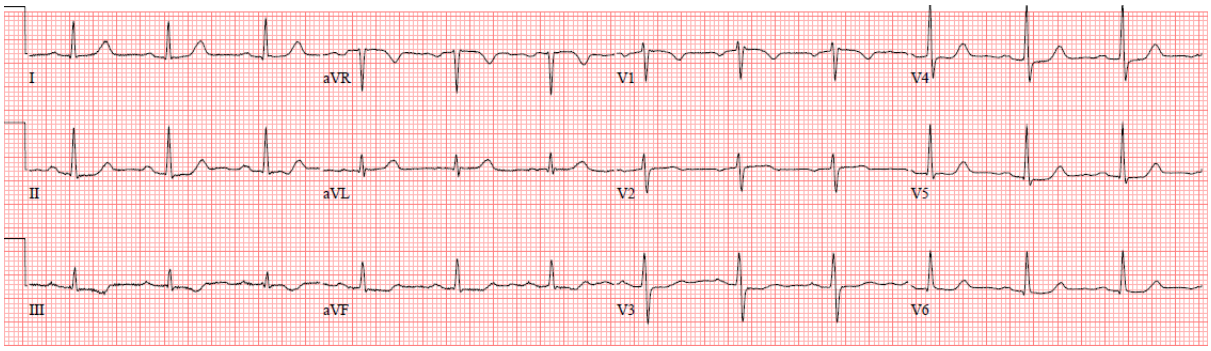


Figura 2. El ECG basal muestra un ritmo sinusal a 75 lpm, QRS estrecho con alteraciones inespecíficas de la repolarización tras la cardioversión.

JUICIO CLÍNICO

- Flutter auricular IC

DISCUSIÓN

Los fármacos antiarrítmicos del grupo IC, flecainida y propafenona, utilizados como tratamiento de primera línea para la reversión a ritmo sinusal y la prevención de recurrencias de fibrilación auricular en pacientes sin cardiopatía estructural, pueden favorecer la aparición de flutter auricular hasta en un 15%.

El mecanismo de acción de estos fármacos consiste en disminuir la velocidad de conducción auricular mediante el bloqueo de canales rápidos de sodio dependientes de voltaje, y limitan la conducción transversal a través de la cresta terminalis, lo que favorece la estabilidad de circuitos de macrorreentrada en regiones anatómicas con estructuras predispuestas como es el anillo tricuspideo. Por ello, los flutter IC suelen ser lentos, y se pueden conducir con una cadencia 1:1 a los ventrículos. Esto se traduce en una frecuencia ventricular muy rápida, que se acompaña a menudo de aberrancia de conducción, y puede condicionar una mala tolerancia hemodinámica a la arritmia, precisando cardioversión eléctrica con frecuencia.

Por ello, debe considerarse asociar en los pacientes en tratamiento con flecainida, un fármaco bloqueante del nodo auriculoventricular para mitigar el riesgo de aparición de esta arritmia.

Actualmente, los electrofisiólogos ofrecen una estrategia híbrida a aquellos pacientes que desarrollan flutter auricular IC. El manejo incluye la ablación del itsmo cavotricuspídeo de la aurícula derecha para el tratamiento del flutter, y por otro lado la posterior continuación de fármacos antiarrítmicos IC para la prevención de fibrilación auricular. Sin embargo, estos pacientes presentan recurrencias significativas de fibrilación auricular, por lo que se proponen ablaciones conjuntas de itsmo cavotricuspídeo y de venas pulmonares, pero más estudios son necesarios ya que la evidencia actual es limitada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nabar, A., et al. "Class IC antiarrhythmic drug induced atrial flutter: electrocardiographic and electrophysiological findings and their importance for long term outcome after right atrial isthmus ablation." Heart 85.4 (2001): 424-429.
2. Schumacher, Burghard, et al. "Radiofrequency ablation of atrial flutter due to administration of class IC antiarrhythmic drugs for atrial fibrillation." The American journal of cardiology 83.5 (1999): 710-713.
3. Grossman, Lior, et al. "The clinical outcomes of patients who developed typical atrial flutter on class 1C anti arrhythmic medications treated with hybrid approach." Clinical Cardiology 42.7 (2019): 678-683.

Sección II: Insuficiencia cardiaca y miocardiopatías

Capítulo 16. Cuando los fármacos no son suficientes… a propósito de un caso de miocardiopatía hipertrófica obstructiva

Rocío Ruesgas Escario, Alberto Esteban Fernández, Carlos de Blas Ruiz, Carlos Giraldo Carrasco Muñoz

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 52 años con historia de hipertensión arterial. No dislipemia ni diabetes mellitus conocidas, síndrome de apnea-hipopnea del sueño, obesidad, fumador. Diagnosticado de miocardiopatía hipertrófica obstructiva en 2014. Ecocardiograma transtorácico con septo de 20mm, pared posterior 16mm, movimiento sistólico anterior valvular mitral con insuficiencia mitral grado II, gradiente basal de 51mmHg e insuficiencia aortica trivial. Además, fibrilación auricular paroxística.

Se encontraba en tratamiento con Bisoprolol 5mg un comprimido al día, enalapril 5mg 1 comprimido al día y eliquis 5mg cada 12 horas.

Enfermedad actual

Realizaba seguimiento en consultas de cardiología por miocardiopatía hipertrófica obstructiva. En 2016 el paciente refería clínica compatible con angina de esfuerzo por lo que se le realizó un ecocardiograma de esfuerzo que fue clínica, eléctrica y ecocardiográfica positiva.

Clínicamente el paciente presentó una molestia centrotorácica opresiva al final de la segunda fase que cedió en el primer minuto de la recuperación.

Eléctricamente presentó, coincidiendo con el dolor, una infradesnivelación del segmento ST en cara inferior y V6 que comienzan en la fase II y normalizan en recuperación.

Ecocardiograficamente presentó una leve hipocinesia en tercio basal de cara lateral y un aumento de gradiente en el tracto de salida de ventrículo izquierdo (basalmente 51mmHg que aumentó hasta 84mmHg).

Se realizó un cateterismo donde se objetivó un trayecto intramiocárdico del segmento proximal de la arteria descendente anterior (sin que hiciese milking en el cateterismo) por lo que se optimizó la dosis de betabloqueante.

Se solicitó una resonancia magnética cardiaca donde se objetivaron hallazgos compatibles con miocardiopatía hipertrófica asimétrica de predominio septal e inferior con espesor máximo del septo interventricular de 20mm. Además, se observó obstrucción del flujo a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo y focos de realce tardío en segmentos basales y medios de septo y en cara inferolateral.

Al persistir con clínica de angina, se cambió bisoprolol por verapamilo a dosis altas. En ecocardiogramas posteriores se objetivó un aumento del gradiente en TSVI alcanzando valores basales en torno a 100mmHg que se mantienen a pesar de aumento progresivo de dosis de verapamilo. El estudio genético no mostro variantes patogénicas.

El riesgo de muerte súbita según el score HCM Risk-SCD en este paciente en ese momento era de 3.74%.

En estudios Holter repetidos durante el seguimiento, el paciente mantuvo el ritmo sinusal con algunas extrasístoles auriculares y ventriculares de baja densidad sin rachas de taquicardias supraventriculares ni ventriculares.

Finalmente se decidió miomectomía septal con ablación de fibrilación auricular (MAZE +Atriclip en orejuela de aurícula izquierda), procedimiento que cursó sin complicaciones. El paciente en revisiones posteriores refería mejoría clínica encontrándose asintomático desde el punto de vista cardiovascular. En el ecocardiograma transtorácico posterior se objetivó un ventrículo sin gradiente obstructivo, tanto en transtorácicos como en ecocardiograma de esfuerzo, aunque se evidenció una función ventricular izquierda moderadamente deprimida que se puso en relación con la cirugía reciente. Adicionalmente, el paciente desarrolló un bloqueo completo de rama izquierda. Comenzó un programa de rehabilitación cardiaca además de iniciar seguimiento en hospital de día en la unidad de insuficiencia cardiaca. En el último ecocardiograma se observó una normalización de la función ventricular.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma previo a cirugía: ritmo sinusal a 60Lpm. Eje normal. Bloqueo auriculo ventricular de primer grado. Patrón de sobrecarga de ventrículo izquierdo.
- Ecocardiograma previo a cirugía: Ventrículo izquierdo no dilatado con hipertrofia severa a nivel septal (21mm). Gradiente máximo obtenido en tracto de salida de ventrículo izquierdo de forma basal de 100mmHg. Movimiento sistólico anterior de velo y cuerdas que condiciona una insuficiencia mitral en grado moderado sin otras valvulopatías significativas. Dilatación biauricular ligera. Ventrículo derecho no dilatado con función conservada. Sin datos de hipertensión pulmonar, al menos, significativa.
- Ecocardiograma post cirugía: Ventrículo izquierdo no dilatado con hipertrofia severa de septo basal residual, movimiento anómalo del septo por bloqueo completo de rama izquierda con función sistólica global de ventrículo izquierdo de 40-45%. Mínima aceleración telesistólica postvalsalva en tracto de salida de ventrículo izquierdo de 6mmHg. Dilatación biauricular severa. Ventrículo derecho con función normal. Fibrosis de válvula mitral con velo anterior elongado y dos jets de regurgitación. En conjunto ligera grado II. Sin otras valvulopatías significativas ni datos de hipertensión pulmonar.
- Resonancia magnética cardiaca previa a cirugía: Hallazgos compatibles con miocardiopatía hipertrófica obstructiva asimétrica de predominio septal e inferior con espesor máximo de 20mm con obstrucción al flujo a nivel del TSVI. Focos de

realce tardío miocárdico en segmentos basales y medios de septo y en cara inferolateral. Función sistólica global del ventrículo izquierdo 57%.

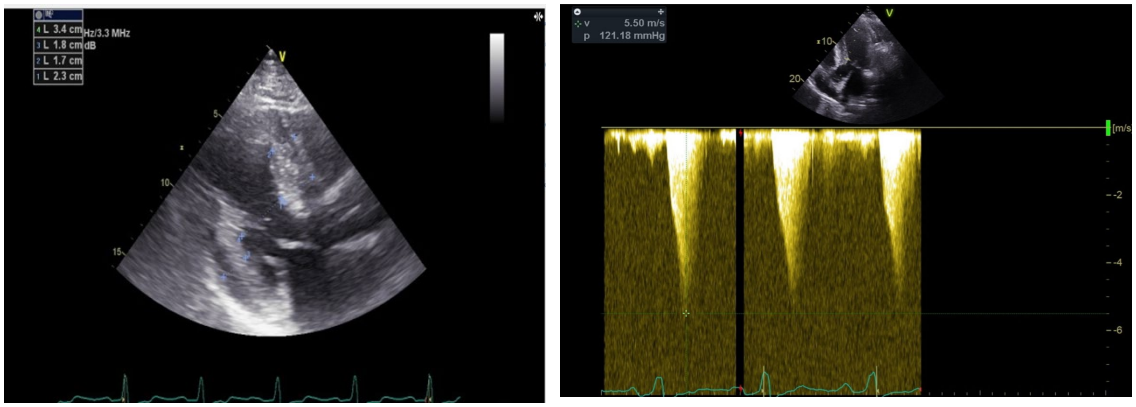


Figura 1. Imágenes de ecocardiograma transtorácico previo a cirugía. La imagen de la izquierda es un plano paraesternal eje largo donde se objetiva un grosor del septo interventricular (23mm). La imagen de la derecha compatible con Doppler pulsado con el gradiente del tracto de salida de forma basal (166mmhg).

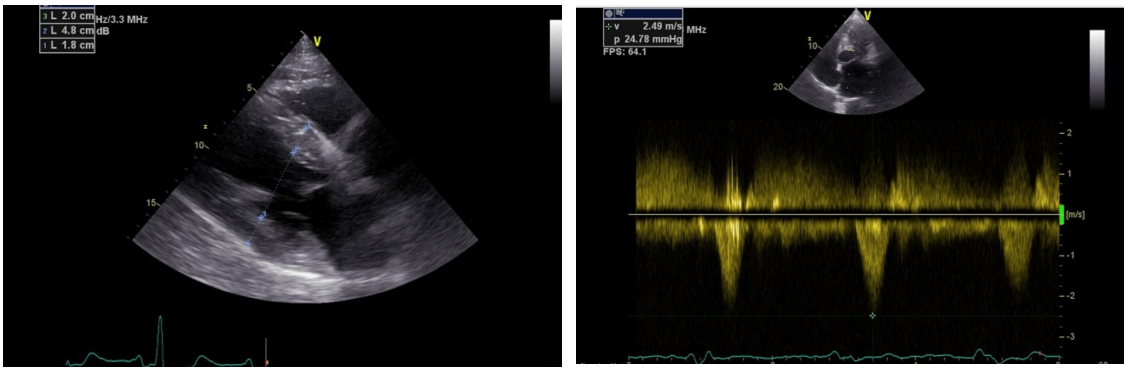


Figura 2. Imágenes de ecocardiograma transtorácico posterior a la cirugía. A la izquierda un plano paraesternal eje largo con septo de 18mm. A la derecha una imagen de Doppler pulsado en tracto de salida de ventrículo izquierdo basal donde se objetiva mejoría del gradiente siendo posteriormente de 24mmHg.

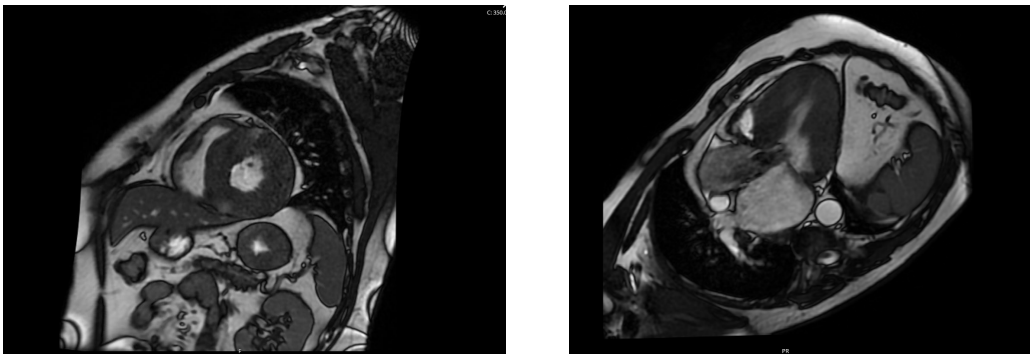


Figura 3. Imágenes de resonancia magnética cardiaca previo a la cirugía donde se visualizan; A la izquierda un eje corto. A la derecha un eje largo a nivel del tracto de salida de ventrículo izquierdo.

JUICIO CLÍNICO

- Miocardiopatía hipertrófica obstructiva con miomectomía septal y ablación de fibrilación auricular.
- Fibrilación auricular persistente.
- Disfunción ventricular izquierda moderada en probable relación con miomectomía.

DISCUSIÓN

La miocardiopatía hipertrófica obstructiva es el trastorno genético cardiaco más frecuente. En un 60-70% de los casos la miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad de carácter genético/familiar heredándose de forma autosómica dominante y con una penetrancia variable donde se afecta fundamentalmente a proteínas sarcoméricas, sin embargo, y como es el caso de nuestro paciente, pueden tener un estudio genético normal o presentar variantes genéticas de significado incierto (FLNC, TTN, ANK2). Es muy amplia en cuanto a expresividad clínica, morfológica y genética.

La miocardiopatía hipertrófica se caracteriza por un incremento en el grosor miocárdico (>15mm) no atribuidas a otras condiciones hemodinámicas anormales como pueden ser la HTA, valvulopatías o cardiopatías congénitas. Si el engrosamiento es menor de (13-14mm) requieren la evaluación de otras características, incluyendo antecedentes familiares, hallazgos genéticos y anomalías en el electrocardiograma. El diagnóstico clínico en los familiares de primer grado, adultos, de pacientes con enfermedad inequívoca se basa en la presencia de un grosor de la pared del ventrículo izquierdo ≥13 mm según las últimas guías de miocardiopatías 2023.

La hipertrofia resultante reduce la distensibilidad del miocardio causando disfunción diastólica. Esto se traduce en un aumento de las presiones en el llenado ventricular izquierdo y en el territorio venoso y capilar pulmonar dando lugar a congestión pulmonar.

Los síntomas más frecuentes son disnea, intolerancia al ejercicio y angina, como presentaba nuestro paciente. También pueden presentar sincope o presincope.

Particularmente, y como presentaba nuestro paciente, en aquellas formas de miocardiopatía hipertrófica de predominio septal, el engrosamiento parietal a dicho nivel, unido a una geometría anormal del aparato valvular mitral, produce un desplazamiento y contacto sistólico entre el velo anterior mitral y el septo interventricular. Esto genera una obstrucción en el tracto de salida del VI que se considera que esta presente cuando el gradiente de presión en el tracto de salida del ventrículo izquierdo es mayor de 30mmHg. Dicho fenómeno está presente en un tercio de los pacientes en reposo y en otro tercio de pacientes se induce con maniobras de Valsalva considerándose así una obstrucción de carácter dinámico. El tercio restante no presenta obstrucción ni en reposo ni con maniobras de valsalva.

En cuanto a las pruebas complementarias utilizadas en el diagnóstico, se encuentra el electrocardiograma donde suele observarse grados variables de hipertrofia ventricular izquierda, así como de crecimiento auricular izquierdo. Son características, aunque infrecuentes, las ondas Q patológicas en precordiales izquierdas en ausencia de infarto.

En cuanto a la ecocardiografía, es la exploración más importante pues establece el diagnóstico y permite evaluar la distribución y magnitud de la hipertrofia, así como la presencia de movimiento sistólico anterior mitral, el grado de insuficiencia mitral asociada y obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Se debe considerar con un nivel de recomendación clase IIa con nivel de evidencia C, la realización de una ecocardiografía transesofágica en pacientes con miocardiopatía hipertrófica y obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo cuando el mecanismo de obstrucción no esté claro, o al evaluar el aparato de la válvula mitral antes de un procedimiento de reducción septal.

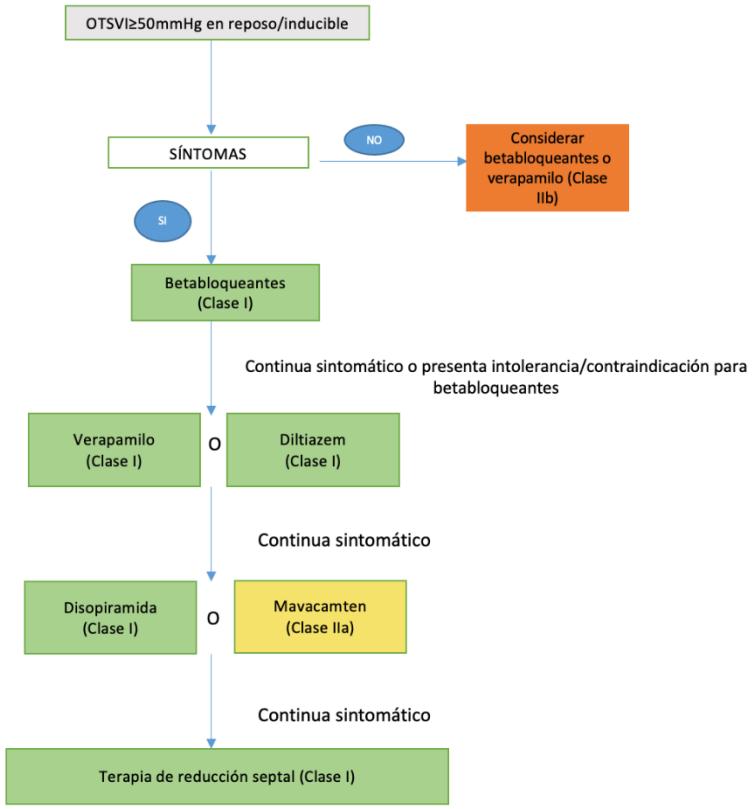
La ergometría permite apreciar síntomas o arritmias no presentes en reposo. La caída de la presión arterial durante el ejercicio es un dato de mal pronóstico.

La resonancia magnética cardiaca es útil para el estudio morfológico, sobre todo en aquellos con mala ventana ecocardiográfica. El realce tardío con gadolinio está presente en el 65% de los pacientes (rango 33-84%), típicamente en un patrón parcheado en la zona intermedia de la pared en áreas de hipertrofia y en los puntos de inserción anterior y posterior del ventrículo derecho.

En pacientes sintomáticos con miocardiopatía hipertrófica y estudios no invasivos de imágenes cardíacas inconclusos, se puede considerar la realización de cateterismo cardíaco izquierdo y derecho para evaluar la gravedad de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y medir la presión de llenado del ventrículo izquierdo con una clase de recomendación IIb y nivel de evidencia C.

En cuanto al tratamiento, dado la ausencia de muchos ensayos aleatorizados, la terapia farmacológica se administra principalmente de manera empírica para mejorar la capacidad funcional y reducir los síntomas.

Por convención, la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo se define como un gradiente pico instantáneo del tracto de salida del ventrículo izquierdo en el Doppler de ≥30 mmHg, pero generalmente se considera que el umbral para el tratamiento invasivo es ≥50 mmHg.



OTSVI: Obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo.
Figura 1 . Imagen adaptada de las Guías ESC 2023 sobre el manejo de las miocardiopatías en Eur Heart J. (1)

El manejo de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo en pacientes con miocardiopatía hipertrófica generalmente implica el uso de betabloqueantes, titulados a la dosis máxima tolerada. Si los betabloqueantes por si solos no son efectivos, puede usarse el verapamilo o diltiazem. Se puede agregar disopiramida, titulada hasta alcanzar la dosis máxima tolerada. Este antiarrítmico de clase IA puede abolir los gradientes de presión basal en el tracto de salida del ventrículo izquierdo y mejorar la tolerancia al ejercicio y la capacidad funcional, con bajo riesgo de efectos proarrítmicos y sin un aumento en el riesgo de muerte súbita cardíaca.

Se pueden utilizar con precaución diuréticos de asa o tiazídicos a baja dosis para mejorar la disnea, pero es importante evitar la hipovolemia. Se debe considerar evitar la digoxina y los dilatadores arteriales y venosos, siempre que sea posible.

Mavacamten es un inhibidor de la adenosín trifosfatasa (ATPasa) de la miosina cardíaca de primera clase que actúa reduciendo la formación de puentes cruzados actina-miosina, disminuyendo así la contractilidad y mejorando la energética miocárdica por lo que se ha visto que este nuevo fármaco es efectivo en reducir gradientes del TSVI, mejorar síntomas, capacidad de ejercicio y clase funcional. Este medicamento según las últimas

guías debería considerarse cuando el tratamiento médico óptimo con betabloqueantes, antagonistas del calcio y/o disopiramida no es efectivo o no se tolera bien.

Consideraremos tratamiento invasivo para reducir la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo en pacientes con un gradiente ≥50 mmHg y síntomas graves.

(NYHA III-IV, y o sincope recurrente inexplicado o durante el esfuerzo a pesar de tratamiento farmacológico a máximas dosis toleradas. También se puede considerar en pacientes con síntomas leves (NYHA clase II) refractarios a tratamiento médico que tienen gradientes en reposo máximos provocados por encima de 50mmHg e insuficiencia mitral relacionada con movimiento sistólico anterior de moderada a grave, fibrilación o dilatación auricular izquierda de moderada a grave, como era el caso de nuestro paciente.

El tratamiento más comúnmente realizado es la miomectomía septal. Esta técnica reduce en más de un 90% los gradientes en el tracto de salida, reduce la regurgitación mitral relacionada con el movimiento sistólico anterior y mejora la capacidad de ejercicio y lo síntomas logrando un beneficio a largo plazo en más del 80% con una supervivencia comparable a la población general. Las principales complicaciones son el bloqueo del nodo auriculoventricular, el bloqueo de rama izquierda, el defecto septal ventricular y la regurgitación aortica. En general son poco comunes excepto el bloqueo de rama izquierda. La cirugía puede combinarse, como era el caso de nuestro paciente con ablación concomitante mediante el procedimiento de Cox-Maze.

Otra técnica que podría realizarse sería la ablación septal con alcohol. En esta técnica se inyecta de forma selectiva alcohol en una arteria perforada septal para crear una cicatriz septal localizada con resultados similares a la cirugía en términos de reducción de gradientes, también mejora los síntomas y la capacidad de ejercicio.

La elección entre ambas técnicas dependerá de las características del paciente, de la anatómica específicas del tracto de salida y de la válvula mitral. No hay ensayos aleatorios que comparen ambas técnicas, pero varios metaanálisis han mostrado que ambos procedimientos mejoran el estado funcional con una mortalidad similar.

En aquellos pacientes, seleccionados, con gradiente obstructivo en tracto de salida en reposo o provocable ≥50 mmHg, ritmo sinusal y síntomas refractarios a pesar de tratamiento farmacológico y que además tengan contraindicaciones para la ablación septal o la miectomía septal podría considerarse el marcapasos secuencial AV para reducir el gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo

BIBLIOGRAFÍA

1. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, et al. ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *European Heart Journal*, October 2023. Volume 44 (37): 3503–3626.

2. Olivoro I, Oreziak A, Barriales-Villa R, Abraham TP, Masri A, Garcia-Pavia P, et al. Mavacamten for treatment of symptomaticc obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. The Lancet. August 2020. hrps://doi.org/10.1016/ S0140-6736(20)31792-X.
3. Rickers C, Wilke NM, Jerosch-Herold M, Casey SA, Panse P, Panse N, Weil J, MD; Zenovich AG, Maron BJ. Utility of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in the Diagnosis of Hypertrophic Cardiomyopathy. Circulation 2005;112:855-861.
4. Obregon, O. Resonancia magnética cardiaca en la Miocardiopatía Hipertrófica. Sociedad española de imagen cardiaca. RETIC 2016; 1:1-67 ISSN 2529-976X.

Capítulo 17. Síndrome de Tako-Tsubo tras implante de marcapasos

Julia Gómez Diego, Rocío Ruesgas Escario, Carlos de Blas Ruiz, Alberto Esteban Fernández

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 83 años con historia de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, obesidad, asma intrínseca con reagudizaciones frecuentes, mieloma múltiple IgG1 en remisión completa y anemia crónica multifactorial. Desde el punto de vista cardiológico se encuentra en fibrilación auricular (FA) permanente y ha presentado dos ingresos por insuficiencia cardiaca (IC) leve en el contexto de infecciones respiratorias, con ecocardiograma previo con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) preservada, insuficiencia mitral (IM) e insuficiencia tricúspide (IT) moderadas e hipertensión pulmonar ligera.

Se encuentra bajo tratamiento farmacológico habitual con metformina, losartan, hidroclorotiazida, furosemida, apixaban y broncodilatadores.

Enfermedad actual

Acude a urgencias por aumento de edemas en ambos miembros inferiores que no ha mejorado tras aumento de dosis de diurético de asa, así como aumento progresivo de disnea hasta hacerse de mínimos esfuerzos y ortopnea las últimas noches. La semana previa había presentado aumento de tos y expectoración con febrícula por lo que su médico de atención primaria le había prescrito azitromicina remitiendo la clínica infecciosa.

A su llegada a urgencias se documenta en el ECG una FA bloqueada a 40 latidos por minutos, así como datos compatibles con IC a la exploración y en radiografía de tórax.

Ingresa en planta de Cardiología iniciándose perfusión con isoproterenol y tratamiento diurético intravenoso con adecuada respuesta y resolución de signos congestivos, pero persistiendo en la monitorización una FA bloqueada. Se decide implante de marcapasos monocameral definitivo sin complicaciones inmediatas. A las 48 horas del procedimiento la paciente presenta opresión precordial con leve elevación de enzimas miocárdicas y nuevo cuadro de congestión pulmonar y se objetiva en ecocardiograma disfunción ventricular moderada a expensas de alteraciones de la contractilidad en segmentos apicales con hipercontractilidad de segmentos basales que sugieren miocardiopatía de estrés. Dados los factores de riesgo cardiovascular de la paciente se completó el estudio con coronariografía que mostró arterias coronarias epicárdicas sin estenosis.

Al alta se ajustó tratamiento farmacológico y se siguió a la paciente en la unidad de IC mostrando en ecocardiograma transtorácico de control normalización de la función ventricular, confirmando así el diagnóstico de miocardiopatía de estrés.

Pruebas complementarias

- ECG al ingreso (figura 1): FA con respuesta ventricular regular a 40 lpm con QRS estrecho.

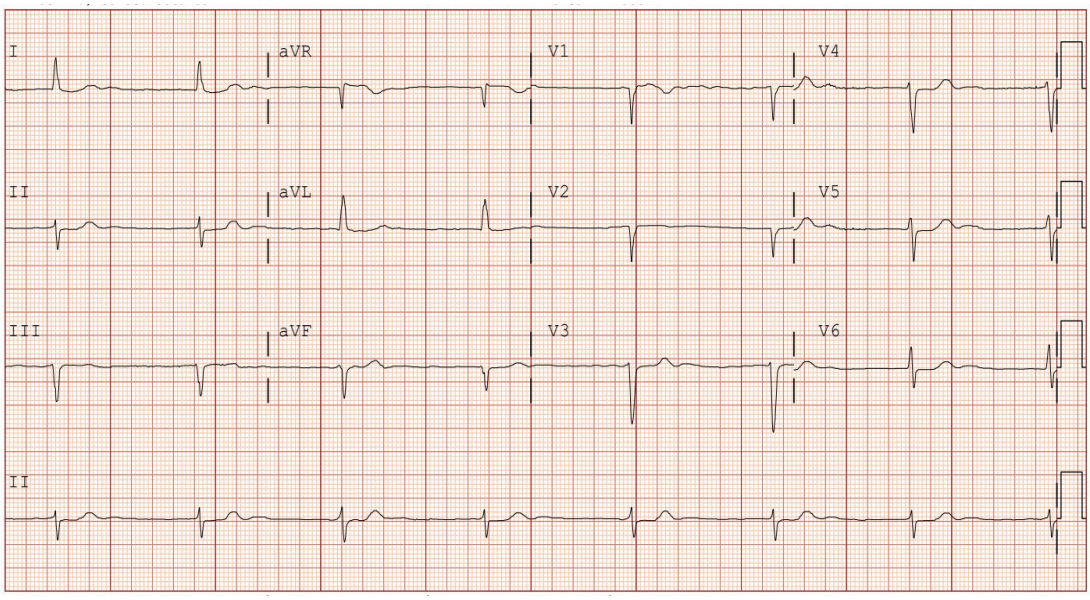


Figura 1. ECG al ingreso.

- ECG al alta (figura 2): FA de base con estimulación ventricular mediada por marcapasos.

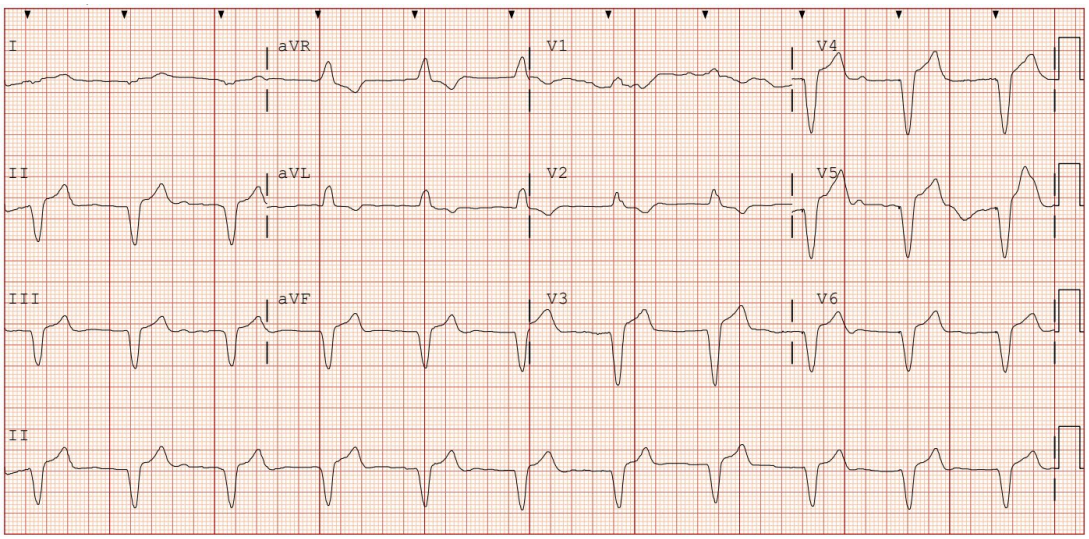


Figura 2. ECG postimplante de marcapasos.

- Radiografía de tórax (figura 3): cardiomegalia, hilios prominentes, redistribución vascular. Electrodo de marcapasos normoposicionado. No neumotórax.

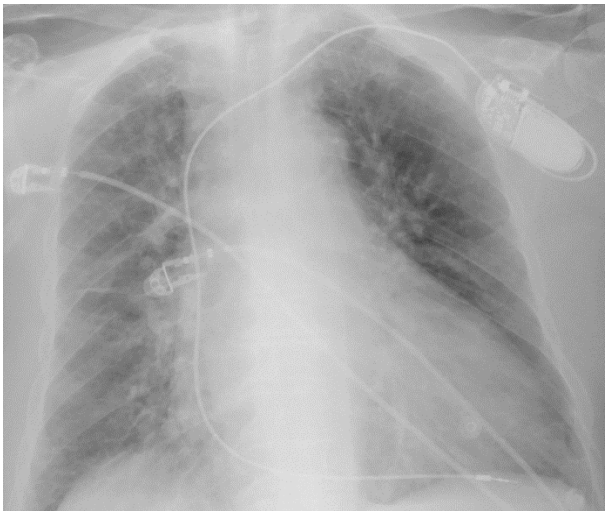


Figura 3. RX de tórax.

- Radiografía de tórax al alta: cardiomegalia, resolución de signos de congestión, electrodo de marcapasos normoposicionado.
- Ecocardiograma transtorácico (figura 4): ventrículo izquierdo (VI) con hipertrofia ligera concéntrica con FEVI moderadamente deprimida (Simpson biplano 40%) con hipoquinesia severa de todos los segmentos distales y el ápex con hipercontractilidad de segmentos basales. Aurícula izquierda (AI) ligeramente dilatada, válvula mitral degenerativa con insuficiencia moderada. Válvula aórtica trivalva con leve esclerosis sin insuficiencia. Ventrículo derecho (VD) no dilatado con función normal, IT moderada II, presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) estimada 50mmHg. No derrame pericárdico. Vena cava inferior (VCI) no dilatada con adecuado colapso inspiratorio.

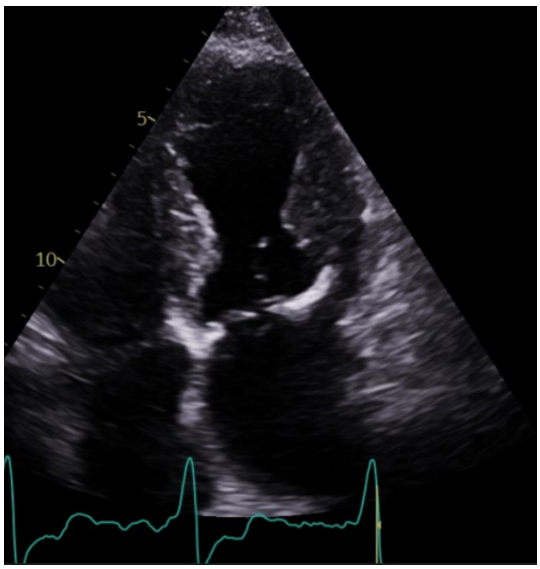


Figura 4. Ecocardiograma transtorácico.

- Ecocardiograma transtorácico de control: VI no dilatado con hipertrofia concéntrica. FEVI conservada sin alteraciones de la contractilidad. IM ligera. VD no dilatado normofuncionante. IT moderada II. PSAP estimada 45mmHg.
- Coronariografía (figura 5): Tronco coronario izquierdo (TCI) vaso de buen calibre, sin estenosis. DA: Vaso de buen calibre y desarrollo, rodea el ápex, con irregularidades parietales sin estenosis significativas. Circunfleja (CX): Vaso de buen calibre y desarrollo, no dominante, sin estenosis significativas. Coronaria derecha (CD): Vaso de buen calibre y desarrollo, dominante, sin estenosis significativas.
  Ventriculografía: acinesia apical con hipercontractilidad del resto de segmentos. Disfunción ventricular leve-moderada.

JUICIO CLÍNICO

- Fibrilación auricular bloqueada.
- Implante de marcapasos VVIR definitivo.
- Insuficiencia cardiaca congestiva secundaria.
- Miocardiopatía de estrés con disfunción moderada de ventrículo izquierdo en el contexto de lo previo.

DISCUSIÓN

El síndrome de Tako-Tsubo o miocardiopatía de estrés fue descrito por primera vez en Japón en la década de 1990, siendo desde entonces cada día más reconocido y más frecuentemente diagnosticado, estimándose en nuestro medio que representa en torno al 5% de los pacientes con sospecha de síndrome coronario agudo (1).

Se trata de una entidad clínica caracterizada por una disfunción transitoria del ventrículo izquierdo sin evidencia de enfermedad coronaria obstructiva. La presentación clínica es muy heterogénea, lo que dificulta en ocasiones el diagnóstico, aunque lo más frecuente es que se manifieste con un cuadro de dolor torácico típico, a menudo con signos y síntomas de IC asociados, acompañado de alteraciones electrocardiográficas, elevación de enzimas de daño miocárdico y anomalías en la contractilidad segmentaria (2).

Se han descrito diferentes variantes anatómicas en función de la distribución de las alteraciones de la contractilidad, siendo lo más frecuente la presentación con discinesia o acinesia transitoria de segmentos apicales (patrón de "*apical ballooning*") que da nombre al síndrome (2).

Habitualmente es desencadenado por algún factor estresante físico o emocional. Aunque el mecanismo fisiopatológico subyacente no está del todo aclarado, se postula que puede

deberse a una diregulación neurohormonal y que el aumento de estimulación simpática y exceso de actividad catecolaminérgica tienen un papel protagonista en su desarrollo. Afecta con mayor frecuencia a mujeres postmenopáusicas lo que sugiere además una influencia hormonal. Se ha relacionado también con síndromes psiquiátricos y con factores de riesgo cardiovascular clásicos como la obesidad, hipertensión o diabetes que nuestra paciente presentaba (1).

Aunque no es frecuente, se han reportado casos de miocardiopatía de estrés tras el implante de marcapasos. En los casos publicados hay una afectación predominante de mujeres, de mayor edad que en la población general, en torno a los 75-80 años de media, con elevada frecuencia de factores como hipertensión arterial o diabetes y enfermedades inflamatorias crónicas, y en más del 90% de los casos reportados con buena evolución y recuperación temprana de la fracción de eyección (3).

El caso pone de manifiesto que incluso un procedimiento tan frecuente y considerado de bajo riesgo como el implante de un marcapasos puede ser un posible desencadenante de miocardiopatía de estrés, especialmente en pacientes con un perfil de mayor riesgo como mujeres postmenopáusicas con elevada carga de estrés preexistente. En este sentido es importante un adecuado seguimiento tras el implante, con realización de ECG seriados y una adecuada anamnesis y exploración física que pueda ayudar a identificar precozmente esta entidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ghadri JR, Shor I, Prasad A. et al. International Expert Consensus Document on Takotsubo Syndrome: Diagnostic Workup, Outcome, and Management. Eur. Heart J. 2018; 39 (22): 2047-2062.
2. Lyon, A, Citro, R, Schneider, B. et al. Pathophysiology of Takotsubo Syndrome: JACC State-of-the-Art Review. J Am Coll Cardiol. 2021; 77 (7): 902–921.
3. Demurtas E, Restelli D. et al. Atypical presentation of Takotsubo syndrome early after pacemaker implantation. Eur. Heart J. Sup. 2021; 23: 140-149.

Capítulo 18. Un paseo accidentado por la playa

César Jiménez-Méndez, Ana Pérez Asensio, Livia Gheorghe, Rafael Vázquez García

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 40 años, sin factores de riesgo cardiovascular, anticoagulante lúpico positivo. En seguimiento por **miocardiopatía dilatada idiopática con disfunción severa** diagnosticada a raíz de estudio de ictus isquémico. Valorado por neumología por patrón radiológico torácico compatible con **enfermedad granulomatosa**, enzima convertidora de angiotensina elevada y cociente CD4/CD8 de 10 en lavado broquioalveolar.

Motivo de consulta

Ingresa por **síncope de perfil cardiogénico** mientras caminaba por la playa, de segundos de duración, con traumatismo craneoencefálico asociado. Sin pródromos ni periodo postcrítico. No episodios previos.

Exploración física

Hemodinamicamente estable, auscultación cardíaca y pulmonar sin hallazgos. Hematoma frontal secundario a traumatismo.

Pruebas complementarias

- **Electrocardiograma 1** (Figura 1): Ritmo sinusal, **bloqueo auriculoventricular de primer grado, bloqueo de rama derecha y hemibloqueo anterior izquierdo**.

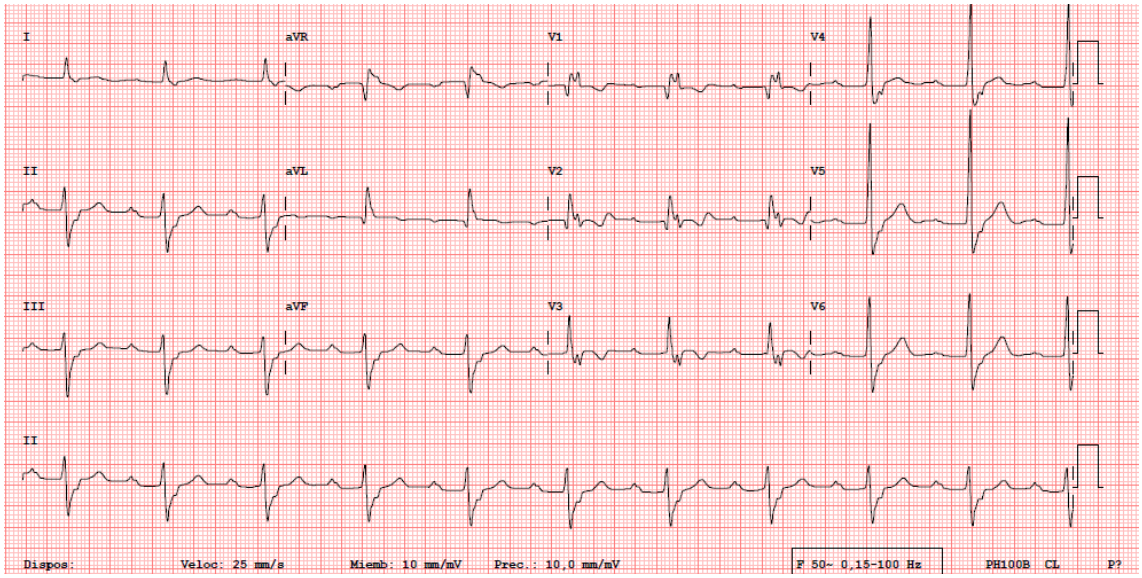


Figura 1. ECG. Ritmo sinusal con bloqueo auriculoventricular de primer grado, bloqueo de rama derecha y hemibloqueo anterior de rama izquierda.

- **Telemetría**: Episodios de bloqueo auriculoventricular 2:1.

Electrocardiograma 2 (Figura 2): **Taquicardia ventricular monomorfa sostenida**. Positiva en cara inferior con morfologia de bloqueo de rama derecha. Posible origen en el apex del ventrículo izquierdo.

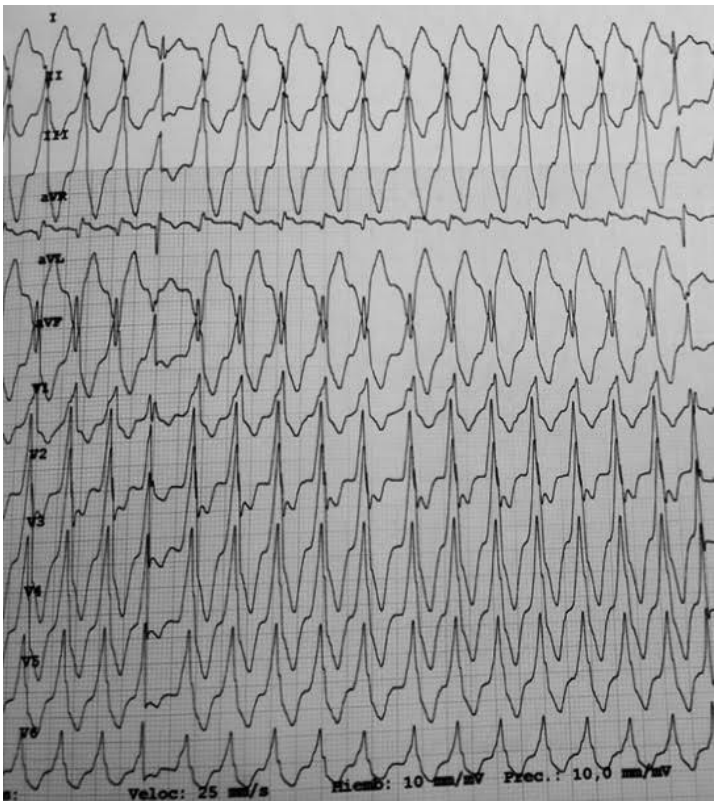


Figura 2. ECG. Taquicardia ventricular monomorfa sostenida. Obsérvese la presencia de latidos de fusión.

- **Analítica**: Hemograma sin alteraciones. Creatinina 0.75mg/dl, Sodio 140 mEq/L, Potasio 3.7 mEq/L, Troponina I ultrasensible 45mg/dl.

- **Resonancia magnética cardiaca**: Dilatación y disfunción severa biventricular (FEVI 16% / FEVD 19%), hipertrofia inferolateral 14 mm**, realce extenso multifocal parcheado subepicárdico de predominio septal** y apical.

- **18F-FDG PET-TC** (Figura 3): **Captación** miocárdica. Captación adenopática supra e infradiafragmática, hepática, esplénica y ósea.

- **Biopsia adenopatía inguinal:** Hallazgos histológicos de linfadenitis **granulomatosa no necrotizante.**

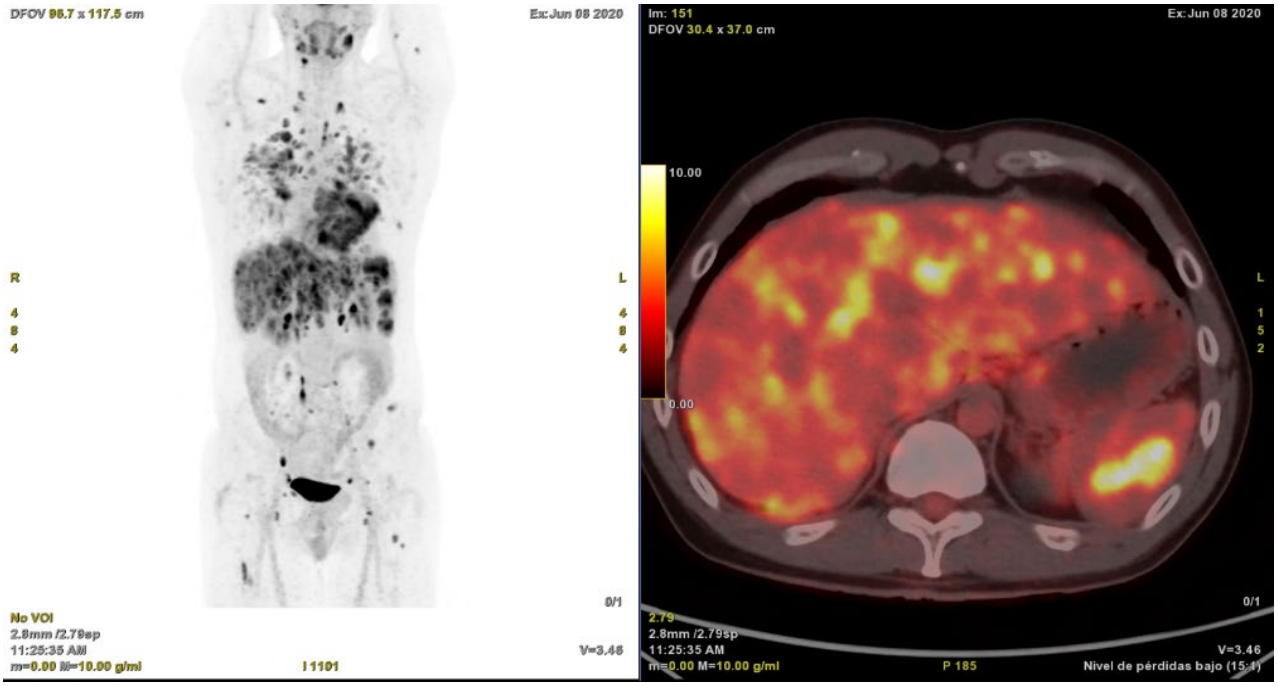


Figura 3. 18F-FDG PET-TC demostrando importante captación miocárdica, adenopática, hepática, esplénica y ósea.

JUICIO CLÍNICO

- Sarcoidosis con afectación cardiaca: trastorno de conducción AV de primer grado y bloqueo bifascicular, taquicardia ventricular y disfunción ventricular secundarias.

DISCUSIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, granulomatosa, de probable etiología autoinmune, que se define por la presencia de granulomas no caseificantes. Su prevalencia se sitúa en torno a 4-64 casos / 100.000 pacientes, afectando predominantemente a mujeres entre 25 y 60 años [(1)].

Aunque la afectación pulmonar es predominante, la afectación cardiaca no es depreciable estimándose en el 5% de los casos. A nivel cardiológico, destacan **trastornos de la conducción, arritmias ventriculares e insuficiencia cardiaca**. Dichas alteraciones dependen de la localización, extensión y actividad de la enfermedad. La afectación cardiológica puede ocurrir bien en el seno de una sarcoidosis sistémica ya conocida o bien como primera manifestación de la enfermedad [(2)]. Se estima que hasta el 16-35% de los

bloqueos auriculoventriculares completos o taquicardias ventriculares de origen desconocido en menores de 60 años pueden ser secundarias a una sarcoidosis no diagnosticada [3]. El pronóstico está generalmente determinado por el grado de disfunción ventricular.

El **electrocardiograma** es el primer dato de alarma, siendo generalmente anormal, como ocurre en nuestro paciente. Podemos objetivar distintos grados de trastorno de la conducción auriculo-ventricular e intraventricular, siendo lo más habitual el bloqueo de rama derecha [4]. Las alteraciones ecocardiográficas son variables e inespecíficas (adelgazamiento o engrosamiento ventricular, disfunción ventricular sistólica o diastólica, alteraciones de la contractilidad, aneurismas…). En la resonancia cardíaca es típico la presencia de realce tardío de gadolino de distribución parcheada, multifocal, medio ventricular o epicárdico, en segmentos basales del septo y cara lateral del ventrículo izquierdo [5]. El PET-FDG muestra captación miocárdica focal o difusa.

El diagnóstico de la sarcoidosis cardiaca se basa en la demostración de un granuloma no caseificante en la biopsia endomiocardica (gold standard), o bien en un diagnóstico histológico extracardiaco junto con alteraciones cardiacas en las pruebas complementarias no invasivas. [6]

El tratamiento se fundamenta en la inmunosupresión mediante corticoides [7] (prednisona 30-40mg/día), debiéndose reevaluar la respuesta a los 3 meses. Otros tratamientos empleados son metotrexato, azatioprina, ciclofosfamida e infliximab. Dicho tratamiento puede llevar a la recuperación de la fracción de eyección y de los trastornos de la conducción. Sin embargo, las arritmias ventriculares generalmente se deben a escaras ya establecidas, por lo que propugna el implante de DAI en prevención secundaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hillerdal G, Nöu E, Osterman K, et al. Sarcoidosis: epidemiology and prognosis. A 15-year European study. Am Rev Respir Dis 1984;130:29–32.
2. Birnie, D, Nery, P, Ha, A. et al. Cardiac Sarcoidosis. J Am Coll Cardiol. 2016 Jul, 68 (4) 411–421
3. Nery PB, Beanlands RS, Nair GM, et al. Atrioventricular block as the initial manifestation of cardiac sarcoidosis in middle-aged adults. J Cardiovasc Electrophysiol 2014;25:875–81.
4. Nagao S, Watanabe H, Sobue Y, et al. Electrocardiographic abnormalities and risk of developing cardiac events in extracardiac sarcoidosis. Int J Cardiol 2015;189:1–5.
5. Ichinose A, Otani H, Oikawa M, et al. MRI of cardiac sarcoidosis: basal and subepicardial localization of myocardial lesions and their effect on left ventricular function. AJR Am J Roentgenol 2008;191:862–9.
6. Birnie DH, Sauer WH, Bogun F, et al. HRS expert consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis. Heart Rhythm 2014;11:1305–23.

7. Grutters JC, van den Bosch JM. Corticosteroid treatment in sarcoidosis. Eur Respir J 2006;28: 627–36.

Capítulo 19. Pasando desapercibido

Ana Pérez Asensio, César Jiménez-Méndez, Alberto Villar Ruiz, Rafael Vázquez García

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 52 años, **hipertenso** estadio 2, en seguimiento en otro centro por **miocardiopatía hipertrófica** no obstructiva con función ventricular conservada. Además, **insuficiencia renal crónica** estadio 3b (filtrado glomerular 32ml/ ml/min/1.73m^2). Bajo tratamiento con Ramipril 10mg/Hidroclorotiazida 12.5mg cada 24 horas.

Motivo de consulta

Acude a Urgencias tras un **episodio sincopal** de perfil indeterminado. Sensación de pródromos previos (mareo y visión borrosa) y dudoso postcritico. Sin palpitaciones ni dolor torácico asociado. Sin movimientos tónico-clónicos o pérdida del control de esfínteres. Niega episodios sincopales previos u otra sintomatología en la esfera cardiovascular.

Exploración física

A la exploración física, el paciente se encontraba hemodinamicamente estable (TA 130/70mmHg, FC 60lpm, SatO2 98% basal), sin hallazgos relevantes en la auscultación cardiopulmonar.

Pruebas complementarias

- **Electrocardiograma** (ECG, Figura 1): **Bradicardia sinusal** a 50lpm, **PR 220ms**, QRS 90ms, datos de hipertrofia ventricualr izquierda (Skolow-Lyon 46mm), T negativas en cara lateral.

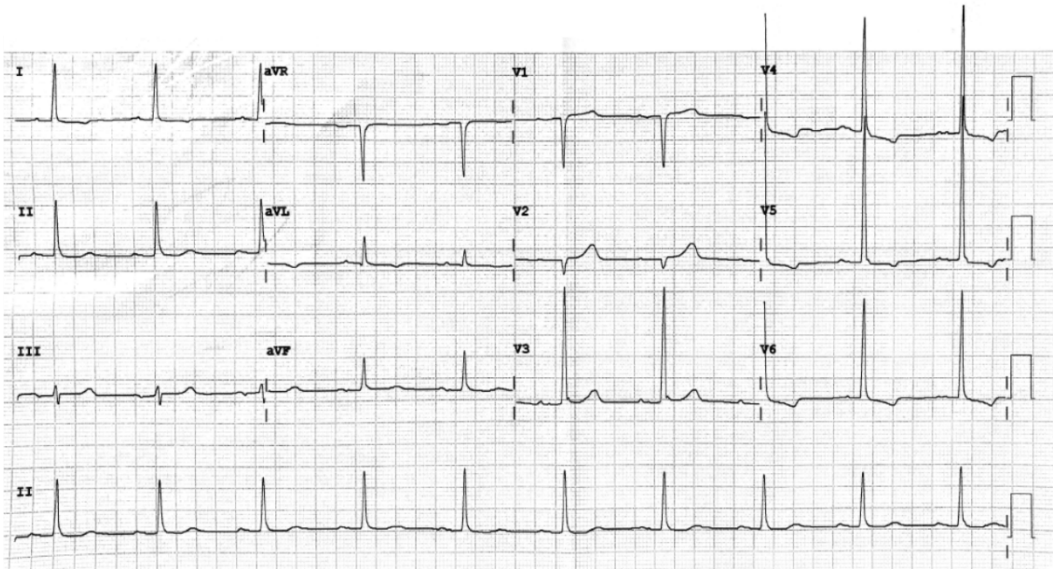


Figura 1. ECG. Bradicardia sinusal a 50lpm, PR 220ms, HVI, T negativas en cara lateral.

- **Ecocardiograma transtorácico** (ETT, Figura 2): Ventrículo izquierdo no dilatado (DTDVI 40mm) hipertrófico de forma concéntrica (**grosor máximo VI 16mm**). Sin alteraciones de la contractilidad segmentaria con FEVI 55%. Sin obstrucción del tracto de salida ni en reposo ni con Valsalva. **Disfunción diastólica** (E<A; e' lat 3,6; e' medial 4,5; E/E' 24, AI 35ml/m2). Ventrículo derecho no dilatado, hipertrófico (**grosor pared libre VD 6 mm**), normofuncionante (TAPSE 18mm). Aurícula izquierda levemente dilatada. **Válvula aortica trivalva levemente engrosada** sin restricción de su apertura ni insuficiencia. Válvula mitral engrosada, normofuncionantes. Sin derrame pericárdico.

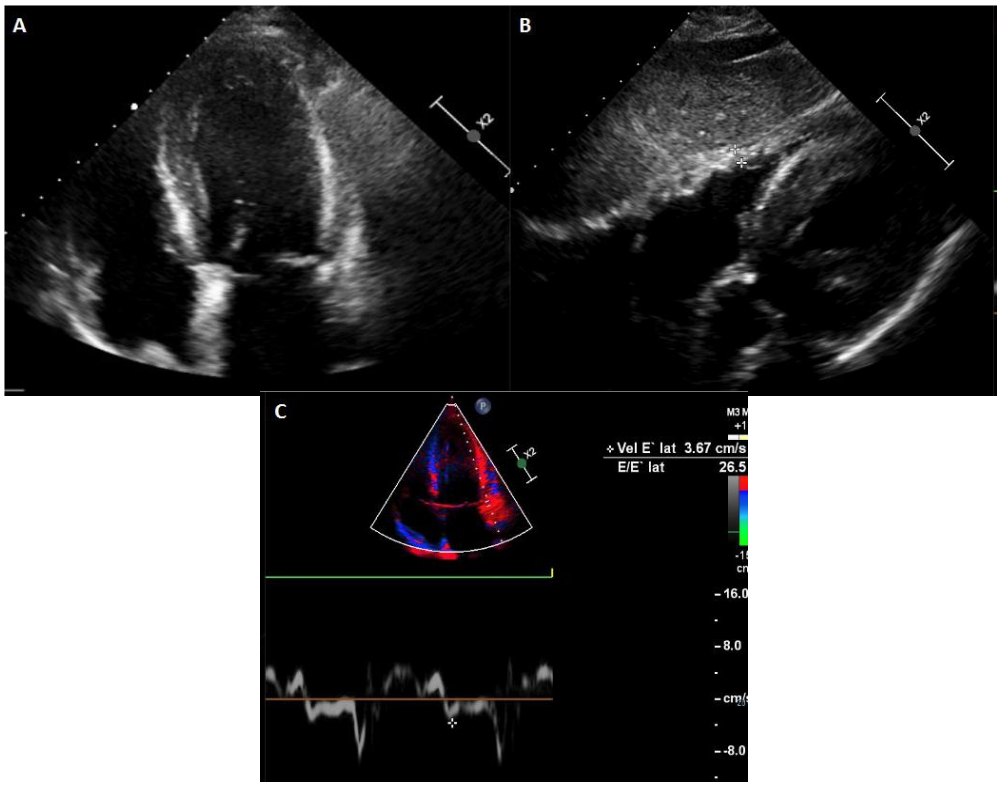


Figura 2. ETT. Hipertrofia biventricular. Disfunción diástolica.

- **Analítica urgente:** Creatinina 2,3mg/dl, **Filtrado glomerular 32ml/min/1,73m^2**, sodio 135 mEq/L, potasio 4.2 mEq/L, **Troponina I 45 ug/dl** en meseta en dos determinaciones, **NTproBNP 1080mg/dl.** Hemoglobina 12,5mg/dl.

- **Telemetría durante 48h**: **Bradicardia sinusal** sin trastorno avanzado de la conducción auriculo ventricular ni pausas significativas. No eventos taquiarritmicos. **Incompetencia cronotropa**.

- **Resonancia magnética cardíaca** (RMC Figura 3): Ventrículo izquierdo no dilatado, severamente **hipertrófico de forma concéntrica** (máximo grosor a nivel septo anterior basal 19mm), sin alteraciones de la contractilidad segmentaria, FEVI 68%. **Músculos**

papilares normoposicionados, **hipertróficos.** Ventrículo derecho levemente hipertrófico (pared libre 6mm), FEVD 63%. Válvulas engrosadas normofuncionantes. **T1 nativo bajo.** No se administró gadolinio por cifras de función renal.

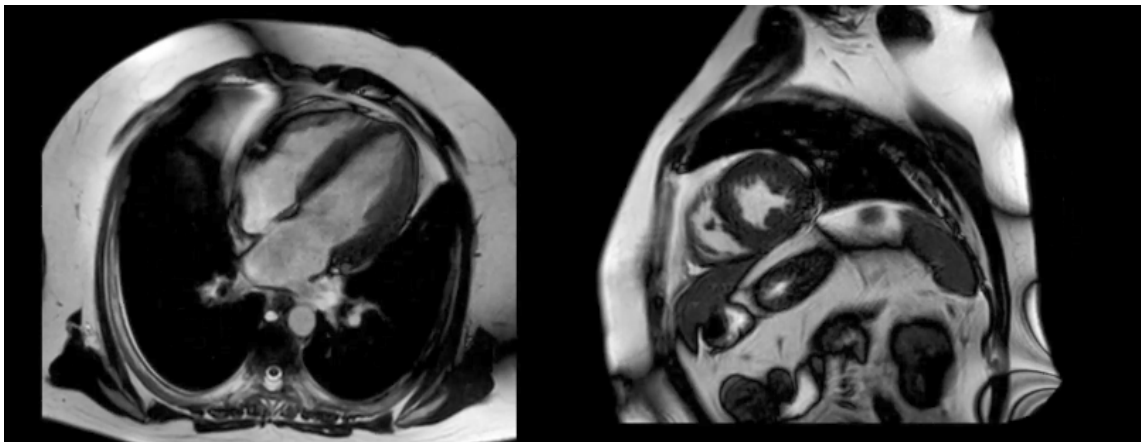
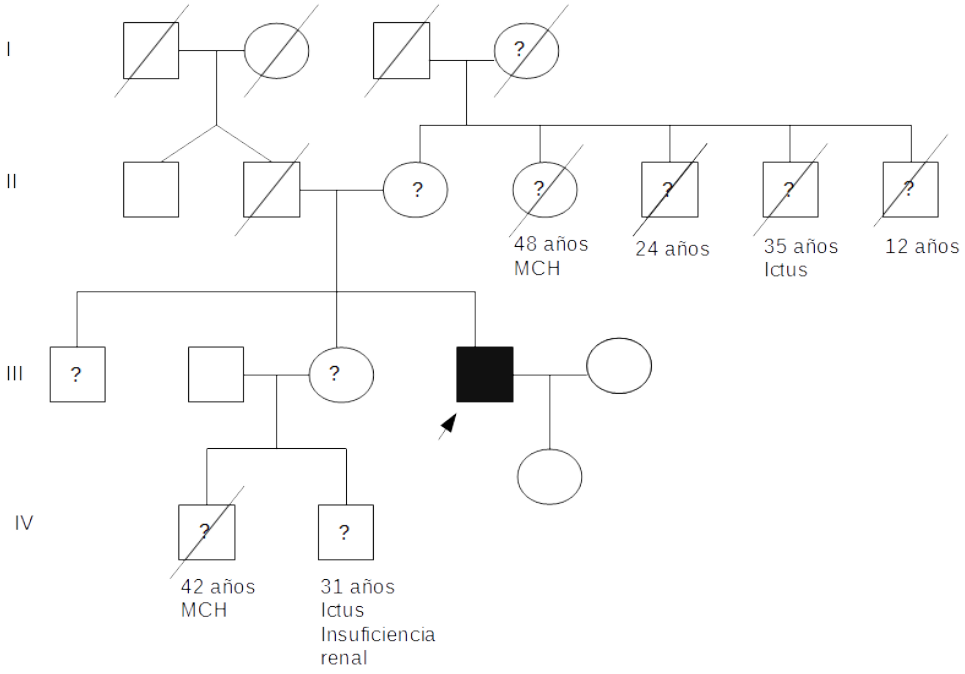


Figura 3. RMC. Hipertrofia biventricular. Hipertrofia de músculos papilares.

- **Árbol familiar (Figura 4):** Antecedentes familiares en la **rama materna** de hipertrofia ventricular, insuficiencia renal e ictus precoz.



- **Actividad enzimática en gota gruesa**: actividad **α-galactosidasa 4%** (reducida).

- **Estudio genético:** mutación patogénica **GLA c.966C>A**.

JUICIO CLÍNICO

- **Enfermedad de Farby de inicio tardío** con afectación cardiaca y renal.

DISCUSIÓN

La **enfermedad de Fabry** es una enfermedad de **depósito lisosomal** debida a un **defecto en la enzima alfa galactosidasa** que conlleva la **acumulación de glicofosfolipidos** (LysoGb3) en distintas células del organismo; predominantemente en corazón, riñón, vasos sanguíneos y sistema nervioso periférico [1]. Su prevalencia se estima en torno a 1/40000-117000, estando posiblemente infraestimada.

Se transmite conforme a un **patrón herencia ligada a X**. Se han descrito más de 1000 mutaciones causales en el **gen GLA** (Xq22.1), distinguiéndose, en función de la actividad enzimática, **dos formas** [2]:

- La **clásica**: Ausencia de actividad enzimática. Se caracteriza por un debut precoz de la sintomatología, con afectación multisistémica. Generalmente secundaria a mutaciones tipo frameshift, nonsense o splicing zone.
- La **tardía**: Con actividad enzimática residual. Característicamente el inicio de los síntomas se produce en torno a la tercera década de la vida, con afectación predominante cardíaca. Generalmente secundaria a mutaciones tipo missense.

Las mujeres presentan una mayor heterogeneidad clínica, con formas generalmente más leves y de inicio más tardío, debido al **fenómeno de lionización** (la inactivación aleatoria de una de las copias del cromosoma X). Existe una **gran variabilidad fenotípica** entre individuos, posiblemete debida a polimorfismos y modificadores ambientales.

En pacientes con hipertrofia ventricular existen una serie de **red flags** o datos de alarma que deben hacernos sospechar esta enfermedad [3,9].

- **A nivel clínico**: episodios de descompensación de insuficiencia cardiaca con FEVI preservada, angioqueratomas, cornea verticilata, ictus criptogenicos, dolor neuropático, hipohidrosis, insuficiencia renal…
- **A nivel electrocardiográfico** [4]: PR corto, bradicardia, incompetencia cronotropa, bloqueos de la conducción…
- **A nivel ecocardiográfico** [5]: hipertrofia ventricular izquierda concéntrica, hipertrofia de músculos papilares, hipertrofia del ventrículo derecho, engrosamiento valvular mitral y aórtico, dilatación de raíz aórtica, strain global longitudinal reducido…

La **resonancia magnética cardiaca** es de gran utilidad para el diagnóstico precoz de esta entidad, caracterizándose por un T1 nativo bajo. Es característico el realce tardío de gadolinio a nivel del segmento basal de la cara inferolateral [6]. En cuanto a los parámetros de laboratorio la **troponina** [7] y el **NTproBNP** han demostrado su utilidad en el estadiaje

de la enfermedad.

Para el **diagnóstico**, se recomienda un abordaje diferente **en función del sexo**:

- En el caso de los varones, se recomienda la determinación de la actividad enzimática, siendo una actividad ausente o reducida (<30%) diagnóstica. No obstante, se recomienda confirmación mediante estudio genético. [6]
- En caso de las mujeres se recomienda realizar directamente el estudio genético, dado que pueden presentar niveles de actividad enzimática variables. [7]

Es muy importante tener un alto nivel de sospecha de enfermedad de Fabry, ya que la precocidad de inicio del tratamiento va a ser un determinante fundamental de su eficacia. Así, el tratamiento es en general poco efectivo en las formas avanzadas de la enfermedad. A día de hoy existen **dos alternativas terapéuticas**:

  - El **tratamiento enzimático sustitutivo**: agalsidasa alfa y beta, intravenoso. [8]. En los últimos años se han descrito fracasos del tratamiento debido al desarrollo de anticuerpos contra la agalsidasa.
  - El empleo de **chaperonas**: migalastat, oral. Sólo posible en el caso de mutaciones susceptibles con atividad enzimática residual, en >16 años y FG >30**ml/min/1,73m²** [9].

Se recomienda un **seguimiento anual con ECG, Holter y ecocardiograma** [2]. Otras particularidades a tener en cuenta en estos pacientes son la alta sensibilidad a tratamientos cronotropos negativos (recomendándose su uso con cautela) o la **contraindicación relativa al uso de amiodarona** (interfiere con el metabolismo lisosomal pudiendo inducir fosfolipidosis) [1,2]. Recordar también que en estos pacientes se debe iniciar **anticoagulación ante el diagnóstico de fibrilación auricular**, independientemente de la escala CHA2DS2VASc. Y, por último, la ausencia de recomendaciones específicas en cuanto al implante de dispositivos, **no pudiéndose utilizar el HCM Risk Score**, siendo la hipertrofia ventricular y el realce tardío de gadolinio factores de riesgo reconocidos [9].

BIBLIOGRAFÍA

1. Germain DP. Fabry disease. Orphanet J rare Dis 2010;5:30
2. Linhart A, Germain DP, Olivotto I, et al. An expert consensus document on the management of cardiovascular manifestations in Fabry disease. Eur J Heart Fail 2020;1076-96
3. Pieroni M, Moon JC, Arbustini E, Barriales-Villa R, et al. M. Cardiac Involvement in Fabry Disease: JACC Review Topic of the Week. J Am Coll Cardiol. 2021 Feb 23;77(7):922-936.
4. Namdar M. Electrocardiographic changes and arrhythmia in Fabry disease. Front Cardiovasc Med 206;3:7
5. Perry R, Shan R, Saledi M, et al. The role of cardiac imaging in the diagnosis and management of Anderson-Fabry disease. J Am Coll Cardiol Img 2019;12:1230-42

6. Augusto JB, Nordin S, Vijapurapu R, et al. Myocardial edema, myocite injury, and disease severity in Fabry disease. Cir Cardiovasc Imaging 2020;13:e010171
7. Seydelmann N, Liu D, Kramer J, Drechsler C, Hu K, Nordbeck P, Schneider A,Stork S, Bijnens B, Ertl G, Wanner C, Weidemann F. High-sensitivity troponin: aclinical blood biomarker for staging cardiomyopathy in Fabry disease.J Am HeartAssoc2016;5:e002839
8. Reuser AJ, Verheijen FW, Bali D, van Diggelen OP, Germain DP, Hwu WL,Lukacs Z, Muhl A, Olivova P, Piraud M, Wuyts B, Zhang K, Keutzer J. Theuse of dried blood spot samples in the diagnosis of lysosomal storage disor-ders – current status and perspectives.Mol Genet Metab2011;104:144–148
9. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies: Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC), *European Heart Journal*, Volume 44, Issue 37, 1 October 2023, Pages 3503–3626

Capítulo 20. Descompensación de insuficiencia cardiaca en paciente con síndrome hepatorrenal

Gabriela Uriarte Zavala, Alejandro Nistal Juárez, Marta Cobo Marcos, Juan Carlos López-Azor García

HISTORIA

Antecedentes

Se trata de un varón de 54 años diabético y dislipémico con una miocardiopatía dilatada isquémica, con afectación biventricular con fracción de eyección (FEVI) moderadamente deprimida (40%) portador de un desfibrilador en prevención secundaria y con antecedente de linfoma T anaplásico en remisión completa y una enfermedad renal crónica estadio V (CKD-EPI 12.75 ml/min/1.73m2). Asimismo, tiene una hepatopatía crónica avanzada por VHC con respuesta viral sostenida y un carcinoma hepatocelular BCLC A, pendiente de trasplante hepático. Se encuentra en tratamiento con clopidogrel, carvedilol, valsartán, clortalidona, espironolactona, furosemida, atorvastatina y empaglifozina/metformina.

Descripción del caso

Acudió a Urgencias por edemas hasta raíz de miembros, distensión abdominal y anuria de 48 h de evolución. A la exploración física tensión arterial de 90/55 mmHg, saturación normal y evidentes datos de congestión derecha. Se le realizó una analítica donde destacó insuficiencia renal aguda con creatinina de 5,59mg/dl, urea de 182mg/dl y potasio de 5,6mmol/L junto con anemia de perfil macrocítico (hemoglobina 9,2 g/dL), albúmina de 4g/dL) y trombopenia de 75 10E3/ml. Al tratarse de un paciente cirrótico ingresó en el Servicio de Digestivo por descompensación edemo-ascítica y síndrome hepatorrenal. Se inició tratamiento con terlipresina, furosemida y espironolactona con mala respuesta con incremento de los datos de congestión. Se solicitó en ese momento valoración cardiológica.

Se realizó un ecocardiograma transtorácico que mostró una miocardiopatía dilatada con disfunción biventricular severa con patrón restrictivo sin otros hallazgos. Considerando situación de anasarca con componente cardiorrenal, se inició por parte de Cardiología tratamiento diurético con bomba de furosemida en suero hipertónico (500mg de furosemida en 250ml de SSF 0.9% + 2amp NaCl al 20%) y dobutamina a 4 mcg/kg/min, asociando de forma secuencial espironolactona, acetazolamida e higrotona. El paciente presentó abundante diuresis, de más de 4 litros diarios, con una pérdida ponderal asociada de 35kg (peso inicial 98.2kg) y mejoría progresiva de la función renal hasta alcanzar una creatina de 1,5 mg/dL. Esto permitió la retirada del inotrópico y la desescalada del diurético hasta la vía oral.

Sin embargo, ya en fase estable, el paciente presentó un episodio de sangrado con anemización secundaria de varices esofágicas que desestabilizó al paciente y provocó una nueva descompensación. Tras el aumento ponderal se reinició el tratamiento diurético y ante mala respuesta se decide reintroducir la bomba de dopamina y posteriormente de dobutamina. Finalmente, se volvió a situación euvolémica con resolución completa de los

datos de congestión. Por la disfunción ventricular se adiciona un inhibidor del cotransportador de sodio y glucosa, carvedilol como betabloqueante y sacubitrilo/valsartán, y se mantiene espironolactona a dosis intermedia.

Pruebas complementarias:

Analítica sanguínea al ingreso *(valores de laboratorio de referencia)*: Urea 182 mg/dl (21.0 - 50.0), Creatinina 5.59 mg/dl (0.6- 1.2), Sodio 135 mmol/L (135.0- 145.0), Potasio 5.4 mmol/L (3.5- 5.0), Bilirrubina total 2.2 mg/dl (0.3- 1.1), NT proBNP 31818 pg/ml (10.0-125.0), ALT (GPT) 24 U/L (6.0 - 40.0), AST (GOT) 27 U/L (6.0 - 40.0), gamma-Glutamiltransferasa 354 U/L (8.0- 61.0), Albúmina 4g/dL (3.5-5.0), Proteina c reactiva 14.0 mg/L (0.1- 10.0), Leucocitos 2.83 x10E3/microL (4.0- 11.5), Neutrófilos 2.1 10E3/microL (1.5- 7.5), Linfocitos 0.2 10E3/microL (1.2- 4.0), Hemoglobina 9.2 g/dL (12.0- 17.0), V.C.M 102.5 fL (82.0- 97.0), H.C.M 31.4 pg (26.0- 31.0), Plaquetas 66 10E3/microL (150.0-400.0), I.N.R. 1.30 R.N. (0.8- 1.2).

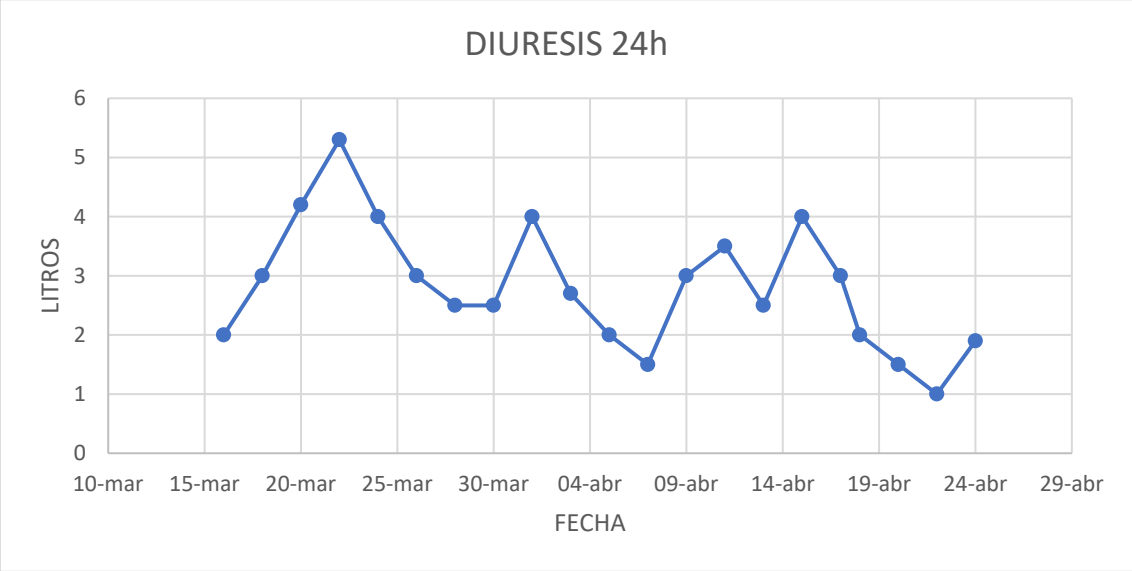
Analítica sanguínea al alta *(valores de laboratorio de referencia)*: Urea 110 mg/dl (21.0 - 50.0), Creatinina 1.32 mg/dl (0.6 - 1.2), Sodio 143 mmol/L (135.0 - 145.0), Potasio 4.0 mmol/L (3.5 - 5.0), Bilirrubina total 2.4 mg/dl (0.3 - 1.1), NT proBNP 6521 pg/ml (10.0 - 125.0), ALT (GPT) 55 U/L (6.0 - 40.0), AST (GOT) 45 U/L (6.0 - 40.0), gamma-Glutamiltransferasa 390 U/L (8.0 - 61.0), Proteina c reactiva 5.0 mg/L (0.1 - 10.0), Leucocitos 2.33 x10E3/microL (4.0 - 11.5), Neutrófilos 1.6 10E3/microL (1.5 - 7.5), Linfocitos 0.3 10E3/microL (1.2 - 4.0), Hemoglobina 9.4 g/dL (12.0 - 17.0), V.C.M 104.5 fL (82.0 - 97.0), H.C.M 36.1 pg (26.0 - 31.0), Plaquetas 66 10E3/microL (150.0 - 400.0), I.N.R. 1.27 R.N. (0.8 - 1.2).

Ecocardiograma transtorácico: Miocardiopatía dilatada con FEVI moderadamente deprimida, FEVI biplano 33%. Disfunción diastólica grado 3 con patrón de llenado restrictivo. Insuficiencia mitral leve. Dilatación severa de la aurícula izquierda. Ventrículo derecho moderadamente dilatado con función sistólica deprimida. Strain VD-9.

Gráfica pérdida de peso:



Gráfica respuesta diurética:



JUICIO CLÍNICO

- Descompensación de insuficiencia cardiaca refractaria al tratamiento diurético en paciente con síndrome hepatorrenal

INTERÉS DEL CASO

El corazón y el hígado están relacionados. La cirrosis hepática promueve un estado hiperdinámico y un descenso de las resistencias vasculares periféricas debida a la liberación de tóxinas que promueven la vasodilatación para conseguir una correcta

oxigenación hepatocitaria. Ante una descompensación los mecanismos neurohormonales no son capaces de mantener el gasto cardiaco lo que favorece la descompensación de insuficiencia cardiaca. Además, enfermedades sistémicas, infecciones y el consumo de tóxicos como alcohol u otras drogas presentan afectación hepática y cardiaca que se presentan frecuentemente como hepatopatía congestiva, donde el aumento de la presión en aurícula derecha produce daño hepático de manera retrógrada, y la miocardiopatía cirrótica. Un estudio transversal reciente concluyó que a pesar de que los pacientes cirróticos que ingresan por insuficiencia cardiaca son más jóvenes, presentan mayor proporción de fracaso renal agudo, en forma de síndrome hepatorrenal y cardiorrenal; mayor mortalidad y mayor tiempo de hospitalización.

Por todo esto, es importante diferenciar mediante un ecocardiograma al inicio del ingreso si estamos ante una descompensación edemo-ascítica o una descompensación de insuficiencia cardiaca para evitar demoras en el inicio del tratamiento diurético. Así como evaluar la presencia de disfunción ventricular en pacientes cirróticos en situación estable para iniciar precozmente tratamiento médico y evitar ingresos por insuficiencia cardiaca.

No sólo es importante identificar estos pacientes, sino ofrecerles el mejor tratamiento y monitorizar su respuesta. Esto puede ser un desafío especialmente pacientes con síndrome cardio-hepato-renal asociado, en los que suele ser necesario realizar un bloqueo secuencial de la nefrona, y en ocasiones combinar con un inotrópico, para conseguir una buena respuesta diurética. También es importante iniciar fármacos pronósticos en aquellos pacientes con indicación para ello, monitorizando estrechamente su titulación y respuesta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Xanthopoulos A, Starling RC, Kitai T, Triposkiadis F. Heart Failure and Liver Disease: Cardiohepatic Interactions. JACC Hear Fail. 2019;7(2):87–97.
2. Yazdanyar A, Maqsood MH, Pelayo J, Sanon J, Quintero E, Bryan Lo K, et al. Clinical outcomes in patients with heart failure with and without cirrhosis: An analysis from the national inpatient sample. Rev Cardiovasc Med. 2021;22(3):925–9.

Capítulo 21. Alteraciones electrocardiográficas y de imagen que nos hacen sospechar una miocardiopatía por depósito

Belén Jiménez Azzaoui, Alberto Esteban Fernández, Julia Gómez Diego, Carlos Giraldo Carrasco Muñoz

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 78 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia, valorada en consultas de cardiología hace 3 años por miocardiopatía hipertrófica no obstructiva con función sistólica preservada y resonancia magnética cardiaca (RMC) sin realces patológicos. En tratamiento médico con simvastatina, valsartán y amlodipino.

Enfermedad actual

Acude a urgencias por cuadro de una semana de evolución de astenia intensa. Refiere que desde hace cinco días presenta, además, mareo importante con sensación de inestabilidad, sin náuseas ni giro de objetos. El día que acude a urgencias, presenta al salir a comprar un episodio de pérdida de conocimiento sin cortejo vegetativo ni periodo postcrítico. No refiere dolor torácico ni palpitaciones. No aumento de su disnea habitual. No otra clínica asociada.

Exploración física

PA 110/70mmHg FC 40 lpm. Auscultación cardiaca rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado sin ruidos patológicos. Miembros inferiores sin edema.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma (ECG): Bloqueo auriculoventricular (BAV) completo, ritmo de escape ventricular con QRS ancho con morfología de bloqueo de rama derecha (BRD).
- Ecocardiograma transtorácico (ETT): Ventrículo izquierdo (VI) de aspecto granular, con hipertrofia severa concéntrica. Llenado pseudonormal casi restrictivo con aumento de las presiones telediastólicas. Función sistólica conservada con strain global disminuido y patrón de preservación apical. Dilatación biauricular. Ventrículo derecho hipertrófico con función normal. Hipertensión pulmonar moderada. Derrame pericárdico de 7mm a nivel retroauricular derecho.
- RMC: VI con hipertrofia severa de predominio septal. Función sistólica limítrofe con tiempos mapas T1 y T2 aumentados, y focos de realce difuso patológico. Derrame pleural y pericárdico ligero.
- Gammagrafía: Intensa captación difusa biventricular del radiotrazador con tecnecio difosfato.
- Inmunofijación en suero y orina: Ausencia de componente monoclonal.

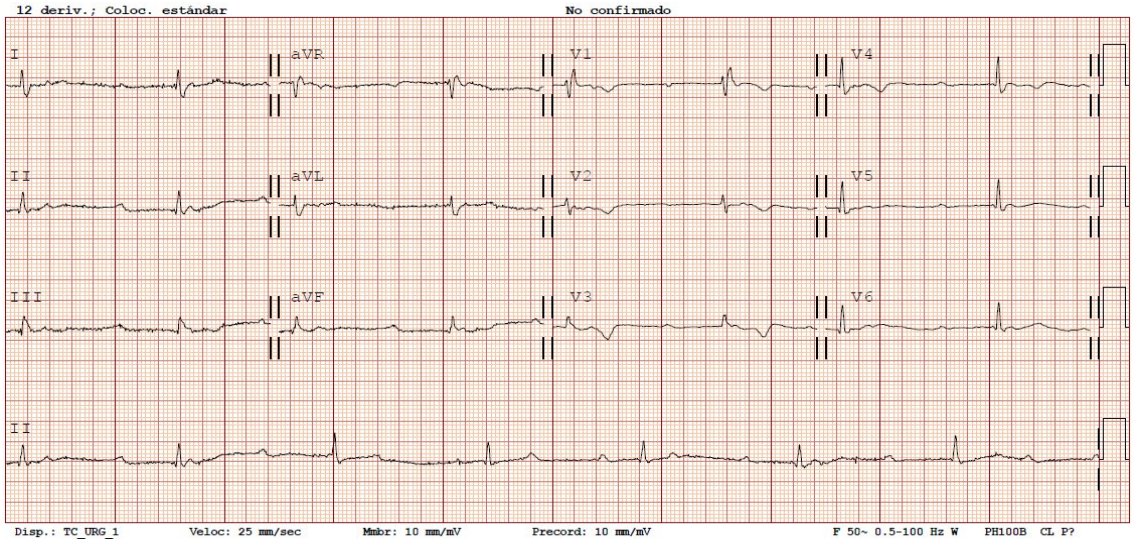


Figura 1. ECG: BAV completo con escape ventricular a 40lpm con QRS ancho y morfología de BRD.

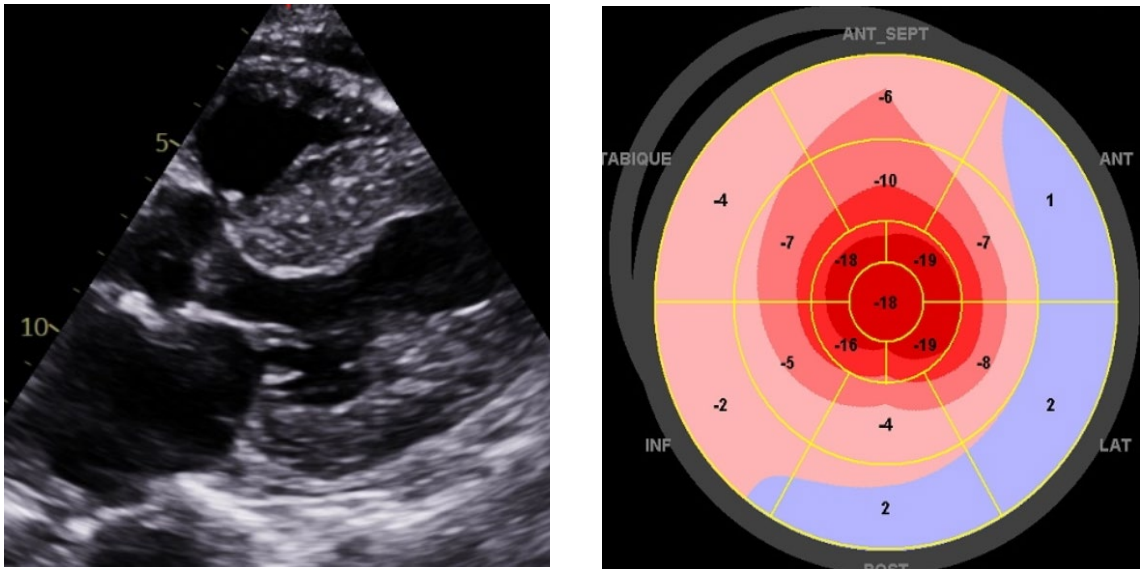


Figura 2. ETT: Se aprecia en plano paraesternal eje largo, hipertrofia de VI con aspecto granular, dilatación auricular y derrame pericárdico ligero. Strain longitudinal global

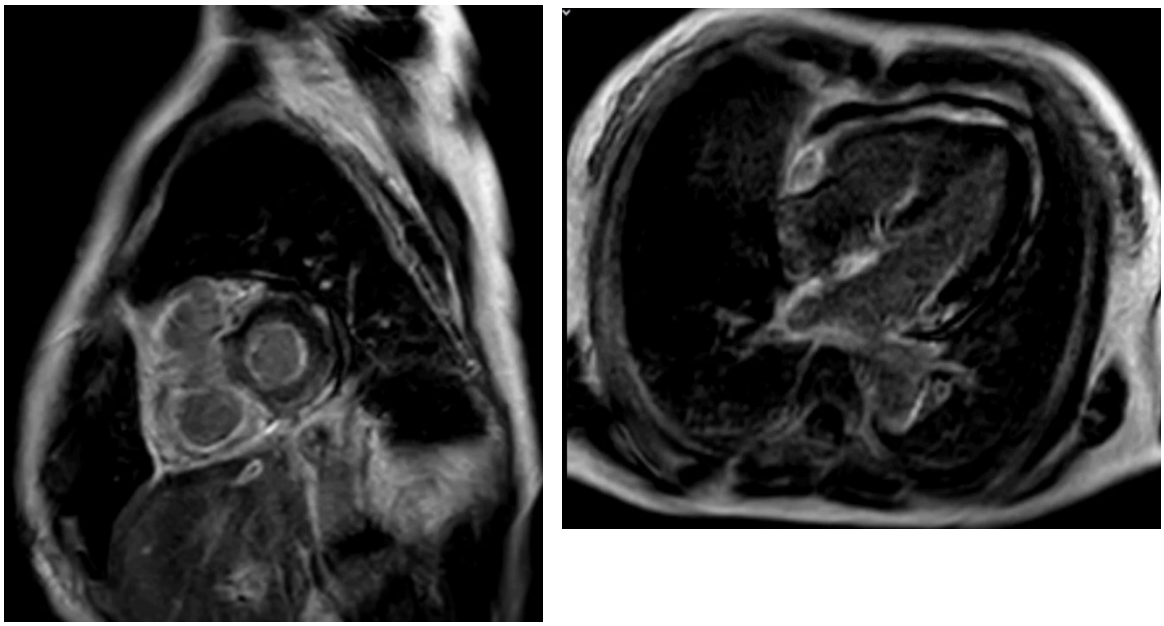


Figura 3. RMC: planos sagital y axial con patrón característico de realce tardío subendocárdico generalizado.

JUICIO CLÍNICO

- Bloqueo auriculoventricular completo en paciente con miocardiopatía por depósito de transtiretina.

DISCUSIÓN

La amiloidosis es una enfermedad de depósito, consecuencia del acúmulo extracelular de fibras que proceden de proteínas con una estructura inestable que se pliegan, agregan y terminan depositándose (1). Dos variedades de amiloide originan la mayoría de los cuadros de amiloidosis cardiaca: la amiloidosis por depósito de cadenas ligeras (AL) y la amiloidosis por depósito de transtiretina (ATTR). La AL, causada por el acúmulo de cadenas ligeras, es la forma más frecuente y de peor pronóstico. La forma ATTR, causada por el depósito de una proteína plasmática encargada de transportar tiroxina, se subdivide a su vez en una forma hereditaria y otra adquirida, siendo esta última característica de pacientes seniles.

Los síntomas de la enfermedad derivan de la afección predominante de uno o varios órganos. La manifestación cardiológica más frecuente es la insuficiencia cardiaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) preservada, siendo otras formas muy frecuentes de presentación el síncope, la hipotensión ortostática, los trastornos del sistema de conducción y las taquiarritmias. De hecho, la alta incidencia de fibrilación

auricular en estos pacientes puede hacer que la primera manifestación de la enfermedad sea incluso un accidente cerebrovascular (1).

El hallazgo electrocardiográfico más frecuente en la mayor parte de las series es el patrón de pseudoinfarto. También es frecuente encontrar bajo voltaje eléctrico, diferentes grados de conducción AV o arritmias auriculares.

El ETT constituye la piedra angular en el diagnóstico inicial de esta enfermedad. Es característico, aunque no patognomónico, encontrar un incremento del grosor parietal mayor de 12mm a nivel septal y un aspecto granular del miocardio. Otros signos clásicos son la dilatación biauricular, el derrame pericárdico leve, el engrosamiento de las válvulas auriculoventriculares, y el strain longitudinal disminuido en bases y conservado en segmentos apicales.

La RMC nos permite caracterizar la composición del miocardio y es fundamental en el diagnóstico diferencial con otras miocardiopatías. La presencia de realce tardío con un patrón subendocárdico global, así como el aumento del valor del T1 nativo y del volumen extracelular, apoyan al diagnóstico. (2).

Para la confirmación diagnóstica, las sociedades científicas recomiendan realizar una gammagrafía con evidencia de captación cardiaca, junto con un estudio de inmunofijación en sangre y en orina (3). En caso de presentar captación con ausencia de componente monoclonal en la inmunofijación, es posible diagnosticar ATTR sin necesidad de estudio histológico, siendo recomendable realizar en estos pacientes un estudio genético para evaluar la presencia de variantes hereditarias, debido a su importancia de cara al consejo genético familiar. En caso de presentar un componente monoclonal, se necesitarán estudios histológicos para confirmar el subtipo de amiloidosis.

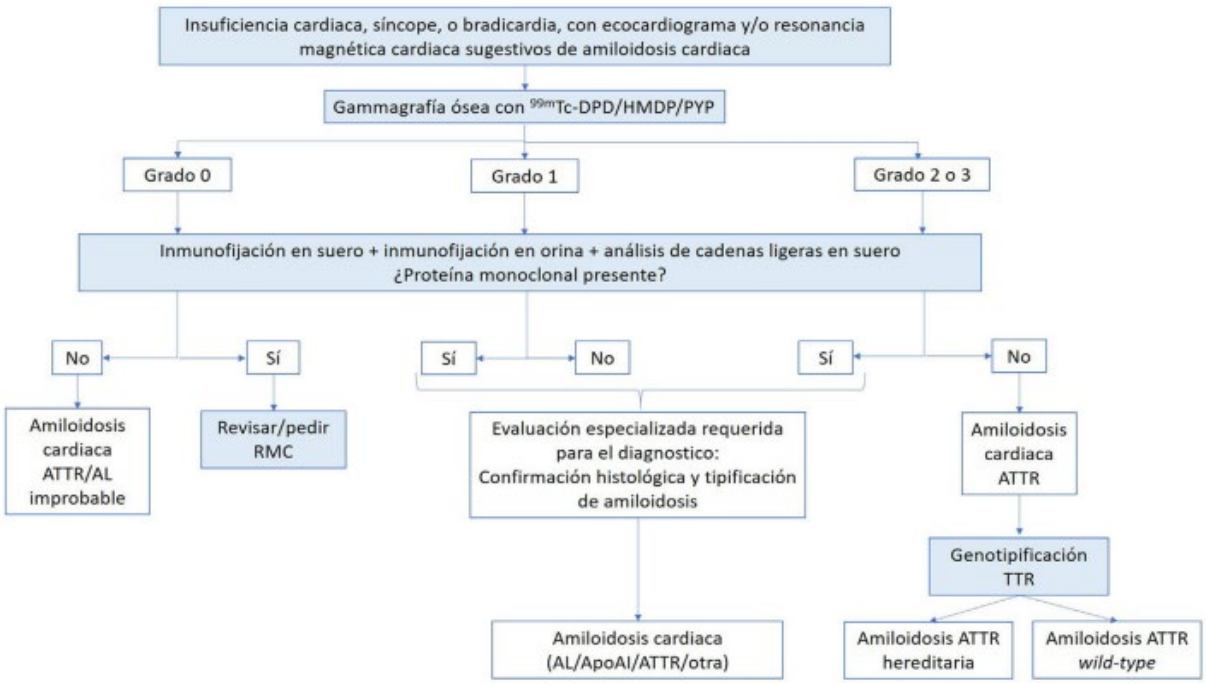


Figura 4. Algoritmo diagnóstico de la amiloidosis cardiaca.

El pronóstico de esta enfermedad en ausencia de tratamiento es malo. Se ha demostrado que los niveles de NT-proBNP y troponina son predictores independientes de supervivencia.

El tratamiento incluye dos partes: por un lado, el de los síntomas de origen cardiaco, y por otro, el de la enfermedad de base productora de la proteína amiloide. Este puede dirigirse por ejemplo a frenar la producción de cadena ligera en la AL, atacando a las células plasmáticas de la médula ósea responsables de su producción, o a estabilizar la síntesis hepática de transtiretina en la amiloidosis TTR.

El tafamidis es un fármaco de administración oral que actúa uniéndose a la transtiretina en el lugar reservado a la tiroxina, estabilizando el tetrámero e impidiendo su disociación en unidades de bajo peso molecular, lo que finalmente consigue evitar su depósito en los tejidos y la formación de amiloide. Se ha asociado a una reducción del 30% de la mortalidad total y del 32% de los ingresos de causa cardiovascular, además de mejorar la sintomatología y la calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Esther González-López et al, Diagnóstico y tratamiento de la amiloidosis cardiaca por transtiretina. Rev Esp Cardiol. 2017, 70 (11): 991-1004.
2. Pablo Farcia-Pavia et al, Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. European Heart Journal. 2021, 42: 1554-1568.
3. Marina Combarro-Eiriz et al, Actualización en el abordaje diagnóstico y terapéutico de la amiloidosis cardiaca por transtiretina. Rev Esp Cardiol. 2022, 57 (S2): 19-27.

Sección III: Cardiopatía isquémica y agudos cardiovasculares

Capítulo 22. Desafiando la coartación aórtica: Un relato diagnóstico y estrategias terapéuticas

Ana Belén García Carrillo

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 45 años, sin antecedentes personales de interés, ni tratamiento crónico. Fumadora de 10 cig. Al día desde la adolescencia, niega otros hábitos tóxicos.

Enfermedad actual

Consulta por dolor centrotorácico irradiado a mandíbula de inicio en domicilio al levantarse. No cortejo vegetativo. No disnea, no otra clínica.

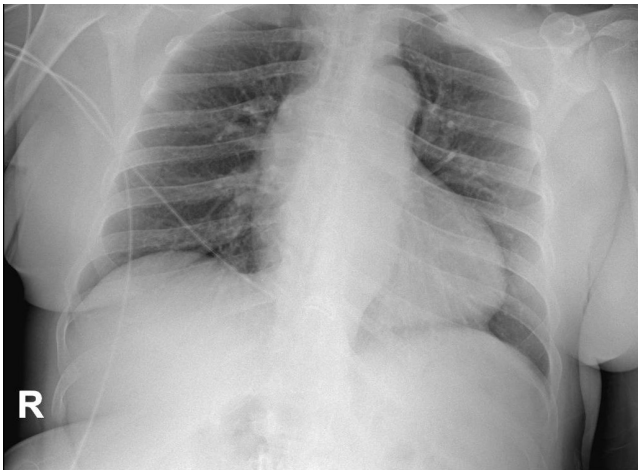
En puerta de urgencias se solicitó analítica sanguínea cuya única alteración reseñable fue un discreto aumento de troponina I, así como una radiografía de tórax que resultó anodina. Tras estabilización y pasar a observación se completó estudio con TAC de tórax que informaba de disección aórtica, por lo que se decidió traslado a otro hospital para intervención quirúrgica urgente (sustitución de aorta ascendente).

Desde entonces recibe seguimiento ambulatorio por parte de consultas externas de Cardiología, y actualmente se encuentra en tratamiento con Nifedipino 30mg, Hidroclorotiazida 25 mg, Bisoprolol 2,5mg, Candesartan 16 mg.

Pruebas complementarias

- Radiografía de tórax portátil a su llegada a Urgencias: Partes blandas sin alteraciones visibles, caja torácica íntegra, mediastino no ensanchado, ni desplazado, ligero refuerzo trama vascular a nivel de hilio izquierdo. Senos costofrénicos libres, no masas ni condesaciones, índice cardiotorácico <0.5.
- Radiografía de tórax postintervención: Partes blandas sin alteraciones visibles, caja torácica íntegra, mediastino no ensanchado, ni desplazado. Senos costofrénicos libres, no masas ni condesaciones, índice cardiotorácico <0.5, sutura de esternotomía.
- Electrocardiograma a su llegada a urgencias: Ritmo sinusal a 68 lpm, conducción AV normal QRS estrecho, T negativa V3-V5.
- Electrocardiograma de control realizado en centro de salud tras intervención: Rítmico a 62 lpm, ondas P sinusales presentes en todas las derivaciones, QRS estrecho, aplanamiento onda T sobretodo en V3. Eje a 0º.
- TAC aorta realizado en Urgencias: doble imagen de flap intimal, ambos que inician a nivel de la raíz valvular aórtica, sin afectar las arterias coronarias ni troncos supraaórticos. se extienden lateralmente a 37mm de tsa derecho y el otro hasta el nivel de la pared opuesta a salida de la subclavia izquierda. Anillo aórtico: diámetro mayor: 35 mm. Luz verdadera de aprox. 17 mm (diámetro total de aprox. 42 mm), válvula aórtica: morfología:

tricúspide. Aorta descendente con trombo mural fino de 4mm de espesor. Conclusión: Disección aórtica aguda con doble imagen de flap intimal con origen a nivel de válvula aórtica. no se evidencia afectación de arterias coronarias ni de troncos supraaórticos. se avisa en el momento del estudio de los hallazgos.



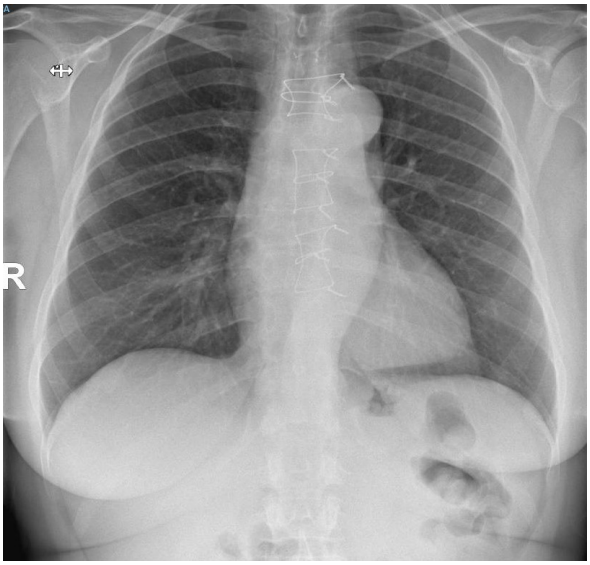
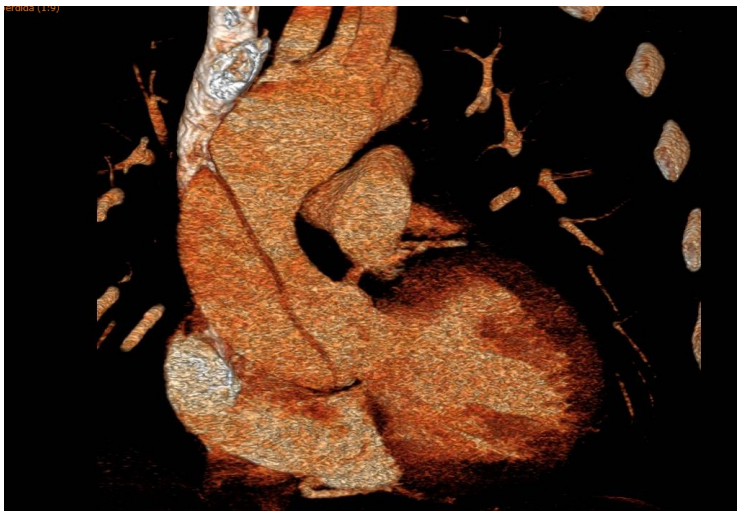


Imagen 1. Radiografía portátil de tórax realizada en el servicio de Urgencias. Se puede apreciar un falso aumento del índice cardiotorácico debido a la posición en la que esta tomada la proyección.

Imagen 2. Radiografía AP de tórax realizada de forma ambulatoria. Se visualiza la sutura metálica de esternotomía tras la reparación quirúrgica de la aorta.



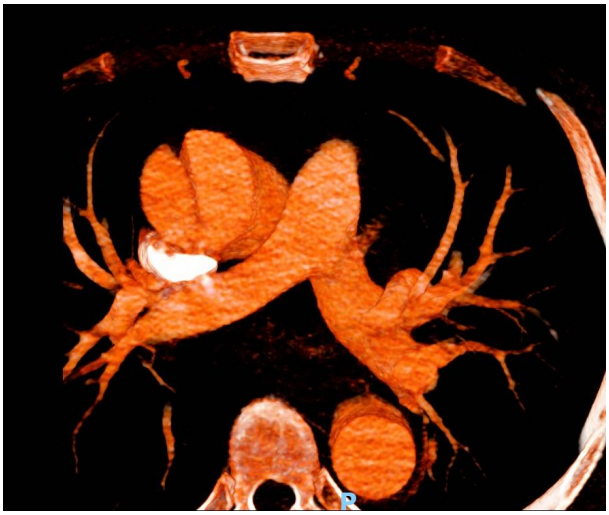


Imagen 4. TAC de aorta en corte sagital. Se evidencia disección que alcanza la raíz de la válvula aórtica. Imagen 5. TAC de aorta en corte axial. Disección aórtica a nivel de aorta ascendente.

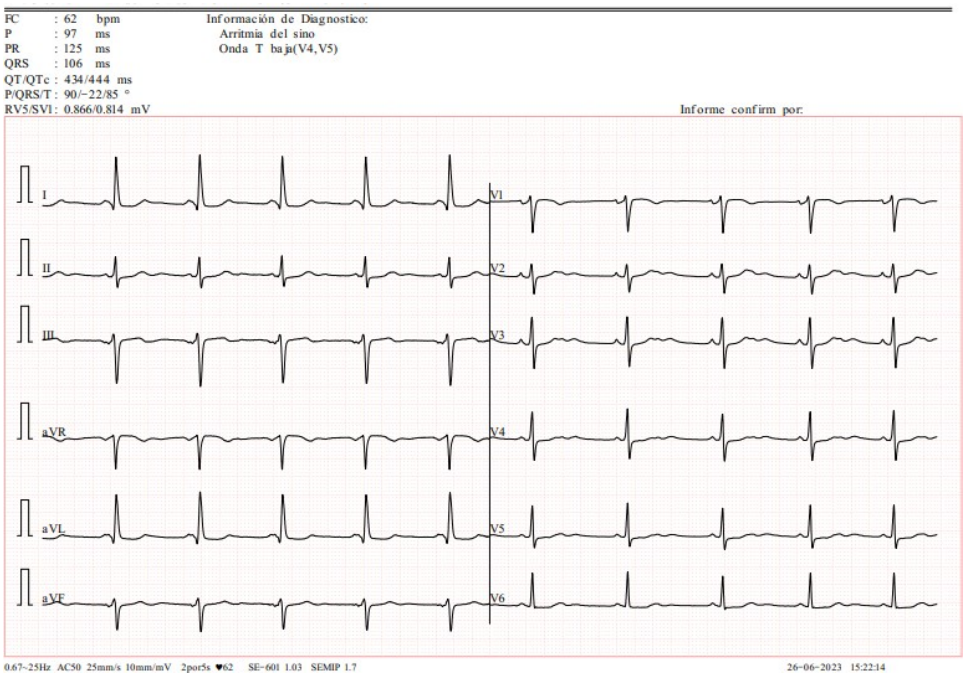


Imagen 3. Electrocardiograma realizado de forma programada en el Centro de Salud. Se evidencia un aplanamiento de la onda T en derivaciones laterales V3-V5.

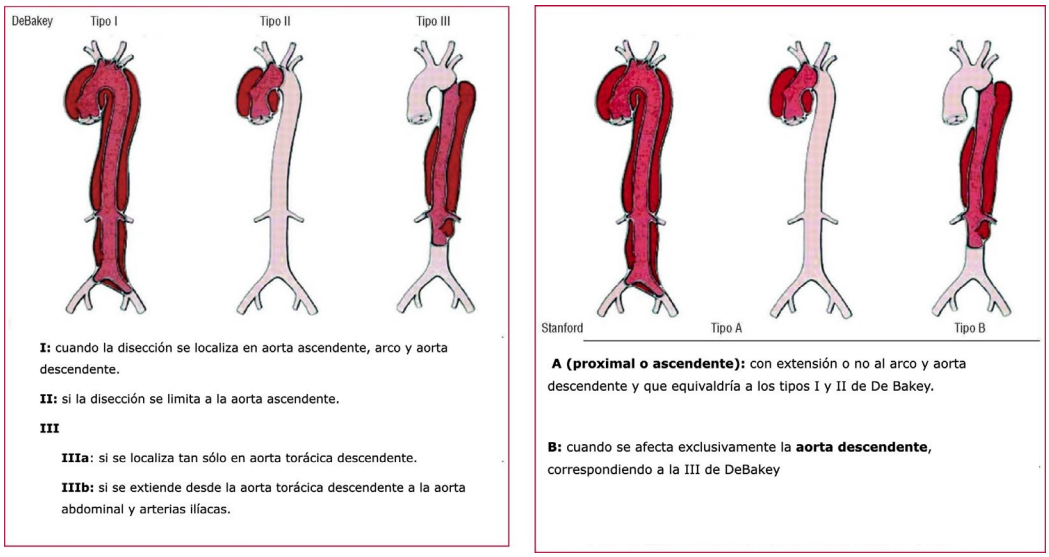


Imagen 4. Las clasificaciones más habituales de la disección aórtica torácica: Stanford y DeBakey. Inspirado en Ince y Nienaber (2).

JUICIO CLÍNICO

- Disección aórtica aguda con origen a nivel de la válvula aórtica.

DISCUSIÓN

La disección aórtica es una enfermedad cardiovascular aguda y potencialmente mortal que se caracteriza por un desgarro en la capa interna de la aorta. Se trata de una patología crítica y requiere una comprensión profunda de su fisiopatología, factores de riesgo, manifestaciones clínicas, métodos de diagnóstico y opciones de tratamiento.

La incidencia de la disección aórtica no está establecida de forma clara, estimándose entre 5-10 casos por millón de habitante y año. En su aparición influyen dos circunstancias: una disminución de la resistencia de la pared arterial y un factor desencadenante, por lo que la incidencia se relacionará con la prevalencia de factores de riesgo como la hipertensión arterial, que es el factor más influyente, la edad y alteraciones en la pared aórtica, ciertas afecciones hereditarias del tejido conectivo, como el síndrome de Marfan o el síndrome de Ehlers-Danlos pueden aumentar la susceptibilidad a este trastorno. Factores de riesgo adicionales incluyen el tabaquismo, el consumo excesivo de alcohol, el envejecimiento y, en ocasiones, traumatismos.

Los síntomas de la disección aórtica pueden variar según la ubicación y la extensión del desgarro, lo que lleva a manifestaciones clínicas diversas. El síntoma cardinal es un dolor torácico súbito y severo, a menudo descrito como "punzante" que puede irradiar a espalda, cuello o abdomen. Es importante el diagnóstico diferencial con el infarto agudo de miocardio. Otros síntomas comunes incluyen disnea, sudoración profusa, palpitaciones, debilidad en las extremidades y variaciones en las cifras de presión arterial.

El diagnóstico de la disección aórtica incluye el uso de técnicas de imágenes. La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) son herramientas cruciales para visualizar la aorta, identificar la ubicación y la extensión del desgarro, y determinar el tipo de disección, así como para decidir el mejor enfoque terapéutico.

Se conoce que la mortalidad de esta entidad si no se aplica ningún tratamiento es altísima. Según la mayoría de los autores, más de un tercio de los pacientes mueren en la primeras 24 horas, la mitad en las siguientes 48 horas, dos tercios en la primera semana y casi el 90% muere en el primer mes, por lo que una atención precoz resulta prioritaria. El tratamiento se basa en la ubicación del desgarro y el tipo de disección. En casos de Tipo A, que involucran la aorta ascendente, se requiere una cirugía inmediata para reparar la aorta o reemplazarla con un injerto artificial. En casos de Tipo B, que afectan la aorta descendente, el tratamiento suele ser médico e implica el control de la presión arterial. En algunos casos, se puede requerir cirugía en una etapa posterior.

En síntesis, la disección aórtica es una enfermedad cardiovascular potencialmente mortal que requiere una atención médica inmediata. La identificación temprana de los factores de riesgo y los síntomas, así como el acceso a tecnologías de diagnóstico avanzadas, son críticos para mejorar las tasas de supervivencia y reducir las complicaciones asociadas. Pero debemos de tener en cuenta que, tanto en la consulta de atención primaria como en los servicios de urgencia extrahospitalaria, la valoración de un paciente con dolor torácico agudo supone un reto diagnóstico debido a que las pruebas complementarias disponibles son limitadas. Por ello, las herramientas fundamentales son la historia clínica y la exploración física, y basándonos en ellas deberemos hacer un despistaje precoz de aquellas patologías que puedan comprometer la vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Smith J, Johnson A. Coartación de aorta: diagnóstico y tratamiento. Circulation. 2020; 132(4): 321-328.
2. Ince H, Nienaber CA. Tratamiento de los síndromes aórticos agudos. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2007 [citado el 4 de noviembre de 2023];60(5):526–41. Disponible en: https://www.revespcardiol.org/es-tratamiento-sindromes-aorticos-agudos-
3. articulo-13106187
4. Muiño Miguez A, Villalba García MV, López González-Cobos C, Gómez Antúnez M,
5. Ortiz Vega M, Ortiz Alonso J. Acute aortic dissection. An Med Interna (Madrid). 2002; 19(4):19-23.
6. Robicsek F, Thubrikar MJ. Hemodynamic considerations regarding the mechanism and prevention of aortic dissection. Ann Thorac Surg. 1994; 58:1247-53
7. Della H. Aortic dissection. RN. 2007; 70(3):26-31
8. Muñoz Avila JA, Torres Murillo JM, Calderón de la Barca Gázquez JM, García Criado EI, Jiménez Murillo LM. Manejo del paciente con dolor torácico agudo en Atención Primaria. Semergen. 24(2):137-45

Capítulo 23. Un infarto de bandera

Carlos González Guerrero, Ana Pérez Asensio, Macarena Cano García, Luz Divina Muñoz Jiménez

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 64 años, fumadora, hipertensa, sin otros factores de riesgo cardiovascular y sin antecedentes cardiológicos conocidos, en tratamiento con losartan 100 mg/día.

Motivo de consulta

Acude a urgencias por dolor torácico opresivo, de una hora de evolución, mientras se encontraba en reposo, irradiado a mandíbula y miembro superior izquierdo, que se asocia a cortejo vegetativo (nauseas sin vómitos con sudoración profusa). Refiere episodios similares, pero de menor intensidad en días previos.

Exploración física

Regular estado general. Bien hidratada y perfundida.

- Tensión arterial 110/60 mmHg. Frecuencia cardiaca 60 lpm. SatO2 100% sin oxigenoterapia.
- Auscultación cardiaca: rítmica sin soplos.
- Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos.

Pruebas complementarias

- ECG (imagen 1): ritmo sinusal a 60 lpm, PR normal QRS estrecho con eje normal, ascenso sutil de ST en I, aVL y V2, con descenso en III. Compatible con el signo de la bandera de Sudáfrica.

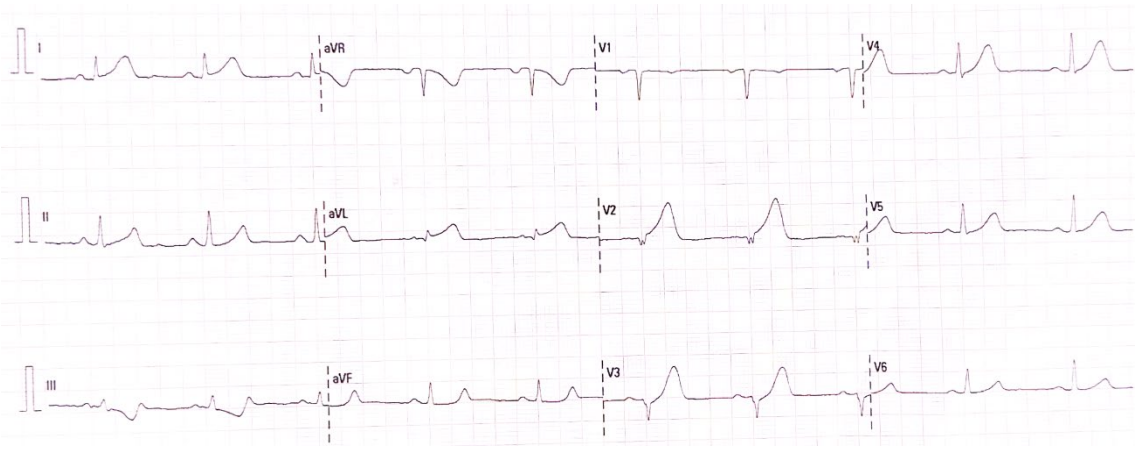


Imagen 1. ECG que muestra ascenso de ST en I, aVL y V2; y descenso en III.

- Análisis de sangre: Hemoglobina 16.5 g/dL, leucocitos 9000/µL, plaquetas 260000/µL, creatinina 0.84 mg/dL, potasio 4 mg/dL, sodio 137 mg/dL.
- Primera determinación de troponina I ultrasensible: 227 ng/L.

Actuación

Ante la clínica que mostraba la paciente y el hallazgo electrocardiográfico, se activó Código Infarto, realizándose cateterismo coronario emergente. Durante el mismo, se evidenció una lesión oclusiva de la primera diagonal desde su tercio proximal (Imagen 2), que comprometía totalmente el flujo distal de la arteria afectada (flujo TIMI 0). Tras cruzar la lesión con la guía coronaria, se recuperó el flujo distal evidenciándose un vaso de buen calibre, prácticamente del mismo tamaño que la descendente anterior. Finalmente, se decidió revascularizar la lesión mediante el implante de un stent farmacoactivo con polímero liberador de Everolimus (imagen 3) recuperando flujo TIMI 3.

Buena evolución durante el ingreso Tras su estancia en la unidad coronaria, y posteriormente en planta de hospitalización, con ecocardiografía transtorácica que mostró función biventricular conservada, fue dada de alta asintomática, con optimización de tratamiento médico.

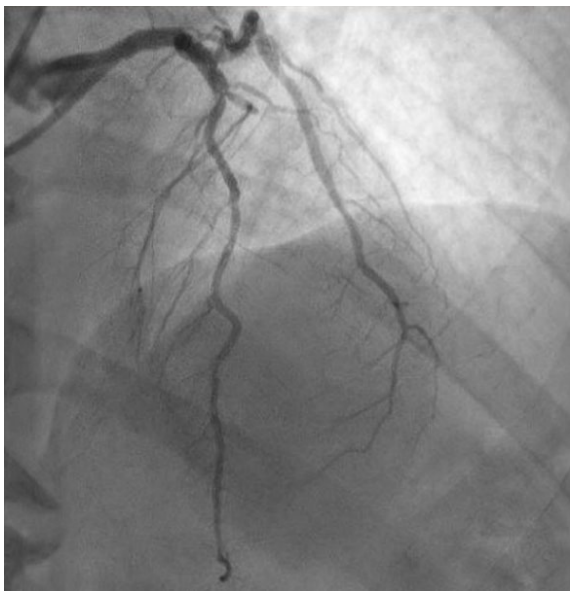


Imagen 2. Proyección angiográfica craneal que muestra oclusión de primera diagonal.



Imagen 3. Resultado de revascularización de primera

JUICIO CLÍNICO

- Infarto agudo de miocardio con elevación del ST lateral Killip-Kimball I.

- Oclusión aguda de primera diagonal.
- Revascularización completa mediante implante de un stent farmacoactivo.
- Función sistólica biventricular conservada.

DISCUSIÓN

El signo de la bandera de Sudáfrica es un patrón electrocardiográfico caracterizado por la elevación del segmento ST en las derivaciones I, aVL y V2, con descenso del ST en III, lo cual, en un ECG de 12 derivaciones esboza la silueta de la bandera de Sudáfrica [1,2,3] (Imagen 4). Estas características electrocardiográficas ocurren cuando existe un compromiso de la zona lateral alta de corazón, de ahí el ascenso en I, aVL y V2; y el descenso especular en III. Principalmente, estos infartos cursan con la oclusión de la primera diagonal. Se ha descrito este patrón electrocardiográfico también en oclusiones de la arteria circunfleja o incluso de ramos medianos de buen calibre [1,2,3,4,5].

El signo de la bandera de Sudáfrica es un patrón electrocardiográfico equivalente al ascenso del ST en derivaciones contiguas. Existen otros patrones electrocardiográficos similares más reconocidos como son el patrón Wellens (ondas T bifásicas o invertidas en derivaciones precordiales) o el patrón de Winter (infradesnivelación del segmento de 1-3 mm con morfología ascendente con ondas T altas simétricas en derivaciones precordiales). Estos patrones han sido incluidos recientemente en las últimas guías europeas de síndrome coronario agudo de 2023 [6].

El reconocimiento del patrón de la bandera de Sudáfrica presenta varias dificultades: por un lado no se trata de una elevación del segmento ST en derivaciones completamente contiguas, al incluir en las derivaciones típicas de afectación de la cara lateral alta (I y aVL) y la derivación V2; por otro lado, su frecuencia de presentación es escasa. Los pacientes que presenten un patrón de la bandera de Sudáfrica en el ECG deben ser remitidos de forma urgente a terapia de revascularización coronaria, de ahí la importancia de su reconocimiento precoz.

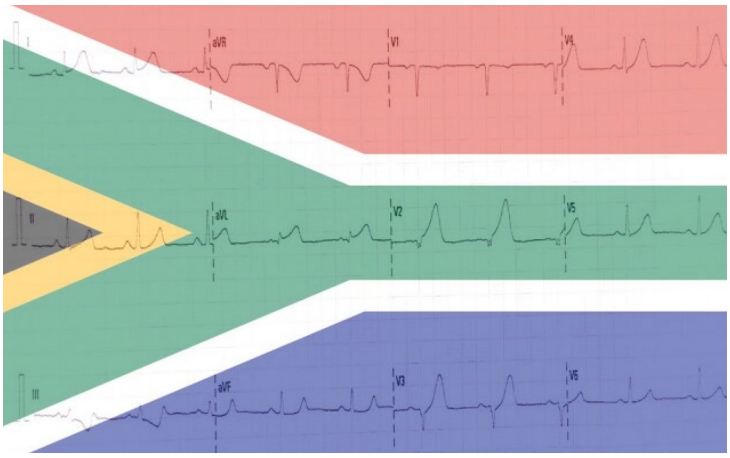


Imagen 4. ECG de la paciente con la bandera de Sudáfrica superpuesta. Se muestra la correlación de la silueta de misma, con las derivaciones características de este

BIBLIOGRAFÍA

1. Monaghan M, Sreenivasan S. A Red Flag ECG. Circulation. 2020;142(19):1871–1874.
2. Rajendran G et al. The South African flag sign-an electrocardiographic sign to predict the culprit artery. QJM. 2021;114(9):665–666.
3. Littmann L. South African flag sign a teaching tool for easier ECG recognition of high lateral infarct. Am J Emerg Med. 2016;34(1):107–109.
4. Szymanski FM et al. Electrocardiographic features and prognosis in acute diagonal or marginal branch occlusion. Am J Emerg Med. 2007;25(2):170–173.
5. Zipes DP et al. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 11th ed. Elsevier; 2019: p. 1095-1122.
6. RA Byrne et al. 2023 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes. Eur Heart J. 2023 Oct 12;44(38):3720-3826

Capítulo 24. Un ictus para el cardiólogo

Marina Teresa García García, Tarek Alejandro Grez Gutiérrez, César Jiménez-Méndez, Rafael Vázquez García

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 50 años de edad, fumador importante desde la juventud sin otros antecedentes personales de interés.

Enfermedad actual

El paciente es traído a Urgencias por los servicios de emergencias extrahospitalarios tras caída en domicilio. A su llegada al hospital presenta hemiparesia derecha, desviación de comisura bucal a la izquierda y afasia global. Se realiza angioTAC de troncos supraaórticos que objetiva oclusión del segmento M1 de arteria cerebral media izquierda (ACM) por lo que se administra fibrinólisis intravenosa y se decide traslado a nuestro centro para abordaje endovascular urgente.

A su llegada a nuestro centro el paciente presenta recuperación completa de clínica neurológica. Se realiza nuevo TAC cerebral evidenciando recanalización del segmento M1, con una suboclusión en tramo M2-M3 por lo que se decide ingreso en Unidad de ictus. Como parte del protocolo, se realiza electrocardiograma (ECG) que objetivo ascenso del ST de V2-V4 y QS en cara anterior. Tras mejorar la afasia y rehistoriando al paciente, éste refiere episodio de dolor centrotóracico opresivo intermitente desde hace una semana por lo que decide coronariografía emergente.

Exploración física

Tensión Arterial: 105/60mmHg Frecuencia Cardiaca: 80 latidos por minuto, Saturación de oxígeno basal 100%. Discreta limitación extensión miembro superior derecho. Auscultación cardiaca rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar normal.

Pruebas complementarias

- **Analítica:** Hemoglobina 14 g/dL Creatinina 0,75 mg/dL Sodio 141 mEq/L Potasio 4,1 mEq/L Troponina I 1695 ng/L
- **Electrocardiograma (Figura 1)**: Ritmo sinusal. 80 lpm, PR normal, QRS estrecho, QS anterior, elevación del ST de V2-V4, ondas T invertidas en cara inferolateral.

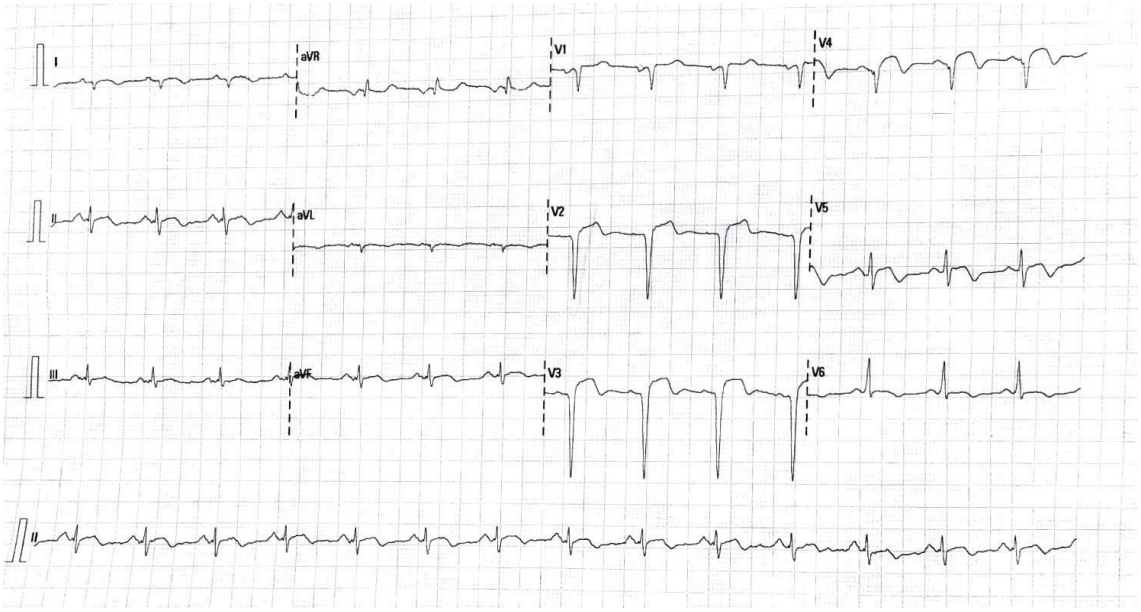


Figura 1: Electrocardiograma. Ritmo sinusal. 80 lpm, PR normal, QRS estrecho, QS anterior, elevación del ST de V2-V4, ondas T invertidas en cara inferolateral.

- **Coronariografía (Figura 2):** Dominancia izquierda. Tronco coronario sin lesiones. Oclusión trombótica de arteria descendente anterior proximal que se revasculariza mediante un stent farmoactivo. Relleno por circulación colateral desde circulación heterocoronaria dependiente de ramos septales. Circunfleja sin lesiones. Coronaria derecha de escaso desarrollo.

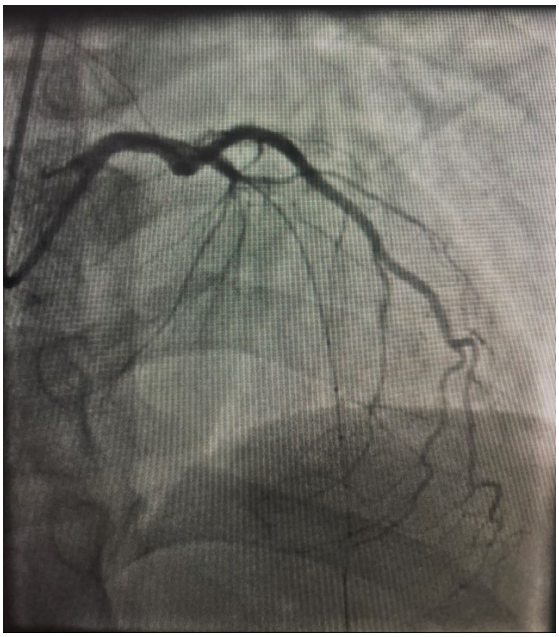


Figura 2: Coronariografía. Proyección PA. Oclusión trombótica de arteria descendente anterior media. Se visualiza guía intracoronaria en su interior.

- **Ecocardiografía transtorácica:** función sistólica del ventrículo izquierdo severamente deprimida a expensas de aquinesia de todos los segmentos medioapicales y ápex puro. FEVI Simpson biplanar 24%. Se observa trombo apical de 35 mm x 20 mm adherido a ápex hacia pared anteroseptal.



Figura 3: Ecocardiograma transtorácico. Plano apical 4 cámaras. Se visualiza en región apical imagen hiperecogénica compatible con trombo intraventricular.

JUICIO CLÍNICO

- Ictus isquémico de ACM izquierda de origen cardioembólico.
- Infarto agudo de miocardio con elevación del ST anterior.
- Trombo apical en ventrículo izquierdo.

DISCUSIÓN

La trombosis intraventricular (TIV) es una de las complicaciones del infarto agudo miocardio (IAM) más temidas, con una prevalencia en torno al 9% en los infartos anteriores.[1] Su incidencia ha disminuido en los últimos registros, posiblemente debido a las nuevas estrategias antitrombóticas y la revascularización temprana.[1]

Es de vital importancia el diagnóstico precoz debido al riesgo importante de embolia sistémica que implica, especialmente a nivel cerebrovascular (aumento del riesgo relativo hasta 5 veces en relación con el IAM sin TIV).

La localización anterior del infarto, la disfunción sistólica del ventrículo izquierdo y la presencia de zonas aquinéticas o disquinéticas son factores de riesgo conocidos para el desarrollo de TIV.[2] Fisiopatológicamente la TIV se explica en base a la clásica tríada de Virchow ya que el flujo sanguíneo anormal, el estado de hipercoagulabilidad y el daño tisular que ocurren en el seno del IAM favorecen su formación.

El diagnóstico se realiza principalmente con la ecocardiografía (ETT). Las últimas guías de síndrome coronario agudo recomiendan completar el estudio con utilización de contraste ecocardiográfico en infartos anteriores donde no se visualice el ápex correctamente (nivel II b de evidencia). Hoy en día, la resonancia magnética cardíaca constituye el gold standard para el diagnóstico. Las series actuales indican que la RMN evidencia TIV hasta en el 12% de los infartos anteriores por lo que la incidencia de estos puede subestimarse con ETT.[1]

En cuanto al momento de la formación del TIV los datos actuales sugieren que la trombosis ocurre principalmente en las dos semanas post IAM. Por tanto, debemos aumentar nuestro nivel de sospecha clínica y realizar las pruebas complementarias oportunas en este periodo.

En cuanto al tratamiento, las guías actuales recomiendan tratamiento anticoagulante de tres a seis meses en función de la resolución del trombo guiada por pruebas de imagen. En cuanto a la terapia anticoagulante están indicados tanto antagonistas de la vitamina K como los nuevos anticoagulantes orales, teniendo siempre en cuenta el riesgo hemorrágico y trombótico de nuestro paciente (nivel de evidencia II a).[1]

Recientemente, disponemos de datos del uso de anticoagulantes directos en prevención primaria para TIV en pacientes con IAM anterior sometidos a intervención coronaria percutánea. En este ensayo controlado aleatorio participaron 279 pacientes y se demostró que la adición de 2,5 mg de rivaroxabán dos veces al día a la terapia doble antiagregante durante los 30 primeros días post IAM redujo la formación de TIV al mes de seguimiento en comparación con la estrategia habitual de doble antiagregación (HR: 0,08; 95% CI: 0,01-0,62; $p < 0,015$). En cuanto efectos a los adversos analizados se observó una tasa de sangrado similar dentro de los 30 días en ambos grupos, aunque se produjo 1 caso de sangrado grave en el grupo de rivaroxabán (el paciente tenía una malformación vascular intracraneal).[4] A raíz de estos resultados es necesario realizar estudios más amplios para determinar utilidad de este abordaje terapéutico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Robert A Byrne, Xavier Rossello, JJ Coughlan, Emanuele Barbato, Colin Berry, Alaide Chieffo, Marc J Claeys, et al. Directrices ESC 2023 para la gestión de síndromes coronarios agudos: desarrollado por el grupo de trabajo sobre el manejo de síndromes coronarios agudos de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC), European Heart Journal , volumen 44, número 38.

2. Mauro Massussi, Andrea Scotti, Gregory Y H Lip, Riccardo Proietti, Left ventricular thrombosis: new perspectives on an old problem, European Heart Journal - Cardiovascular Pharmacotherapy, Volume 7, Issue 2.
3. Levine GN, McEvoy JW, Fang JC, Ibeh C, McCarthy CP, Misra A, et al. Management of patients at risk for and with left ventricular thrombus: A scientific statement from the American Heart Association.
4. Zhongfan Zhang, MD, Daoyuan Si, MD, PHD, Qian Zhang, MD, Lina Jin, MD et al. Prophylactic Rivaroxaban Therapy for Left Ventricular Thrombus After Anterior ST-Segment Elevation Myocardial Infarction. JACC: Cardiovascular Interventions Vol 15, NO. 8, 2022.

Capítulo 25. Una alerta hemodinámica inesperada

Judith Calle Pérez, Lucía Moreno de Redrojo Cortés, Cristina Álvarez Martínez, Agustín Carlos Martín García

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 49 años, hipertensión arterial y exhábito tabáquico como factores de riesgo cardiovascular (FRCV) con ausencia de historia cardiovascular.

Enfermedad actual

Acudió al Servicio de Urgencias por primer episodio de dolor en hemitórax izquierdo tras realización de esfuerzo físico puntual cogiendo una "caja con peso de 5 kilogramos" que prácticamente había cedido a su llegada a nuestro centro. Describía el dolor torácico como punzante y se reproduce con la digito-presión de forma repetida. Negaba cortejo vegetativo asociado al mismo. Tampoco refería antecedente de cuadros infecciosos los días previos, ni ninguna otra sintomatología asociada.

La sospecha inicial era de dolor torácico mecánico tipo osteomuscular, sin embargo, en el análisis solicitado por los médicos del Servicio de Urgencias se objetivó elevación de biomarcadores de daño miocárdico (trop I US 3392) por lo que se decidió ingreso hospitalario en la Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares con sospecha de miopericarditis aguda, para monitorización y realización de coronariografía electiva.

Pruebas complementarias

- Análisis: filtrado glomerular > 90 ml/min, iones normales, troponina ultrasensible 1ª determinación 3392 pg/ml, 2ª determinación 40437 pg/ml, NT-proBNP 201 pg/ml, PCR < 0.05 mg/dl, Hb 14.6 g/dl, leucocitos 11500 µL, neutrófilos 8350 µL, plaquetas 199000 µL. Coagulación en rango.
- Electrocardiograma: bradicardia sinusal a 50 lpm, eje eléctrico de 90º, PR < 200 ms, QRS estrecho sin alteraciones en la repolarización. ECG con dolor en UCIC (Figura 1): Ritmo sinusal con ondas T isodifásicas en V3-V4 que previamente no presentaba.

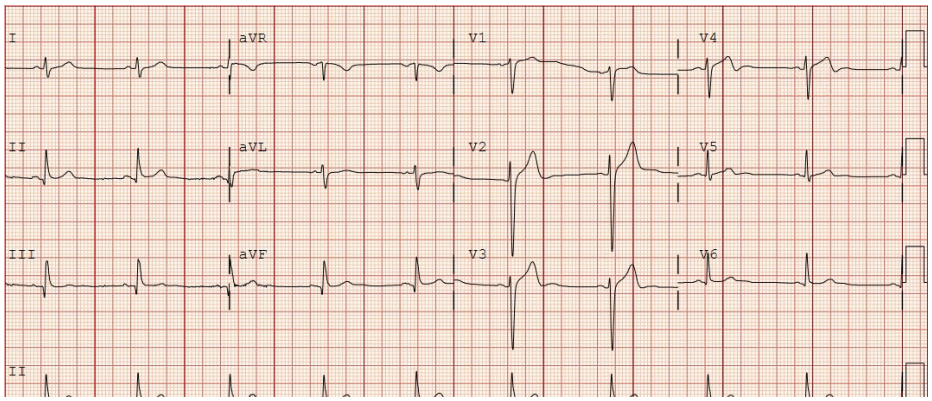


Figura 1. Electrocardiograma con dolor. Ritmo sinusal a 60 lpm, eje eléctrico normal, PR < 200 ms, QRS estrecho con alteraciones en la repolarización en cara anterior V2-4.

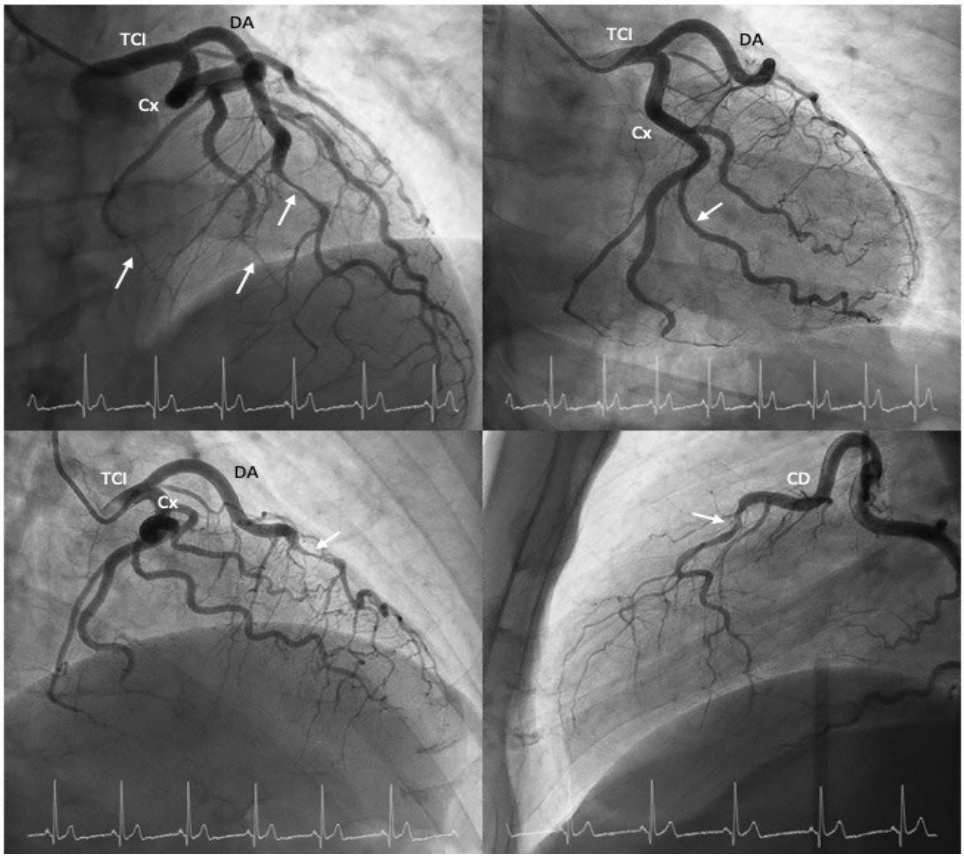


Figura 2. Coronariografía diagnóstica con hallazgo de disección coronaria multivaso (flechas), con afectación principal en segmento medio de la arteria descendente anterior. CD: arteria coronaria derecha; Cx: arteria circunfleja; DA: arteria descendente anterior; TCI: tronco coronario izquierdo.

- Radiografía de tórax: índice cardiotorácico normal, senos costo y cardiofrénicos libres, sin signos de congestión ni condensación parenquimatosa.
- Ecocardiograma portátil a pie de cama en servicio de urgencias: tamaño y función sistólica biventricular normal. Aurículas normales. Sin alteraciones aparentes de la motilidad segmentaria. Ausencia de valvulopatías. No derrame pericárdico. Vena cava inferior no dilatada y con colapso inspiratorio.
- Coronariografía (Figura 2): enfermedad arterial no ateromatosa de tres vasos. Se aprecian imágenes características de reducción de luz brusca lineal compatibles con hematoma/disección coronaria espontánea tipo 2, afectando principalmente a DA media con suboclusión de segmento más apical, manteniendo permeabilidad y flujo TIMI 3 en vasos diagonales y septales. Afectación distal de vasos secundarios en territorio de circunfleja y coronaria derecha también (obtusa marginal y posterolateral derecha).
- Tomografía computarizada coronaria y cardiaca (Figura 3): arterias coronarias no calcificadas. Codominancia. Tronco coronario izquierdo y descendente anterior (DA) proximal sin lesiones. DA media con lesión larga severa compatible con hematoma intramural de unos 20 mm de longitud que se extiende distalmente

(tipo IIB) con hipoperfusión del vaso distal. Circunfleja (Cx) proximal sin lesiones. Primera obtusa marginal subocluida distalmente en relación con lesión compatible con hematoma intramural de 3,5 mm de longitud a nivel distal. Afectación larga difusa del segundo ramo marginal desde el origen en relación con hematoma intramural con estenosis probablemente significativa. Ramo posterolateral izquierdo de fino calibre con suboclusión distal. Coronaria derecha sin lesiones. Posterolateral derecha de escaso desarrollo con hipoperfusión en probable relación con afectación distal. Aumento relativo de los espesores a nivel de cara anterior distal (9,7 mm) en contexto de infarto de miocardio, resto de los espesores parietales que impresionan de normales. Raíz aórtica y aorta ascendente de tamaño normal. Pericardio normal.

Conclusión: estudio compatible con disección coronaria espontánea tipo IIB (hematoma intramural) con afectación de los tres territorios coronarios. Lesión severa a nivel de DA media.

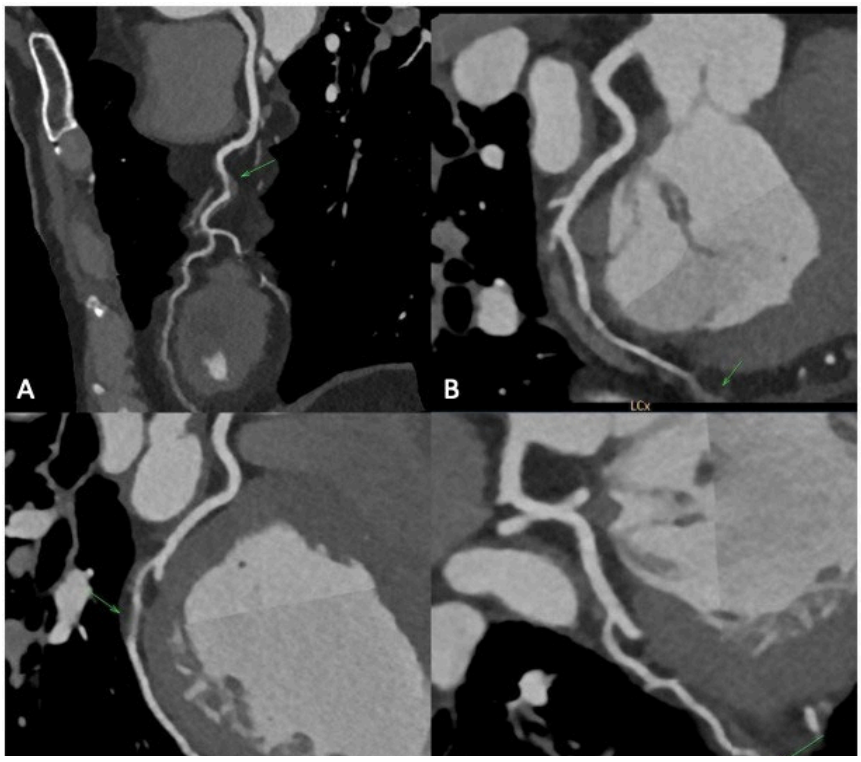


Figura 3. Tomografía computarizada coronaria y cardiaca con hallazgo de disección coronaria multivaso (flechas). A. Lesión severa a nivel de DA media. B, C y D. Afectación distal de ramos marginales de la circunfleja.

Afectación distal de ramos marginales y posterolaterales de la Cx y coronaria derecha respectivamente.

- Ecocardiograma transtorácico reglado: ventrículo izquierdo no dilatado ni hipertrófico. Función sistólica ventricular preservada. Sin aparentes alteraciones de la motilidad segmentaria. Aurículas no dilatadas. Ventrículo derecho no dilatado con función preservada. Sin valvulopatías significativas. Vena cava inferior no dilatado con colapso inspiratorio adecuado. Sin derrame pericárdico.
- TAC coronario de control: Dominancia derecha. Arterias coronarias sin lesiones. Tronco coronario izquierdo sin lesiones. Descendente anterior muy tortuosa sin lesiones con resolución de imagen de previa de hematoma intramural (calibre coronario normal) y buena visualización de vaso distal. Circunfleja sin lesiones. Tanto la primera obtusa marginal como la segunda, se encuentran permeables con resolución de hematoma intramural. Coronaria derecha dominante con tortuosidades sin observarse lesiones. IVP y PL sin lesiones.
- AngioTC de troncos supraaórticos y arterias renales: No se visualizan alteraciones en la densidad, irregularidades murales ni estenosis significativas tanto en ejes carotídeos como vertebrobasilar. Tampoco se definen dilataciones aneurismáticas ni otros hallazgos patológicos. Arterias renales de morfología y diámetro dentro de la normalidad sin imágenes de estenosis. Aorta e ilíacas de diámetro normal con alguna placa de ateroma calcificado aislado. Resto del abdomen sin hallazgos significativos.

Evolución

Durante la primera noche de ingreso, el paciente comenzó nuevamente con dolor localizado a nivel centrotorácico, pero de mayor intensidad con alteraciones electrocardiográficas en la repolarización en cara anterior (figura 1) y mayor elevación de biomarcadores, por lo que se decide activar la alerta de Hemodinámica y se realiza coronariografía emergente que mostró disección coronaria multivaso subsidiaria de tratamiento médico.

El paciente presentó buena evolución clínica, sin nuevos episodios de dolor torácico ni eventos arrítmicos y con marcadores de daño miocárdico en descenso. A los cinco días se realizó TAC coronario que mostró estabilidad de las lesiones descritas. Se decidió alta hospitalaria solicitando TAC coronario de control en tres meses y angio-TAC de troncos supraaórticos y arterias renales para despistaje de displasia fibromuscular.

El TAC coronario de control resultó normal con resolución de la disección y el screening radiológico para arteriopatía no reveló alteraciones significativas.

JUICIO CLÍNICO

- Infarto agudo de miocardio con elevación del ST en cara anterior. Killip I.
- Disección coronaria arterial espontánea multivaso tratado de forma conservadora.

- Función sistólica biventricular preservada.
- Ausencia de valvulopatías significativas.

DISCUSIÓN

El término de disección coronaria espontánea (DCE) define al proceso que se produce como consecuencia del desarrollo de forma aguda, de una doble luz en la pared vascular arterial con una vertiente falsa, que puede comprometer el flujo coronario, por compresión externa de la luz verdadera. Es una entidad rara y asociada en la mayor parte de las ocasiones al embarazo y al puerperio, predominantemente en mujeres jóvenes[2], siendo una de las causas de infarto agudo de miocárdico, responsable de hasta un 4% de los Síndromes coronarios agudos (SCA)[3].

Son varios los factores predisponentes de esta patología, como el sexo con la influencia hormonal y endocrina subyacente; y la presencia de arteriopatía, como es el caso de la displasia fibromuscular (DFM). Entre los factores precipitantes se encuentran principalmente el estrés, tanto emocional, como el físico, siendo el factor más común en la minoría de los casos producidos en varones[4].

La coronariografía diagnóstica siga siendo el "gold standard", mientras que el TAC coronario sigue ocupando un segundo lugar en la actualidad y es clave en el screening de arteriopatías relacionadas con esta entidad3 (Figura 4). Es una herramienta sobre todo útil en el seguimiento, e incluso se podría plantear en el momento agudo en pacientes estables.

Sin un tratamiento estándar sólido, en pacientes estables sin datos de isquemia progresiva se opta por un manejo conservador, contraindicando el empleo de fármacos fibrinolíticos y anticoagulantes a no ser que tenga indicación por otro motivo. Respecto a la antiagregación, existe controversia sobre la implementación de terapia simple o doble, debiendo individualizar en cada caso. Finalmente, es importante realizar un screening de vasculopatía mediante TAC o RM por la elevada asociación con la displasia fibromuscular[6].

En la valoración inicial del caso que se presenta, dentro del reto diagnóstico que supone el dolor torácico de características atípicas, este se orientó en un primer momento como dolor de tipo osteomuscular, en el contexto del esfuerzo que había realizado el paciente al levantar peso. Tras el resultado de laboratorio, la elevación de marcadores de daño miocárdico nos alertó sobre otras posibilidades diagnósticas de mayor riesgo vital. Al intensificarse la clínica de dolor torácico e incrementarse los valores de los biomarcadores de daño miocárdico, se consideró entonces la enfermedad ateroesclerótica coronaria como etiología más frecuente en nuestro medio, apoyado por el sexo masculino y los FRCV. El diagnóstico de disección coronaria espontánea no fue sospechado en este abordaje inicial al tratarse de un varón sin arteriopatía conocida asociada ni otros factores predisponentes; aunque en la literatura se han reportado casos

de disección coronaria espontánea tras ejercicio isométrico7, ocurriendo más en varones. Además, la incidencia de afectación multivaso por este mecanismo de vasculopatía es muy baja, justificando el interés generado por este caso clínico. Por otro lado, es discutible si se podría haber utilizado el TAC coronario en primer lugar dada la estabilidad inicial del paciente, pero la presencia de características de alto riesgo como la reaparición de dolor centrotorácico con curva en ascenso de troponina, resultó en la activación de la alerta de Hemodinámica y la realización, finalmente, de una coronariografía emergente.

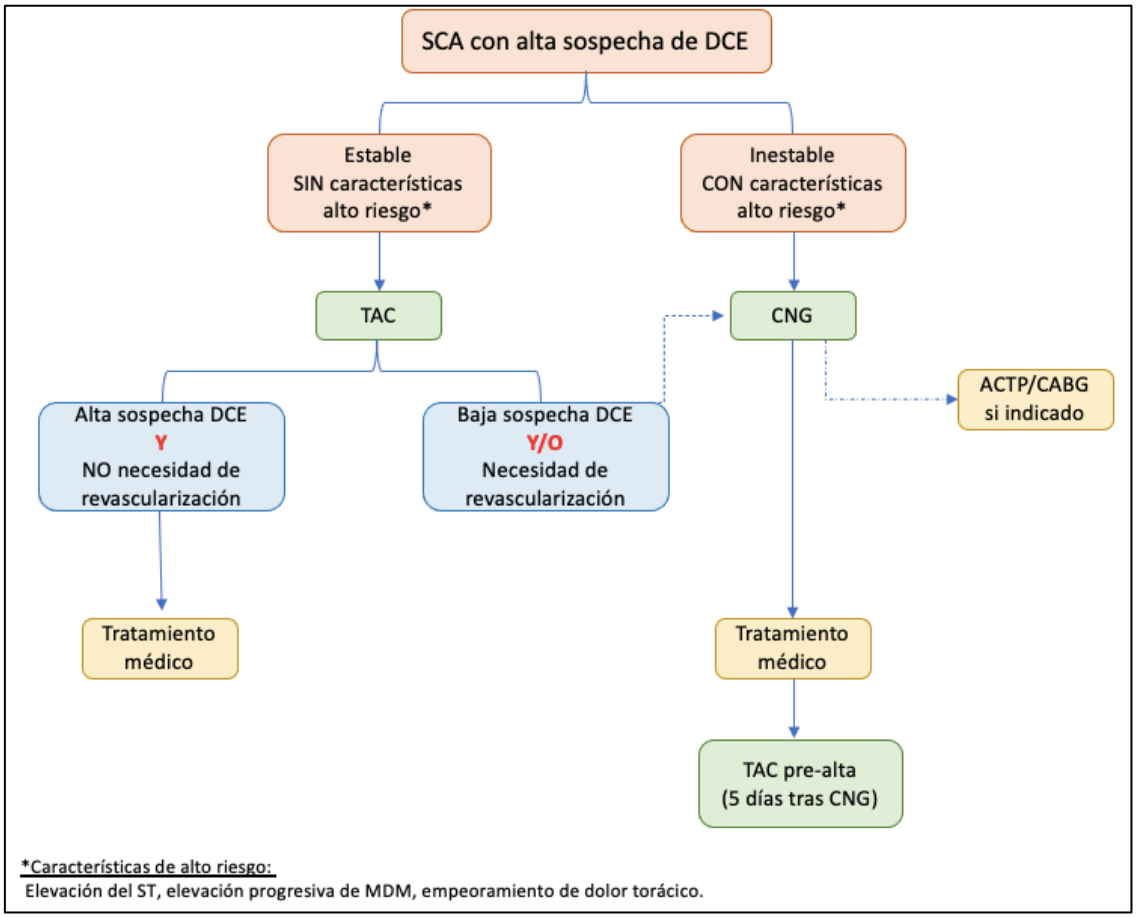


Figura 4. Algoritmo para el diagnóstico y seguimiento de pacientes con disección coronaria espontánea. Adaptado de Pergola V et al. European Heart Journal - Cardiovascular Imaging (2023) 00, 1–12.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adlam D, Alfonso F, Maas A, Vrints C; Writing Committee. European Society of Cardiology, acute cardiovascular care association, SCAD study group: a position paper on spontaneous coronary artery dissection. Eur Heart J. 2018 Sep 21;39(36):3353-3368.
2. Garcia-Guimaraes M, Bastante T, Macaya F, et al. Spontaneous coronary artery dissection in Spain: clinical and angiographic characteristics, management, and in-hospital events. Rev Esp Cardiol 2021;74;15-23

3. Pergola V, Continisio S, Mantovani F et al. A. Spontaneous coronary artery dissection: the emerging role of coronary computed tomography. European Heart Journal - Cardiovascular Imaging (2023) 00, 1–12.
4. Saw J, Starovoytov A, Humphries K, Sheth T, et al. Canadian spontaneous coronary artery dissection cohort study: in-hospital and 30-day outcomes. Eur Heart J. 2019 Apr 14;40(15):1188-1197.
5. Adlam D, Tweet MS, Gulati R, Kotecha D, Rao P, Moss AJ, Hayes SN. Spontaneous Coronary Artery Dissection: Pitfalls of Angiographic Diagnosis and an Approach to Ambiguous Cases. JACC Cardiovasc Interv. 2021
6. Gornik HL, et al. First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. Vasc Med. 2019 Apr.
7. Balakrishnan K, Scott P, Oliver L. A confluence of circumstances: a case of IVF, extreme exercise and spontaneous coronary artery dissection. Int J Cardiol 2016; 203:76–77.

Capítulo 26. Angina inestable tras TAVI: un nómada como culpable

Fabián Blanco Fernández, Olga Cabañas Tendero, Jesús Herrero Garibi, Agustín Carlos Martín García

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 87 años independiente para actividades básicas de la vida diaria. Cómo factores de riesgo cardiovascular destacaban dislipemia e hipertensión arterial, y como comorbilidad fundamental presentaba enfermedad renal crónica estadio IIIb.

En cuanto a los antecedentes cardiovasculares, destacaba estenosis aórtica severa degenerativa sintomática por disnea de esfuerzo, por lo que hacía menos de una semana había sido sometido a sustitución valvular aórtica percutánea (TAVI) por vía transfemoral. Además, el paciente presentaba de forma basal en el electrocardiograma (ECG) bloqueo auriculo-ventricular de primer grado (BAV I grado), así como hemibloqueo de la subdivisión anterior izquierda del haz de Hiss y bloqueo de rama derecha. Previo al implante de la TAVI se realizó coronariografía en la que se evidenció una lesión significativa en el segmento distal de la arteria descendente anterior, así como una lesión significativa en la arteria coronaria derecha proximal siendo ésta un vaso de escaso calibre y desarrollo por lo que ambas lesiones fueron consideradas subsidiarias de tratamiento médico. Como complicación presentó BAV completo paroxístico durante el procedimiento y en las siguientes horas, por lo que se implantó marcapasos bicameral DDD. Finalmente fue dado de alta hacía 48 horas con función biventricular preservada y prótesis normoposicionada y normofuncionante, sin insuficiencia periprotésica significativa.

Motivo de consulta

El paciente acude a urgencias hospitalarias 48 horas después del alta hospitalaria tras el implante de TAVI, refiriendo haber sufrido el día previo un episodio de dolor centro-torácico opresivo acompañado de cortejo vegetativo mientras caminaba realizando un esfuerzo escaso. Esa misma mañana presenta un nuevo episodio de similares características estando en reposo mientras esperaba sentado en el coche. Niega síncope y mareo, así como tampoco había presentado semiología de insuficiencia cardiaca desde el alta. Al interrogatorio dirigido el paciente niega clínica de dolor torácico ni con el esfuerzo, ni en reposo, previo al implante de TAVI.

Exploración física

Presión arterial (sistólica/diastólica): 106 mmHg / 65 mmHg. Frecuencia cardiaca 75 latidos/minuto. Saturación de oxígeno 99% basal sin oxigenoterapia. Normocoloración cutáneomucosa y normoperfundido. No se evidencia ingurgitación yugular en decúbito. Auscultación cardíaca: tonos cardíacos regulares, sin soplos audibles, ni roce, ni extratonos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado bilateralmente, sin

ruidos sobreañadidos. Abdomen: blando, depresible y sin organomegalias palpables. Miembros inferiores: sin edemas y con pulsos pedios palpables y simétricos.

Pruebas complementarias

Análisis al ingreso: Filtrado glomerular 15 ml/min/1.73 m^2. Iones en rango salvo potasio. Troponina I ultrasensible limites altos en curva descendente.

ECG al ingreso (Figura 1): Ritmo estimulado en modo DDD a 65 latidos/minuto.

Ecocardiograma tras el implante de TAVI: Se evidencia TAVI ligeramente progresada a TSVI, con gradientes normales (V max 1.9 m/s, Grad medio 7.2 mmHg), e insuficiencia periprotésica leve residual (2 jets muy leves, el mayor paraseptal). Insuficiencia mitral leve-moderada. Resto de estudio superponible al previo.

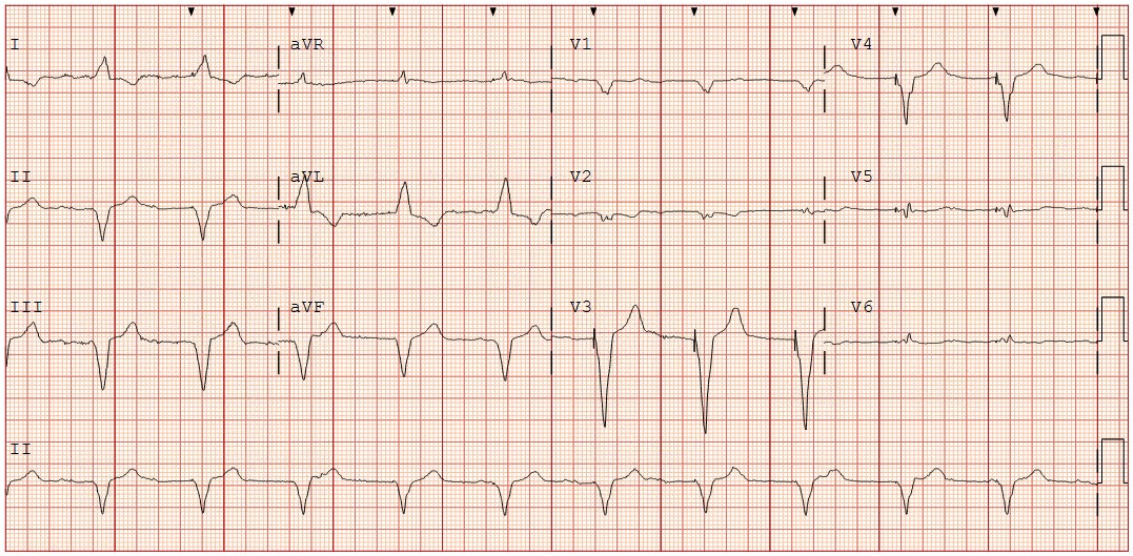


Figura 1: Electrocardiograma al ingreso.

- Ecocardiograma al ingreso a pie de cama en urgencias al ingreso: Ventrículo izquierdo no dilatado con movimiento asincrónico por estimulación, sin alteraciones de la dinámica segmentaria de la contractilidad. Válvula aórtica protésica con gradientes normales, e insuficiencia periprotésica leve similar a la descrita al alta. Ventrículo derecho de tamaño y función normal. Insuficiencia mitral moderada Grado II/IV. VCI no dilatada. Sin objetivarse derrame pericárdico.

- TAC de planificación previo al implante de TAVI (Figura 2): Válvula aórtica tricúspide severamente calcificada (6430 UA), con calcificación que se extiende hacia segmento posterior del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI). Anillo aórtico con perímetro medio de 25,75 mm (29 x 22,5 mm). Distancia del anillo al tronco común izquierdo (TCI) de 11.5 mm, y del anillo a la arteria coronaria derecha (CD) de 16 mm. Arterias coronarias con calcificación severa que precisa de estudio angiográfico invasivo. Aorta ascendente y descendente con

enfermedad aterosclerótica difusa sin placas complicadas. Diámetros de arterias femorales e iliacas límites, pero viables para acceso femoral.

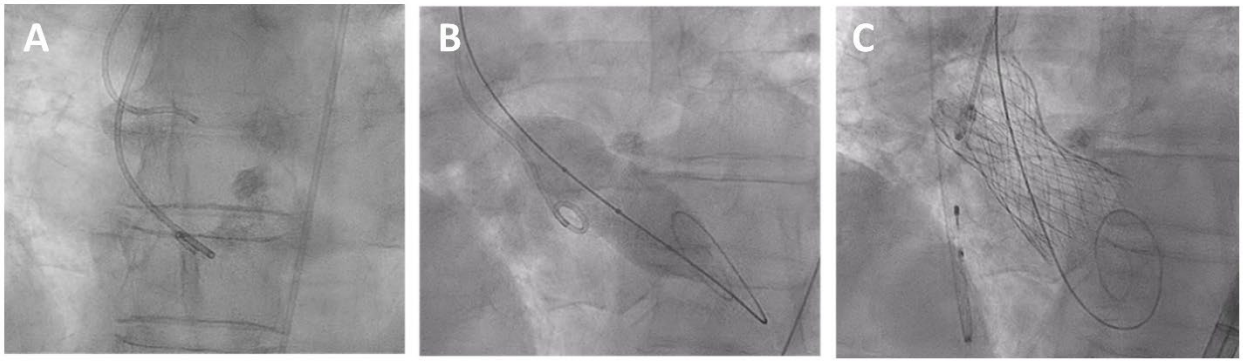


Figura 2. TAC cardíaco de planificación previo al implante de TAVI. Plano coronal en el que se evidencia válvula aórtica con calcificación severa del velo no coronariano (A) y plano transversal que muestra válvula aórtica trivalva con calcificación severa del velo coronariano derecho y no coronariano (B).

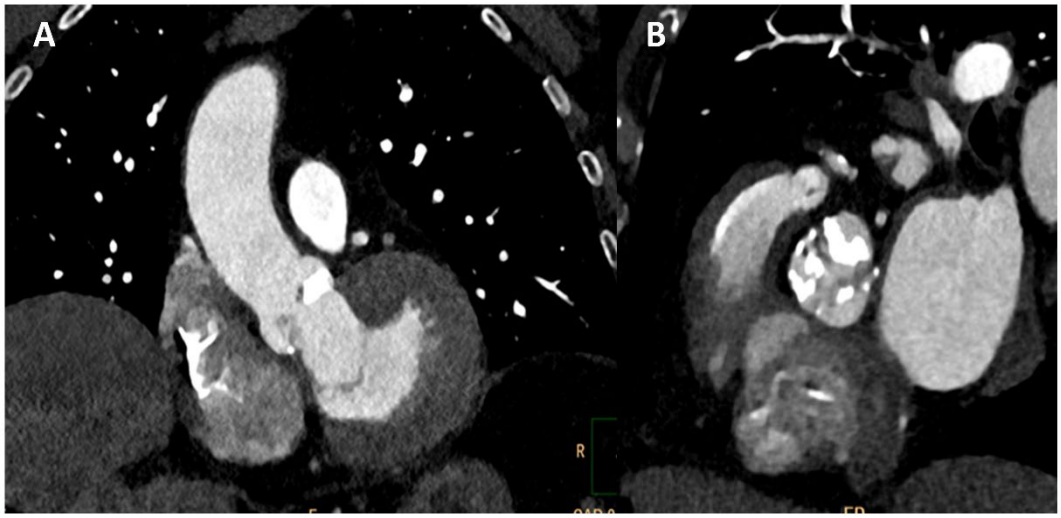


Figura 3. Implante de TAVI. Fluoroscopia sin inyección de contraste en la que se evidencia calcificación significativa de la válvula aórtica (A). Predilatación con balón de 22 mm previo al implante (B). TAVI implantada con infraexpansión secundaria a la calcificación aórtica (C).

- Implante de TAVI (Figura 3): Se realiza coronariografía que muestra lesión significativa en arteria coronaria descendente anterior (DA) distal y en arteria coronaria derecha (CD) proximal de escaso desarrollo susceptibles de tratamiento médico. Tras ello se realiza acceso femoral, para realización de valvuloplastia con balón de 22 mm con adecuada apertura para finalmente, realizar el implante de TAVI 34 mm Evolut®, con necesidad de recapturas quedando en posición ligeramente distal en el TSVI, pero correctamente expandida, con buena

hemodinámica y sin insuficiencia periprotésica significativa (Angiográficamente y por ecocardiograma) por lo que se finaliza el procedimiento.

- Coronariografía en ingreso actual (Figura 4): Se objetiva nódulo de calcio desplazado por prótesis percutánea que condiciona estenosis crítica en tronco coronario izquierdo (TCI) distal afectando a ostium de arteria coronaria circunfleja (Cx) que también presenta estenosis muy severa. Resto de lesiones en DA distal y CD proximal susceptibles de tratamiento médico.



Figura 4. Coronariografía de árbol coronario izquierdo a través de stent de TAVI.

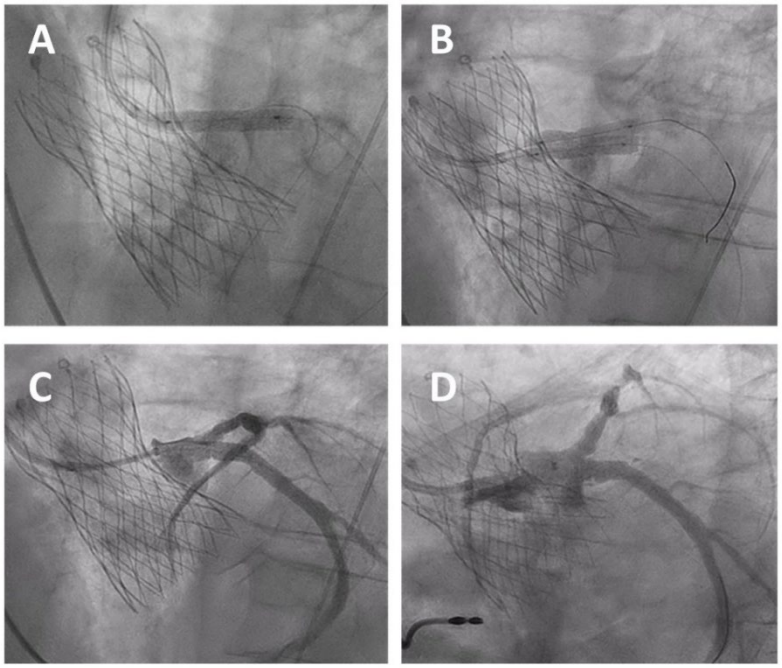


Figura 5. Revascularización coronaria percutánea: Predilatación de estenosis crítica en TCI (A). Postdilatación con técnica “Kissing baloon” (B). Resultado angiográfico final (C y D).

Evolución

Tras la valoración en urgencias y dada la aparición reciente de angina tras el implante de TAVI, en un paciente que no presentaba dicha clínica previamente a pesar de las lesiones significativas en las arterias coronarias que presenta, se decide revisar tanto el TAC de planificación previo al implante de TAVI, así como las imágenes del propio procedimiento de implante de la prótesis, con el fin de descartar posibles complicaciones que pudieran haber pasado inadvertidas. Se decide ingreso hospitalario del paciente para nueva coronariografía (Figura 4) en la que se objetiva estenosis crítica del TCI distal en probable relación con nódulo de calcio desplazado por la TAVI. Previo al inicio del procedimiento de revascularización, se realiza implante de balón de contrapulsación intraaórtico (BCPIAo) vía arterial femoral. Se realiza intubación de TCI con mucha dificultad, precisando ayuda de extensor de catéter. Se avanzan sendas guías de angioplastia a DA y Cx. Se lleva a cabo predilatación de estenosis crítica en segmento distal de TCI y proximal de Cx. Ante buena apertura de dicho balón, se realiza implante de Stent 3.50 x 20 mm en TCI-Cx. Finalmente, con el objetivo de optimización del Stent se recruza guía a DA y se realiza postdilatación con técnica “Kissing baloon” con buen resultado angiográfico final (Figura 5). Ante buena evolución, estabilidad clínica y hemodinámica se decide retirada de BCPIAo en sala sin complicaciones.

Tras la revascularización, el paciente evoluciona de forma favorable, sin nuevos episodios de angina. Mejoría progresiva de función renal sin otras incidencias. Por lo que ante la estabilidad hemodinámica y clínica de este se decide alta hospitalaria con seguimiento en consultas de cardiología.

Es valorado en consulta a los 4 meses tras el alta hospitalaria, encontrándose en clase funcional I de la NYHA para disnea y sin clínica anginosa.

JUICIO CLÍNICO

- Síndrome Coronario Agudo sin elevación del segmento ST tipo angina inestable.
- Enfermedad arterial coronaria de tres vasos: estenosis crítica de tronco coronario común izquierdo por desplazamiento de nódulo de calcio durante implante de TAVI, con afectación de origen de arteria circunfleja.
- Revascularización percutánea mediante implante de stent TCI-CX.
- Prótesis percutánea aórtica normofuncionante.
- Portador de marcapasos bicameral por bloqueo aurículo ventricular completo tras implante de TAVI
- Función sistólica biventricular preservada

DISCUSIÓN

La oclusión una arteria coronaria tras el implante de una prótesis percutánea aórtica (TAVI) es una complicación infrecuente pero que revierte especial gravedad dada la complejidad del procedimiento de revascularización, con una mortalidad en las series publicadas hasta del 50% de los casos (1). Puede producirse tanto al implantar este tipo de prótesis sobre una válvula aórtica nativa, así como al realizar el implante sobre una prótesis previa ("valve in valve") siendo más frecuente en este segundo escenario (0,7% Vs 3.5%, respectivamente) (2).

Esta complicación, se produce fundamentalmente durante el propio procedimiento de implante de la nueva prótesis, sin embargo, también se han descrito casos de obstrucción coronaria diferida, aunque esto es mucho menos frecuente (3).

Se considera obstrucción coronaria diferida aquella que sucede una vez finalizado el procedimiento de implante. Se han descrito dos tipos fundamentales de obstrucción coronaria diferida, con fisiopatología diferente (3): Aquella que se produce entre las primeras horas tras el implante y los primeros 7 días. Esta se denomina oclusión coronaria diferida temprana y está causada por la expansión progresiva de la prótesis autoexpandibles recién implantadas, así como por el desarrollo de disección o hematoma locales. Por otro lado, están los casos que se producen a partir de los 7 días del implante, denominándose oclusión coronaria diferida tardía. Ésta, está causada por el desarrollo de trombo, fibrosis o endotelización sobre la nueva prótesis. La frecuencia de esta complicación de forma diferida disminuye drásticamente hasta un 0,22% de los casos (3).

La oclusión coronaria es más común con alturas bajas de los ostium coronarios, especialmente cuando estos se encuentran a menos de 10 mm del plano valvular, así como con senos pequeños y con calcificaciones valvulares asimétricas y voluminosas. En los casos de "valve in valve" los principales factores de riesgo para oclusión coronaria incluyen una posición supraanular de la prótesis biológica quirúrgica, así como la presencia de un marco de stent interno (ej. Mitroflow o Trifecta) o la ausencia de marco de stent (ej. Freedom, Toronto SPV o Freestyle), y por último la posición final de la prótesis implantada. En cuanto a la obstrucción coronaria diferida temprana ésta se relaciona fundamentalmente con el implante de válvulas autoexpandibles y válvulas nativas altamente calcificadas con ostia coronarios bajos. Mientras que la obstrucción coronaria diferida tardía se relaciona fundamentalmente con el déficit de antiagregación o anticoagulación tras el implante.
Además, cabe destacar que se trata de una complicación que es más frecuente en las mujeres ya que estas tienden a tener senos de Valsalva más pequeños y la salida de los ostia coronarios suele tener una altura más baja (2).

La evaluación del caso antes del implante de la TAVI debe incluir la medición de la distancia desde el anillo aórtico hasta el ostium coronario y el tamaño del seno mediante tomografía computarizada (TAC), ecocardiografía transesofágica tridimensional o angiografía, si bien es cierto que el TAC resulta la técnica de imagen ideal. Además, también es necesaria la evaluación de la calcificación valvular y del anillo, igualmente

factible con esta última técnica. En los casos de "valve in valve", el principal factor a evaluar en la planificación del caso es la proximidad de los ostium coronarios a la posición final prevista de los velos de la prótesis quirúrgica biológica al desplazarse tras la implantación de la TAVI.

La presentación clínica más frecuente de esta complicación es en forma de parada cardiorrespiratoria intrahospitalaria, shock cardiogénico o síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST (1). Por lo tanto, siempre que tras el implante o liberación de la prótesis se produzca un deterioro hemodinámico del paciente o éste desarrolle angina deberemos sospechar dicha complicación, detener el procedimiento y evaluar las arterias coronarias lo antes posible.

Debido a lo descrito previamente, aunque resulte mucho más infrecuente, siempre que un paciente desarrolle angina en las primeras semanas post-implante de una prótesis aórtica percutánea deberemos sospechar una oclusión tardía de las coronarias secundaria al implante, y deberemos reevaluar las mismas mediante coronariografía.

Siempre que se realice el implante TAVI en un caso con alto riesgo de obstrucción coronaria el implante debe realizarse en una proyección óptima perpendicular tanto a la prótesis como al ostium de la coronaria en riesgo, para poder evaluar la permeabilidad de la coronaria durante todo el procedimiento. Durante el implante, el operador debe vigilar estrechamente cualquier desplazamiento de los "struts" protésicos cerca del ostium, siendo éste un signo de alarma de posible obstrucción coronaria.

Una vez confirmada la presencia de obstrucción coronaria secundaria al implante de TAVI, deberemos establecer el tratamiento más adecuado para cada caso (2). Una de las terapias posibles es la recolocación de la prótesis si resulta técnicamente factible, y será una opción fundamentalmente en aquellos casos en los que la oclusión coronaria es inmediata tras la liberación de la prótesis. Sin embargo, en la mayoría de los casos la única opción será revascularizar la coronaria obstruida, ya sea de forma percutánea o quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dvir D, Leipsic J, Blanke P, Ribeiro HB, Kornowski R, Pichard A, Rodés-Cabau J, Wood DA, Stub D, Ben-Dor I, Maluenda G, Makkar RR, Webb JG. Coronary obstruction in transcatheter aortic valve-in-valve implantation: preprocedural evaluation, device selection, protection, and treatment. Circ Cardiovasc Interv. 2015 Jan;8(1):e002079.
2. Ribeiro HB, Nombela-Franco L, Urena M, Mok M, Pasian S, Doyle D, DeLarochellière R, Côté M, Laflamme L, DeLarochellière H, Allende R, Dumont E, Rodés-Cabau J. Coronary obstruction following transcatheter aortic valve implantation: a systematic review. JACC Cardiovasc Interv. 2013 May;6(5):452-61.

3. Jabbour RJ, Tanaka A, Finkelstein A, Mack M, Tamburino C, Van Mieghem N, de Backer O, Testa L, Gatto P, Purita P, Rahhab Z, Veulemans V, Stundl A, Barbanti M, Nerla R, Sinning JM, Dvir D, Tarantini G, Szerlip M, Scholtz W, Scholtz S, Tchetche D, Castriota F, Butter C, Søndergaard L, Abdel-Wahab M, Sievert H, Alfieri O, Webb J, Rodés-Cabau J, Colombo A, Latib A. Delayed Coronary Obstruction After Transcatheter Aortic Valve Replacement. J Am Coll Cardiol. 2018 Apr 10;71(14):1513-1524.

Capítulo 27. Shock cardiogénico infrecuente ¿de dónde viene este derrame?

Carla Jiménez Martínez, Carlos Garcia Jiménez, Pablo González Alirangues, Ana Isabel Huelmos Rodrigo. Fundación Alcorcón

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 64 años alérgico a penicilinas, fumador de 20 cigarrillos/día con antecedentes familiares de cardiopatía isquémica no precoz (padre a los 60 años), sin otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Sin tratamiento habitual.

Enfermedad actual

El paciente acude derivado a nuestro centro como Código Infarto tras realizar un electrocardiograma que muestra elevación del segmento ST anterior. Durante el traslado se administran 300mg de ácido acetilsalicílico, 180mg de ticagrelor y un puff de nitroglicerina sublingual sin mejoría del dolor. A su llegada a nuestro centro el paciente se encuentra estable hemodinámicamente y con dolor (hora y media de evolución del dolor).

Exploración física

A su llegada a hemodinámica presenta presión arterial 101/75 mmHg, frecuencia cardiaca 51 lpm y saturación O2 96% basal. A la exploración física buen estado general, consciente y orientado en las tres esferas, eupneico en reposo, sin trabajo respiratorio, tolera el decúbito. Los pulsos carotideos son de ascenso y llenado normal. La presión venosa yugular no elevada a 45º y no presenta reflujo hepatoyugular. La auscultación cardiaca es rítmica y no presenta soplos o roce pericárdico. La auscultación pulmonar presenta murmullo vesicular conservado sin ruidos patológicos. No presenta edemas en miembros inferiores. Los pulsos radiales y pedios se encuentran presentes y son simétricos. Estamos ante un infarto agudo con elevación del segmento ST **Killip I.**

Pruebas complementarias

- **Electrocardiograma con dolor** que muestra bradicardia sinusal a 50 lpm, eje izquierdo, PR normal, QRS estrecho, elevación del segmento ST V1-V4 con ondas T picudas en dichas derivaciones con descenso especular en cara inferior, QTc normal.
- **Ecocardioscopia previa a coronariografía:** disfunción ventricular izquierda severa con alteraciones segmentarias anteroseptoapicalesy que **no presenta derrame pericárdico**.
- **Coronariografía urgente:** dominancia derecha con enfermedad coronaria severa de un vaso: oclusión de la descendente anterior proximal.

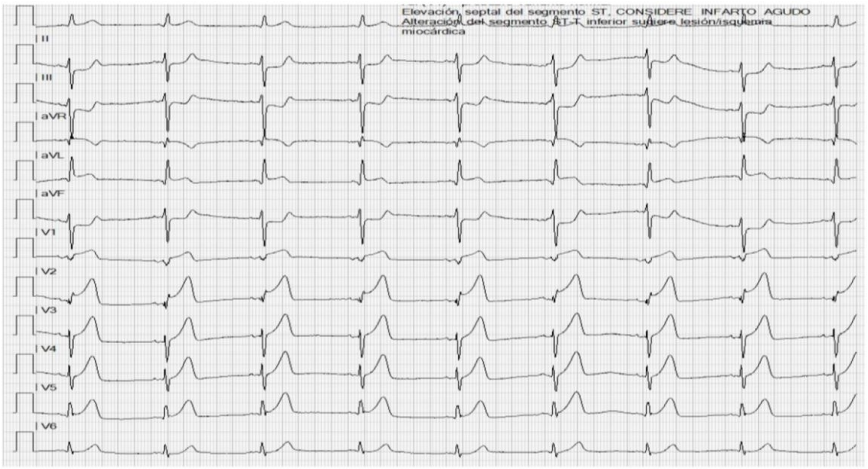


Figura 1: Electrocardiograma con dolor que muestra elevación del segmento ST anterior.

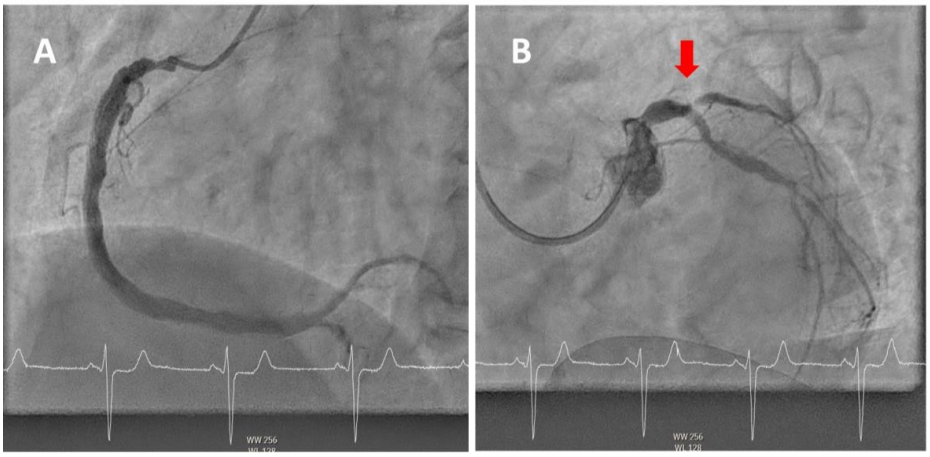


Figura 2: Coronariografía urgente, árbol coronario derecho (A) e izquierdo (B) que muestra oclusión de arteria descendente anterior.

Evolución clínica

Durante la coronariografía diagnóstica se inicia perfusión de tirofiban dada carga trombótica. Existe gran dificultad para el avance de la guía intracoronaria por **mala visualización del origen** de la descendente anterior. Tras múltiples intentos con diferentes guías se consigue posicionaruna guía en la descendente anterior distal. Tras ello se realiza tromboaspiración, predilatación de la lesión con balón e implante de dos stents farmacoactivos con buen resultado angiográfico. Durante el procedimiento el paciente presenta náuseas frecuentes con inquietud pero manteniendo la estabilidad hemodinámica en todo momento. Al revisar las imágenes tras finalizar el procedimiento se observa **extravasación de contraste** en posible relación con guía inicial mal posicionada.

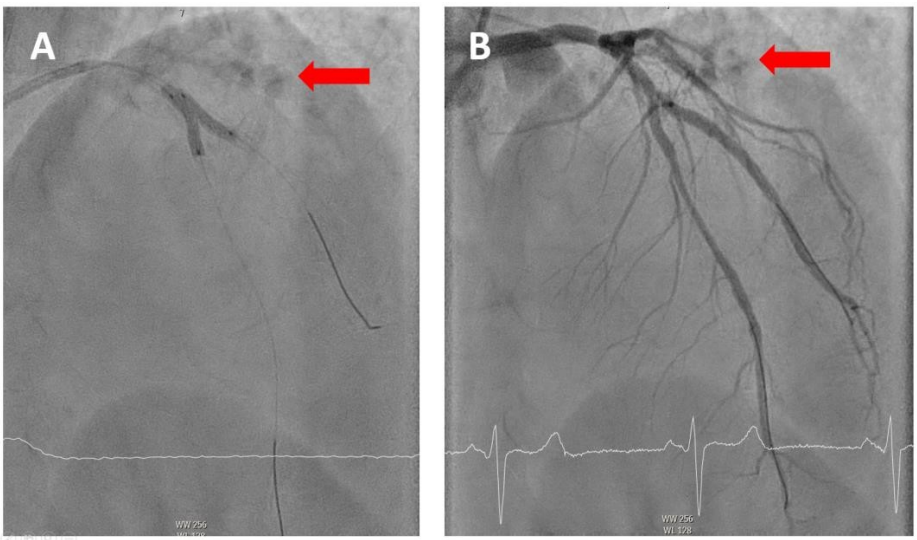


Figura 3: Intervencionismo en arteria descendente anterior con técnica de kissing balón (A) y resultado angiográfico final (B) donde se objetivan en ambas imágenes extravasación de contraste (flecha).

Se traslada al paciente a la Unidad de Cuidados Intermedios Cardiológicos con deterioro del estado general durante el traslado con nueva toma de presión arterial no invasiva con cifras de **45/23 mmHg**. El paciente se encuentra hipoperfundido con frialdad periférica con ausencia de pulsos pedios y radiales, únicamente presentando pulsos femorales débiles ycon **presión venosa yugular elevada** 4cm a 90º. Dada la **sospecha de taponamiento cardiaco** se suspende perfusión de tirofiban y se inicia sueroterapia así como perfusión de noradrenalina. Se posiciona al paciente en Trendelemburg. Se realiza ecocardiogramaurgente objetivando **derrame pericárdico moderado** global de 15mm de predomino sobre pared libre de ventrículo derecho, apical y en pared lateral sin variación significativa de los flujos transmitral y transtricuspideo ni colapso de cavidades derechas con cava inferior de 29mm con colapso disminuido además de la disfunción ventricular izquierda severa ya conocida. Se descartan complicaciones mecánicas.

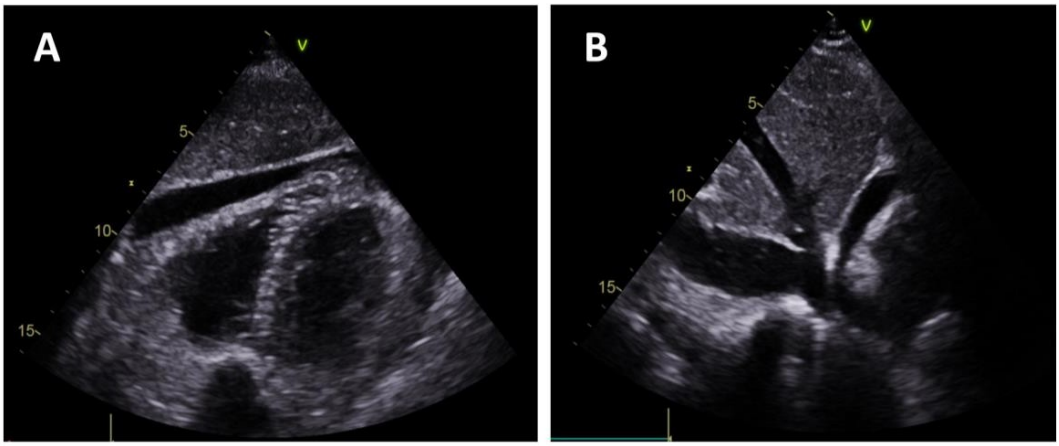


Figura 4. Ecocardiograma urgente tras coronariografía en plano subcostal donde se objetiva derrame pericárdico moderado de 15mm sobre cavidades derechas sin colapso de las mismas (A) así como vena cava inferior dilatada de 29mm sin colapso con dilatación de venas suprahepáticas (B).

Se administra protamina para revertir la anticoagulación administrada durante la coronariografía. Tras administración 1 litro de suero salino y perfusión de noradrenalina a 0.9mcg/kg/min el paciente comienza a mejorar hemodinámicamente con presiones arteriales media > 65 mmHg y mejoría del estado general. Cuando recuperó el pulso radial no presentaba pulso paradójico. En este momento se valora el riesgo/beneficio de realizar una pericardiocentesis urgente. La punción pericárdica en este paciente puede ser complicada técnicamente y las consecuencias de la punción ventricular podrían tener complicaciones letales. Por otrolado, se ha disminuido el riesgo hemorrágico (retirado el tirofiban y administrada protamina) y el paciente ha alcanzado cierta estabilidad hemodinámica bajo fármacos vasoactivos. Se decide actitud expectante bajo vigilancia estrecha la siguiente hora para toma de decisiones. Durante esa hora el paciente va disminuyendo las necesidades de noradrenalina hasta 0.5mcg/kg/min y en el control ecocardiográfico el derrame permanece estable sin cambios respecto al descrito previamente.

Por ello, se opta por **manejo conservador del derrame pericárdico agudo**. Durante las primeras 24 horas de ingreso las dosis de **noradrenalina se fueron disminuyendo** progresivamente hasta suspenderse. Se realizaron **controles ecocardiográficos** cada 4-6 horas el primer día de ingreso: derrame pericárdico sin cambios y sin datos de compromiso hemodinámico. Tras 7 días de ingreso el paciente recibió el alta con buena evolución clínica ambulatoria y casi total resolución del derrame previa al alta. El doble tratamiento antiagregante no se suspendió en ningún momento.

JUICIO CLÍNICO

- Infarto agudo de miocardio con elevación del segmento ST. IAM anterolateral Killip I de 2 horas de evolución.
- Dominancia derecha. Enfermedad coronaria severa de un vaso: oclusión de descendente anterior. Intervencionismo coronario con implante de dos stents farmacoactivos con buen resultado angiográfico.
- Shock cardiogénico secundario a derrame pericárdico moderado en relación con perforación coronaria durante intervencionismo coronario complejo.
- Disfunción ventricular izquierda moderada.
- Tabaquismo activo. Dislipemia.

DISCUSIÓN

La perforación coronaria durante la revascularización percutánea es una complicación infrecuente (incidencia 0-2-0.3%) pero potencialmente letal[1]. En series más recientes la incidencia no ha cambiado en los últimos años[2]. El mal pronóstico de la misma se debe al riesgo de taponamiento cardiaco, necesidad de cirugía, formación de pseudoaneurismas, arritmias o muerte[1].

La perforación coronaria se asocia proporcionalmente a la complejidad de la enfermedad coronaria. Existen diferentes factores de riesgo asociados a la misma[3]:

- Factores de riesgo no modificables: edad avanzada, sexo femenino, cirugía de revascularización quirúrgica con injertos coronarios[3].
- Factores de riesgo modificables: hipertensión arterial, enfermedad arterial periférica, presencia de insuficiencia cardiaca congestiva, IMC bajo, disminución del aclaramiento de la creatinina[3].
- Factores de riesgo asociados a la anatomía coronaria y el cateterismo: lesiones coronarias complejas (ACC/AHA tipo B2, C), oclusiones crónicas, lesiones severamente calcificadas, lesiones anguladas, tortuosas, uso agresivo de balones y stents sobreexpandidos y con presiones elevadas, uso de dispositivos de ateroablación (aterectomía rotacional, litotricia coronaria, balón de corte), uso de guías hidrofílicas[3].

La perforación coronaria lleva al derrame pericárdico, taponamiento, shock cardiogénico, infarto de miocardio e incluso muerte[3]. En 1994 Ellis publicó la siguiente clasificación según los hallazgos angiográficos que se relaciona con el pronóstico[4]:

- Tipo I: presencia de cráter extraluminal sin extravasación significativa.
- Tipo II: extravasación pericárdica o miocárdica con perforación menor de 1mm.
- Tipo III: extravasación con perforación mayor de 1mm con extravasación franca o sangrado a otra cavidad cardiaca. Este tipo de perforación coronaria tiene una elevada asociación con el taponamiento pericárdico con compromiso hemodinámico y muerte. Ocasionalmente los tipo I y II pueden asociarse a eventos adversos mayores.

También existe una clasificación según la localización de la perforación[5]: perforación de vaso grande o tipo a (habitualmente producida por sobreexpansión o presiones elevadas de balones y stents), perforación de vaso distal o tipo b (habitualmente por uso de guías hidrofílicas) y perforación de colaterales o septales o tipo c (más habituales en el abordaje retrógrado de las oclusiones crónicas).

El diagnóstico de la perforación coronaria se realiza angiográficamente en la coronariografía[3]. La importancia de un diagnóstico precoz y la alta sospecha clínica es crucial para el tratamiento precoz del paciente evitando así las consecuencias adversas[3].

Respecto a la clínica los síntomas inicialmente pueden ser nulos o molestias torácicas inespecíficas, por ello se cree que muchas perforaciones coronarias también pueden pasar inadvertidas. En el escenario del síndrome coronario agudo donde el paciente presenta dolor torácico es aún más complicado el diagnóstico. El taponamiento cardiaco puede ocurrir de forma aguda o subaguda (hasta 3 días tras el procedimiento), posiblemente debido a que el paso de sangre a pericardio se produce lentamente por la pequeña zona de perforación. Por ello, en todo paciente que tras ICP presente un cuadro clínico de hipotensión y/o dolor torácico se debe considerar la posibilidad de perforación coronaria con taponamiento cardiaco asociado. El ecocardiograma urgente puede ser en estos casos de gran utilidad así como también para el diagnóstico del derrame pericárdico tardío[1].

Es importante recalcar que en el taponamiento cardiaco agudo dado su inicio rápido el derrame pericárdico es relativamente pequeño dado que el pericardio no se expande rápidamente.

El objetivo del tratamiento es la estabilización hemodinámica del paciente y el sellado del sitio de la perforación. No obstante en apropiadamente un 50% de los casos no es necesario un tratamiento específico manteniendo una actitud expectante por si se desarrollan complicaciones en las siguientes horas[2]. No existe un tratamiento protocolizado para el mismo pero se sugieren las siguientes medidas terapéuticas.

- MEDIDAS GENERALES[1,3].
  - Se sugiere suspender la anticoagulación y revertir su efecto con protamina.
  - Suspender antiagregantes anti-GP IIb/IIIa en caso de que se estén empleando e incluso trasfundir plaquetas.
  - Se debe intentar no suspender el doble tratamiento antiagregante.
  - En caso de taponamiento pericárdico plantear la necesidad de pericardiocentesis urgente.
  - Es necesario mantener una presión arterial adecuada.
  - Si existe compromiso isquémico podría ser necesario el implante de balón de contrapulsación.

- MEDIDAS ESPECÍFICAS
  - Angioplastia con balón inmediata y prolongada. El primer paso tras el diagnóstico angiográfico es detener la extravasación con el inflado de un balón similar al tamaño del vaso proximal o en el mismo sitio de la perforación durante 5-10 minutos a presiones bajas (máximo 8 atm). El tiempo máximo de tiempo tolerado de una arteria coronaria sin causar daño miocárdico significativo es 20 minutos. Se pueden realizar inflados repetidos de 5-10 minutos hasta que se haya sellado la perforación o haya evidencia de isquemia[5]. Las perforaciones coronarias de tipo

I y II según la clasificación de Ellis se pueden solucionar en gran medida con angioplastia con balón prolongada[3].

- **Implante de stents cubiertos**, especialmente empleados para las perforaciones proximales de gran tamaño. Han demostrado reducir el derrame pericárdico y de parada cardiorrespiratoria en estos pacientes. La desventaja de los mismos es su mayor trombogenicidad y la oclusión de las ramas coronarias[3].
- **Cirugía cardiaca** en caso de que la pericardiocentesis no sea efectiva o que realizar la misma no sea posible. Presenta un alto riesgo de mortalidad[3].
- **Otros métodos:** coils a través de microcateter, coágulos autólogos, inyección de tromina local, inyección de grasa subcutánea autóloga local[3].

El pronóstico de la perforación coronaria depende su severidad. La mortalidad puede alcanzar hasta el 21% dependiendo de la severidad de la perforación coronaria[3]. Como hemos dicho la mayoría de perforaciones tipo I y II según la clasificación de Ellis se tratan de manera conservadora y la mayoría de pacientes bien presentan una resolución espontánea o pueden desarrollar pseudoaneurismas. Sin embargo, un pequeño porcentaje de estos pacientes pueden desarrollar derrame pericárdico por lo que hay que realizar ecocardiogramas seriados las primeras 48 horas tras la perforación[3].

El pronóstico de la perforación coronaria tipo III de Ellis tiene una elevada mortalidad por el desarrollo de taponamiento cardiaco si no se toman las medidas adecuadas mencionadas[3].

Como conclusión, la perforación coronaria es una complicación infrecuente, pero se asocia a una elevada morbimortalidad en los pacientes que se someten al intervencionismo coronario percutáneo. Es de suma importancia reconocerla en estadios precoces, así como estar familiarizado con el tratamiento del mismo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Teis A, Fernández-Nofrerías E, Rodríguez-Leor O, Tizón H, Salvatella N, Valle V et al. Perforación coronaria causada por guias intracoronarias: factores de riesgoy evolución clínica. Rev Esp Cardiol. 2010;63:730-734.
2. Avula V, Karacsonyi J, Kostantinis S, Simsek B, Rangan BV, Gutierrez AA, et al. Incidence, treatment and outcomes of coronary artery perforation during percutaneous coronary intervention. J Invasive Cardiol 2022;34:E499-E504.
3. Nagalli S, Hajouli S. Coronary artery perforation. StatPearls 2023. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554476/. Consultado 30 de Agosto 2023.
4. Ellis SG, Ajluni S, Arnold AZ, Popma JJ, Bittl JA, Eigler NL et al. Increased coronary perforation in the new device era. Incidence, classification, management, and outcome. Circulation. 1994;90:2725-30.
5. Abdalwahab A, Farag M, Brilakis ES, Galassi AR, Egred M. Management of Coronary Artery Perforation. Cardiovasc Revasc Med. 2021;26:55-60.

Capítulo 28. Disección coronaria espontánea

Inés Ramos González-Cristóbal, Maria Jose Zamoro-Lorenci, Isidre Vilacosta

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 39 años, sin factores de riesgo cardiovascular conocidos y sin historia cardiovascular personal previa. Tres gestaciones en el pasado sin complicaciones. Entre sus antecedentes familiares destaca el fallecimiento de su padre a los 42 años y su hermano a los 38 años por infarto agudo de miocardio, ambos tenían múltiples factores de riesgo cardiovascular.

No toma ningún tratamiento de forma habitual.

Enfermedad actual

La paciente se encontraba conversando al teléfono cuando informa al interlocutor de que lleva una hora con malestar general consistente en dolor centrotorácico opresivo asociado a vómitos. En ese momento presenta un síncope brusco, por lo que la persona al otro lado de la línea alerta a los Servicios de Emergencias quienes, tras una apertura forzosa del domicilio, encuentran a la paciente en parada cardiorrespiratoria.

Se inician las maniobras de reanimación cardiopulmonar: el primer ritmo registrado es una fibrilación ventricular del que sale, tras dos desfibrilaciones, en fibrilación auricular con elevación del segmento ST anteroinferior. Se procede a intubación orotraqueal y se activa el código infarto.

Durante el traslado al centro terciario de referencia permanece hemodinámicamente estable y se administra pretratamiento con 450mg ácido acetilsalicílico y 180mg de ticagrelor.

Es recibida en el hospital de destino directamente en la sala de hemodinámica, donde se observa mejoría leve de las alteraciones de la repolarización con normalización del segmento ST en derivaciones inferiores y en el ecocardiograma llama la atención la presencia de disfunción ventricular leve-moderada secundaria a hipocinesia septoanterior media y apical. Ante estos hallazgos se realiza una coronariografía diagnóstica emergente.

En el cateterismo se visualiza una disección larga, espontánea, de tipo hematoma intramural en la arteria descendente anterior media (figuras 3 y 4). Dada la presencia de flujo en el lecho distal y encontrándose estable hemodinámicamente, se decide finalizar el procedimiento y su traslado para vigilancia en la Unidad de Cuidados Agudos Cardiovasculares (UCAC)

En la UCAC progresó favorablemente las siguientes 48h, pudiendo ser extubada de manera temprana sin objetivar secuelas neurológicas importantes. Alcanzó pico de troponina I US dentro de las primeras 24 horas (25.000ng/L).

Durante el ingreso se completó el estudio mediante la realización de un perfil lipídico completo (colesterol total, colesterol no-HDL, HDL, LDL, triacilglicéridos y lipoproteína A) cuyo resultado fue normal. Además, se realizó una angioresonancia magnética que descartó la presencia de aneurismas intracraneales.

Previo al alta, y de cara a escoger la mejor estrategia farmacológica, se repitió el ecocardiograma donde se comprobó la mejoría de las alteraciones segmentarias de la contractilidad y la normalización de la función ventricular, decidiendo finalmente mantener tratamiento betabloqueante (bisoprolol 5mg al día) y antiagregación simple (ácido acetilsalicílico 100mg al día), sin asociar fármacos antirremodelado.

Por último, se realizó un TC de coronarias para descartar progresión o complicación de la lesión (figura 5).

Sin otras incidencias, se dio de alta para seguimiento ambulatorio.

Pruebas complementarias

- Ecocardiograma a su llegada: ventrículo izquierdo de dimensiones normales con disfunción ventricular leve a expensas de hipocinesia septoanterior media y apical. Ventrículo derecho de dimensiones y función normales. Aurículas de tamaño normal. Sin valvulopatías. Sin derrame pericárdico.
- Ecocardiograma al alta: ventrículo izquierdo de dimensiones normales con fracción de eyección preservada, sin alteraciones segmentarias de la contractilidad. Ventrículo derecho de dimensiones y función normales. Aurículas de tamaño normal. Sin valvulopatías. Sin derrame pericárdico.
- Tira de ECG de los Servicios de Emergencias Extrahospitalarios (figura 1): fibrilación ventricular con salida en ritmo agónico tras la primera descarga administrada.

  Escape ventricular bajo con alteraciones de la repolarización secundarias. Fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida, QRS estrecho, ascenso del segmento ST inferior y anterior en lápida.
- ECG a su llegada (figura 2): taquicardia sinusal a 132lpm, eje normal, PR 120ms, QRS estrecho, elevación del segmento ST V2-V5, onda T isobifásica V2-V5 y cara inferior.



Figura 1. Tira ECG del SUMMA. De izda-dcha: fibrilación ventricular al comienzo del trazado que es desfibrilada con 1 descarga a 158J. Salida en ritmo agónico.

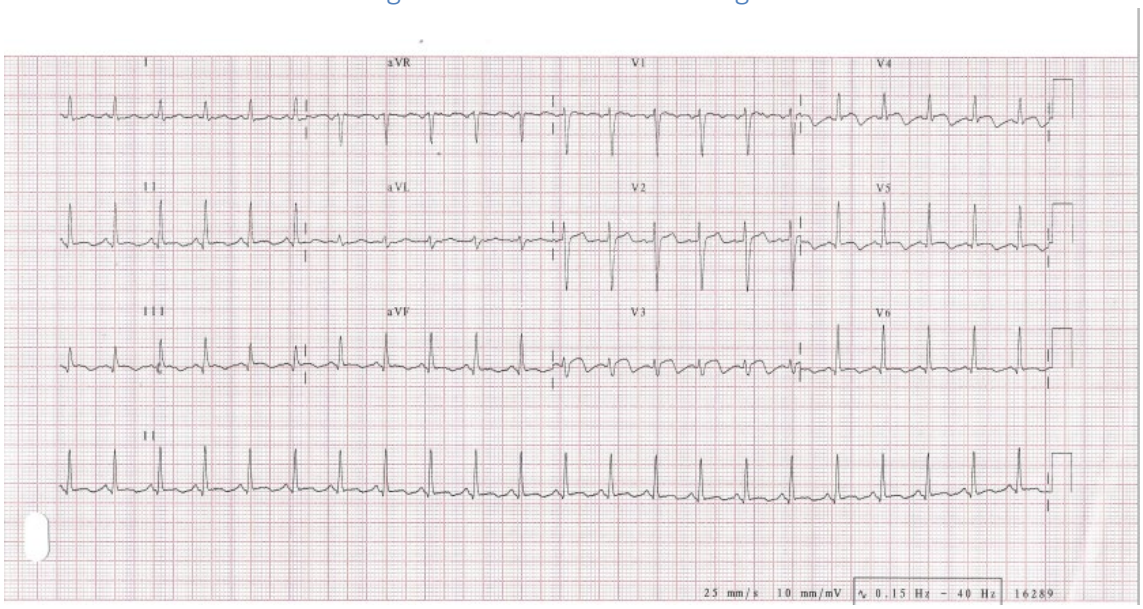
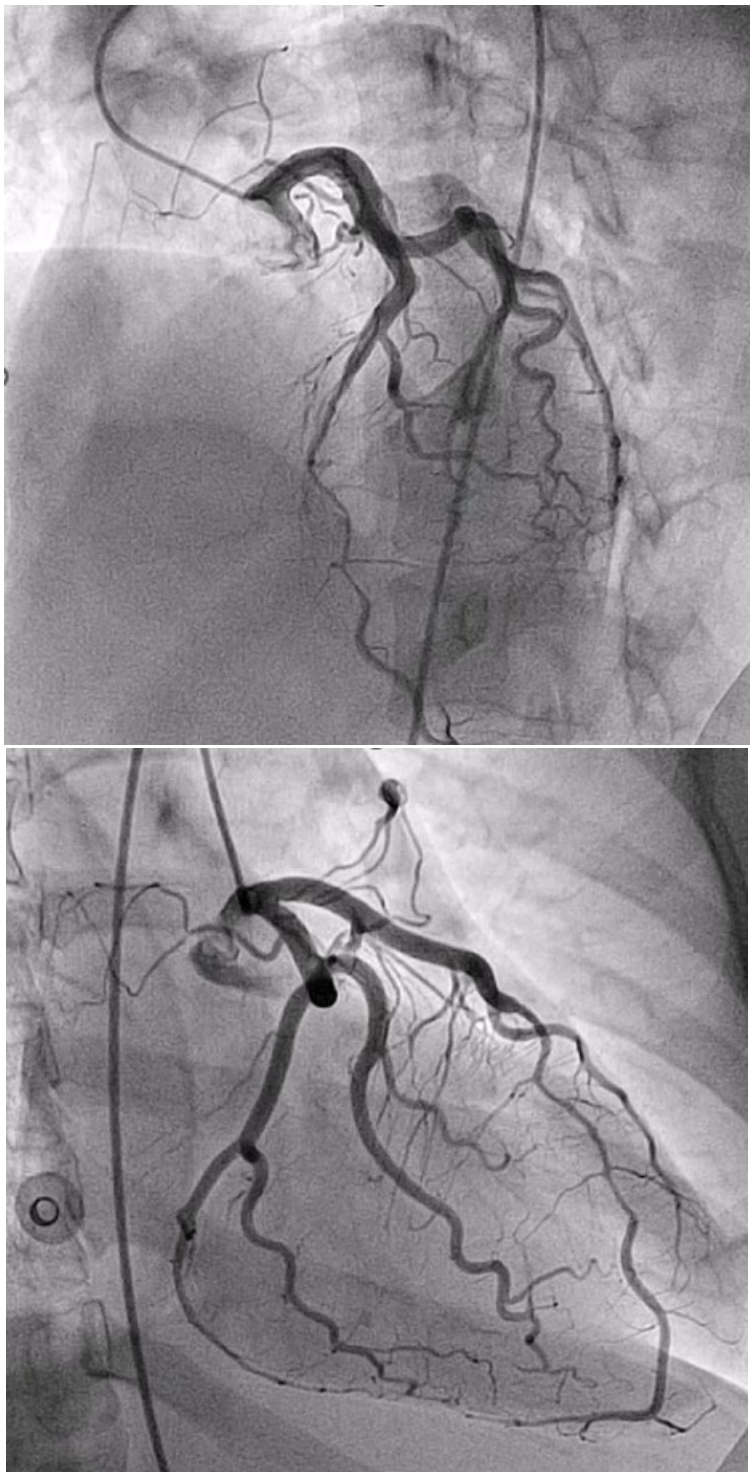


Figura 2. ECG del ingreso. Taquicardia sinusal a 132lpm, eje normal, PR normal, QRS estrecho. Ascenso del segmento ST V3-4. Onda T isobifásica en cara anterior y negativa en cara inferior.



Figuras 3 y 4. Coronariografía emergente. Tronco coronario izquierdo de calibre y desarrollo normal, sin lesiones. Arteria descendente anterior de calibre y desarrollo normal: disección desde la porción proximal de la DA media hasta su segmento distal. Flujo TIMI 3. Arteria circunfleja sin lesiones significativas.



Figura 5. TC prealta. Reconstrucción de la arteria descendente anterior. No se observan estenosis en su trayecto. Presenta un pequeño defecto de repleción en su porción medio-distal que corresponde a un artefacto.

JUICIO CLÍNICO

- Disección coronaria espontánea de la arteria descendente anterior.
- Parada cardiorrespiratoria recuperada.

DISCUSIÓN

La disección coronaria espontánea consiste en la pérdida de integridad de la pared arterial epicárdica no secundaria a ateroesclerosis, trauma o yatrogenia.

Su prevalencia es incierta, alcanzando el 1-4% de los síndromes coronarios agudos en las últimas series.

Habitualmente los pacientes no presentan factores de riesgo cardiovasculares. El 90% de los casos ocurren en mujeres de edad media (43-55 años).

Se ha descrito una estrecha relación entre los cambios hormonales y la incidencia de disección coronaria espontánea, ocurriendo más de la mitad de los casos en el periodo perimenopáusico y siendo también la causa más frecuente del síndrome coronario agudo durante el embarazo.

Por otro lado, la asociación más frecuente de esta patología se establece con la displasia fibromuscular, enfermedad que debe ser cribada ante una disección coronaria ya que coexisten hasta en un 25-45% de los pacientes.

Se trata de una enfermedad vascular no hereditaria, no ateroesclerótica y no inflamatoria, descrita por primera vez en 2005, que afecta a los lechos vasculares arteriales provocando aneurismas, estenosis, tortuosidad o disecciones. Habitualmente (>90%) su presencia es multifocal.

Finalmente, las últimas series diferencian estas dos entidades dentro de un espectro de enfermedad con mecanismos y expresiones fenotípicas comunes.

En contra de lo esperable, no existe una gran relación con enfermedades autoinmunes o reumatológicas o hereditarias (<5%). Por ello el cribado genético tiene escasa rentabilidad y no se recomienda de forma rutinaria, sólo ante datos de colagenopatía o aortopatía concomitantes.

En cuanto al tratamiento, no existe evidencia sólida soportada por ensayos clínicos aleatorizados. En general, se recomienda una estrategia conservadora evitando el implante de stents si el paciente se encuentra hemodinámicamente estable, sin disfunción severa ventricular y con flujo distal en el vaso de interés. En estos casos se recomienda antiagregación simple con adiro.

Por el contrario, si se opta por una estrategia intervencionista, se debe doble antiagregar al paciente según las recomendaciones de las guías de práctica clínica.

Al margen de la antiagregación, los betabloqueantes reducen el estrés parietal, actúan como antianginosos y amortiguan la adrenergia por lo que se suelen recomendar en el tratamiento inicial de estos pacientes.

En pacientes con disfunción ventricular deberá iniciarse tratamiento antirremodelado (evitando teratogenicidad).

Respecto al pronóstico, la mortalidad hospitalaria descrita en esta entidad es inferior al 1%, si bien presenta una tasa no despreciable de eventos graves cardiovasculares intrahospitalarios (5-9%) como arritmias ventriculares (3-4%) o reinfarto (3-5%).

La principal causa de reingreso en los 30 días siguientes se debe principalmente a recurrencia del infarto (45% de los reingresos) y hasta el 18% de estos nuevos infartos se deben a una disección espontánea de un vaso diferente al causante del evento primario.

La mortalidad a 3 años se sitúa en torno a 1-2%.

Los principales factores de riesgo de recurrencia precoz son:

- Hematoma intramural (tipo 2ª y 3)
- Tratamiento con angioplastia
- Disección coronaria asociada al embarazo
- Enfermedad concomitante del tejido conectivo
- Terapia doble antiagregante

- Afectación multivaso
- Hematoma>60mm y estenosis>80%

Por último, la principal queja de los pacientes es la persistencia de dolor torácico que motiva hasta el 20% de los reingresos y que, en ausencia de otras pruebas que evidencien isquemia, no es indicación per sé de repetir la coronariografía.

La mayor parte de las veces desaparece con el tiempo al resolverse la disección y al controlar la ansiedad y el estrés en relación a esta patología.

La presencia de pocos factores de riesgo modificables, un tratamiento con evidencia incipiente y la ausencia de una estrategia eficaz para la prevención de recurrencias, suscitan intranquilidad en este grupo de pacientes, donde se han descrito hasta un 40% de diagnósticos secundarios de ansiedad y depresión. Por ello, la rehabilitación cardiaca es una herramienta de gran ayuda y, con las precauciones oportunas (evitar aumentos de intensidad abruptos, maniobras de Valsava o deporte en temperaturas extremas) mejora la calidad de vida de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kim ESH. Spontaneous Coronary-Artery Dissection. N Engl J Med. 2020 Dec 10;383(24):2358-2370.
2. Saw. European Heart Journal, Volume 40, Issue 15, 14 April 2019, Pages 1188–1197
3. García-Guimaraes M, Alfonso F. Spontaneous coronary artery dissection in Spain: clinical and angiographic characteristics, management, and in-hospital events. Rev Esp Cardiol (Engl Ed). 2021 Jan;74(1):15-23. English, SpanishMori. EIJ 2021
4. Visseren FLJ, Williams B; ESC National Cardiac Societies; ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. Eur Heart J. 2021 Sep 7;42(34):3227-3337.

Capítulo 29. Un bloqueo de rama derecha no tan benigno

Carlos Tejada González, Juan Carlos Díaz Polanco, Amanda Leandro Barros, Daniel García Arribas

HISTORIA

Antecedentes

Paciente de 62 años, con factores de riesgo cardiovascular: diabetes mellitus 2 con retinopatía y polineuropatía diabéticas, hipertensión arterial, hipercolesterolemia y fumadora de 15 cigarros-día.

Enfermedad actual

Consulta por dolor torácico tipo opresivo, irradiado a ambos brazos de pocas horas de evolución. A su llegada se realiza el siguiente ECG (figura 1). Se inicia tratamiento con nitroglicerina que no hacer remitir el dolor por lo que por con diagnóstico de infarto de miocardio con elevación del segmento (IAMCEST) anterior se traslada a la sala de hemodinámica para angioplastia primaria.

Exploración física

Tensión arterial: 130/75mmHg. Frecuencia cardiaca: 75lpm. Saturación de oxígeno basal: 95% Auscultación cardiopulmonar normal. Extremidades inferiores: no edemas.

Pruebas complementarias

Hemograma: L: 7.200/µL Hb: 13.0 mg/dl. PLQ: 117.000/µL.

Bioquímica: G: 229mg/dl Cr: 1.02 FG: 66.95ml/min/1.73m^2 Troponina I Ultrasensible: 55.3ng/L. PCR: 38.8 mg/L.

Radiografía de tórax: Índice cardiotorácico normal. Senos costofrénicos no ocupados. No condensaciones alveolares.

Ecocardiograma a pie de cama: Ventrículo izquierdo no dilatado ni hipertrófico con hipoquinesia de septo interventricular y de segmentos medio apicales de cara anterior. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo estimada: 40%. Ventrículo derecho no dilatado. Sin valvulopatías ni derrame pericárdico. Vena cava inferior no dilatada.

ECG (figura 1): Ritmo sinusal a 73 lpm. PR: 170 ms. Bloqueo completo de rama derecha con bloqueo fascicular anterior izquierdo. Elevación 1 mm ST en V2. Alteraciones secundarias en la repolarización. QTc: 470ms

Evolución

En la sala de hemodinámica se objetiva una oclusión de la DA proximal de aspecto agudo que se considera la lesión culpable y se revasculariza con stent farmacoactivo. En el resto del árbol coronario presentaba lesiones no significativas.

La paciente evoluciona favorablemente realizándose un ecocardiograma reglado con una FEVI del 52% y acinesia sin adelgazamiento de la cara anterior y el septo anterior. Previamente al alta se realiza un nuevo ECG (figura 2) Por todo ello se da el alta con seguimiento ambulatorio.

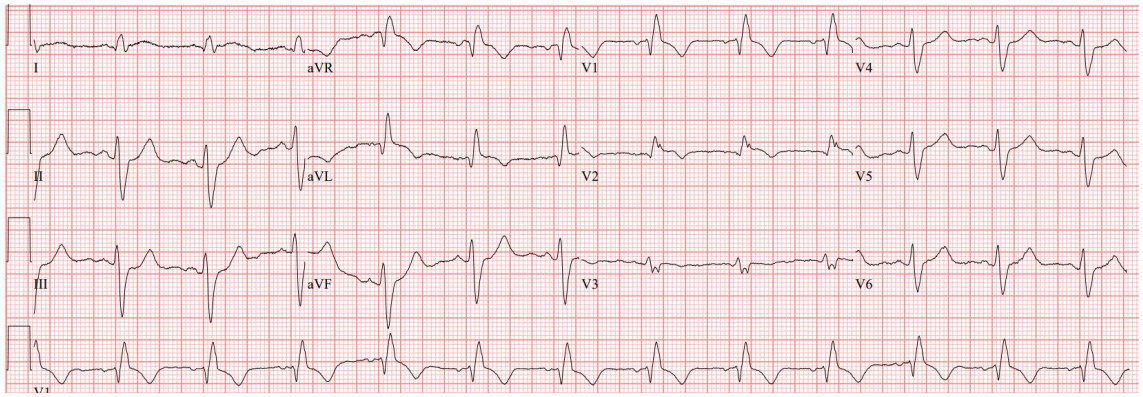


Figura 1. Ritmo sinusal a 73 lpm. PR: 170 ms. Bloqueo completo de rama derecha (BRD) con bloqueo fascicular anterior izquierdo. Elevación 1 mm ST en V2. Alteraciones secundarias en la repolarización. QTc: 470ms

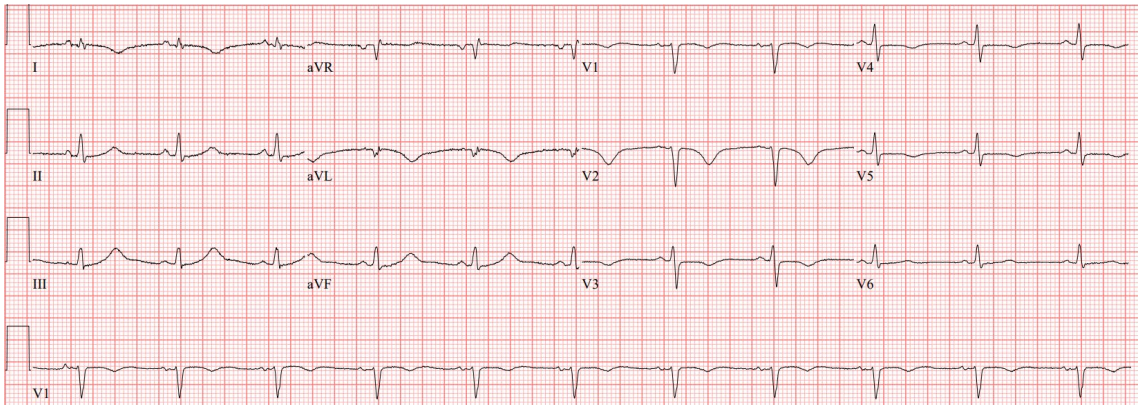


Figura 2: Ritmo sinusal a 66 lpm. PR: 160ms. QRS estrecho. Eje eléctrico conservado. T negativas en I y aVL, sugestivo de infarto anterior revascularizado en evolución.

JUICIO CLÍNICO

- Bloqueo de rama derecha transitorio isquémico.

DISCUSIÓN

El bloqueo completo de rama derecha (BRD) aparece en el 6% de los infartos agudos de miocardio[1]. Las últimas guías de cardiología lo describen como un hallazgo de alto riesgo de mortalidad en pacientes con IAMCEST[2]. Además, se asocia por mecanismos no dilucidados con mayor incidencia de arritmias ventriculares cuando se presenta de novo en el seno de un síndrome coronario agudo con elevación del ST[3]. Por ello, se ha incluido como criterio diagnóstico electrocardiográfico de IAMCEST en pacientes con dolor torácico de características isquémicas en las guías europeas de infarto de miocardio de 2023[4].

La rama derecha surge de la ramificación del haz de Hiss y desciende por la porción derecha del septo interventricular hasta ramificarse en las fibras de Purkinje. La vascularización del mismo depende de ramas septales de la arteria descendente anterior, pero también recibe circulación colateral desde la arteria circunfleja cuando la dominancia es izquierda, o de la coronaria derecha cuando la dominancia es derecha[5]. Esta es la razón por la que en algunas series de pacientes con IAMCEST y BRD de novo la arteria responsable es diferente a la descendente anterior [3].

Hay algunas consideraciones específicas al interpretar cambios isquémicos e infarto en presencia de un bloqueo de rama derecha. La interpretación electrocardiográfica es más compleja por lo que el número de falsos positivos y falsos negativos para diagnosticar IAMCEST aumenta.

- En muchas ocasiones no es sencillo saber si el BRD es de etiología isquémica o ya estaba presente basalmente. Algunos expertos sugieren que el ancho de la onda R' puede predecir el BRD isquémico versus el BRD preexistente. Sin embargo, en pacientes con miocardiopatía la duración de R' puede prolongarse[6].
- Los pacientes con BRD suelen presentar descenso del ST en las primeras precordiales (V1-V3), lo que puede enmascarar parcialmente la elevación del segmento ST en cara anterior, como ocurre en nuestra paciente. Cualquier elevación del segmento ST en las primeras precordiales (en nuestra paciente en V2), en presencia de BRD, en un paciente que consulta por dolor torácico, debe ser considerado altamente sospechoso de IAMCEST anterior[7].
- Las inversiones de la onda T en las derivaciones de miembros indican con mayor certeza un infarto que la inversión de la onda T en la conducción normal. Las ondas T positivas y simétricas en V1 pueden sugerir un infarto posterior. Por otro lado, la "pseudonormalización" de las ondas T en las derivaciones precordiales derechas, es decir cuando posteriormente a haberse negativizado se positivizan, es una señal ominosa[8].

En el caso que nos ocupa también hay que destacar que el bloqueo de rama y el hemibloqueo anterior izquierdo desapareció a las pocas horas tras la terapia de reperfusión, es lo que se conoce como bloqueo de rama intermitente. Esta descrito en múltiples situaciones que alteran al miocardio como la isquemia o la contusión miocárdica[9]. Esta anomalía en la conducción puede recuperarse cuando el causante sea transitorio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Elsayed YH. Acute myocardial infarction associated with right bundle branch block and changeable trifascicular block: a case report. *Journal of Acute Disease*. 2019;8(5):215. doi:10.4103/2221-6189.268412
2. Neumann JT, Sörensen NA, Rübsamen N, et al. Right bundle branch block in patients with suspected myocardial infarction. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care*. 2019;8(2):161-166. doi:10.1177/2048872618809700
3. Galcerá-Jornet E, Consuegra-Sánchez L, Galcerá-Tomás J, et al. Association between new-onset right bundle branch block and primary or secondary ventricular fibrillation in ST-segment elevation myocardial infarction. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care*. 2021;10(8):918-925. doi:10.1093/ehjacc/zuab026
4. Byrne RA, Rossello X, Coughlan JJ, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes. *Eur Heart J*. 2023;44(38):3720-3826. doi:10.1093/eurheartj/ehad191
5. Harkness W, Hicks M. Right Bundle Branch Block. In: *StatPearls [Internet]. Treasure Island*. StatPearls Publishing; 2023.
6. Maloof A, Triska J, Assaf Y, Birnbaum Y. Interpreting the ECG in patients with chest pain and right bundle branch block: A case report. *J Electrocardiol*. 2023;80:151-154. doi:10.1016/j.jelectrocard.2023.06.005
7. Rector G, Triska J, Ajene G, et al. Right Bundle Branch and Bifascicular Blocks: Insensitive Prognostic Indicators for Acute Myocardial Infarction. *Curr Probl Cardiol*. 2023;48(1):101418. doi:10.1016/j.cpcardiol.2022.101418
8. Cooper BL, Khosla AJ, Voronin BW. Myocardial Infarction in the Presence of a Right Bundle Branch Block. *J Emerg Med*. 2016;50(5):778-779. doi:10.1016/j.jemermed.2016.02.023
9. Pizzo VRP, Beer I, de Cleva R, Zilberstein B. Intermittent left bundle branch block (LBBB) as a clinical manifestation of myocardial contusion after blunt chest trauma. *Emergency Medicine Journal*. 2005;22(4):300-301. doi:10.1136/emj.2003.012518

Sección IV: Patología valvular y endocarditis

Capítulo 30. Trombosis aguda de prótesis mitral biológica

Alberto Sánchez Arjona, Jorge de La Fuente García, Fernando Domínguez Rodríguez

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 71 años con historia de hipertensión arterial, con insuficiencia aórtica severa que requirió sustitución valvular biológica en septiembre de 2021 y cardiopatía isquémica crónica con bypass arteria mamaria interna izquierda a descendente anterior y arteria radial izquierda a primera obtusa margina intervenidas en el mismo procedimiento quirúrgico.

Se encontraba en seguimiento en centro privado con último ecocardiograma realizado tres meses antes con prótesis normofuncionante sin otros hallazgos de interés. Como tratamiento habitual tomaba furosemida 40mg 1 comprimido diario, rosuvastastina / ezetimibe 20/10mg, ácido acetilsalicílico 100mg, omeprazol y valsartán 160mg.

Enfermedad actual

Acudió a Urgencias por cuadro de disnea rápidamente progresiva de dos días de evolución hasta hacerse de reposo sin ninguna otra sintomatología reseñable. A la exploración física presentaba TA: 100/50 mmHg y trabajo respiratorio importante a pesar de mascarilla Venturi con reservorio a 15lpm. A la auscultación cardiopulmonar destacaba soplo diastólico en foco mitral y crepitantes bilaterales en todos los campos pulmonares.

Pruebas complementarias

- AngioTC de arterias pulmonares: sin signos de TEP.

- Ecocardiograma transtorácico: FEVI preservada. VI no dilatado normofuncionante sin alteraciones en contractilidad segmentaria. Estenosis mitral severa con Gradiente medio oscilante 20-28mmHg. VD dilatado disfuncionante con aplanamiento sistodiastólico de septo interventricular que impresiona en relación a sobrecarga de VD,

- Ecocardiograma transesofágico: se confirman hallazgos descritos previamente. Engrosamiento de velos protésicos mitrales con imágenes redondeadas que sugieren trombosis protésica (Figura 1).

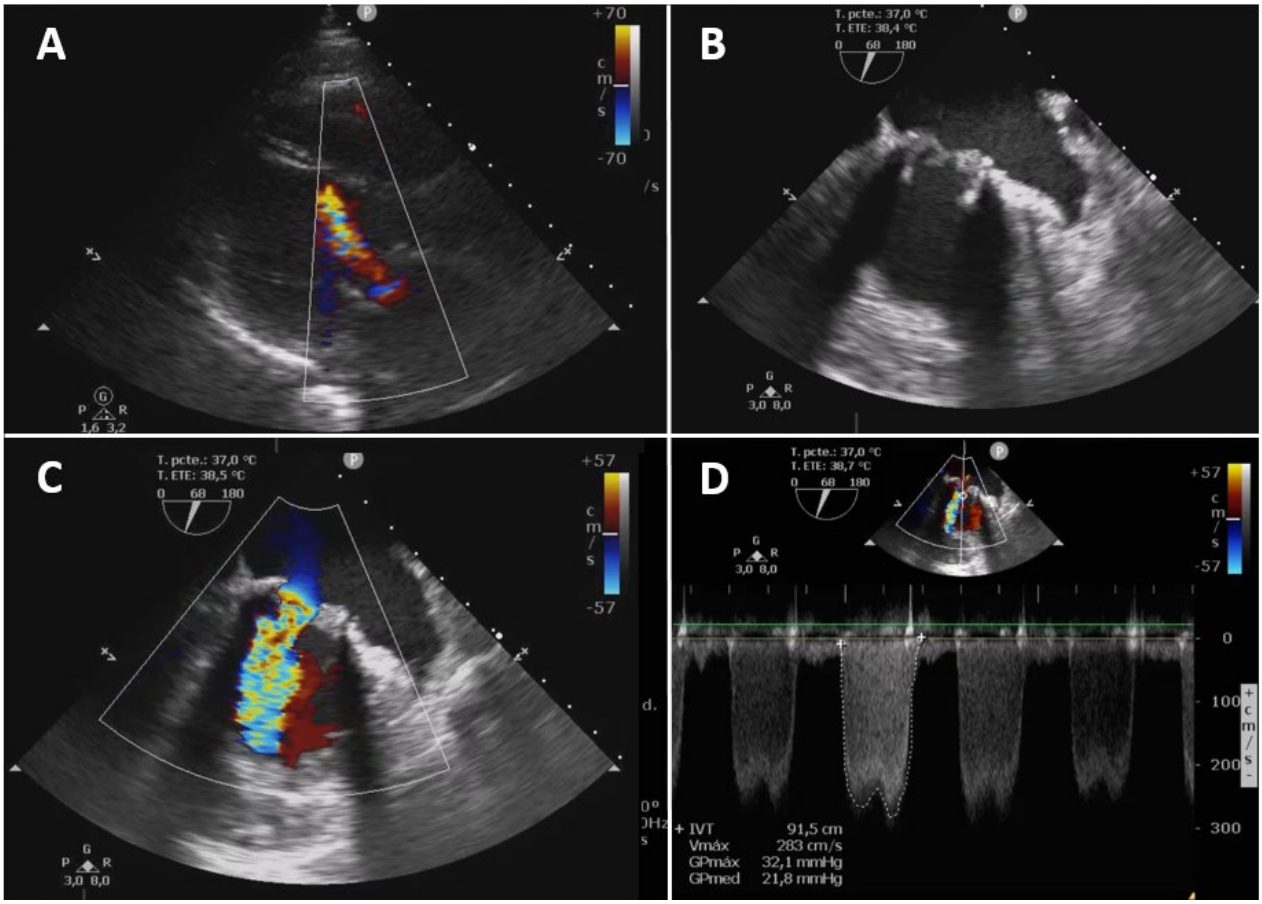


Figura 1, imágenes ecocardiográficas. Panel A: ETT plano paraesternal eje largo con evidencia de jet excéntrico con dirección septal sugestivo de estenosis mitral. Panel B: ETE plano medioesofágico eje largo centrado en cavidades izquierdas con evidencia de engrosamiento protésico, altamente sugestivo de trombosis protésica. Panel C: ETE plano medioesofágico eje largo con Doppler Color sobre válvula mitral con evidencia de jet de estenosis mitral. Panel D: espectrograma de Doppler continuo sobre válvula mitral con evidencia de gradiente medio de 21.8mmHg siendo indicativo de estenosis mitral severa.

JUICIO CLÍNICO

- Trombosis aguda de prótesis valvular biológica mitral.
- Edema agudo de pulmón en relación a lo previo.

DISCUSIÓN

La trombosis de prótesis biológica se ha considerado clásicamente una entidad rara. No obstante, en los últimos años se está produciendo un aumento en el implante de válvulas biológicas, en especial aórticas si se incluye el incremento de TAVIs implantadas. Es difícil estimar la tasa de trombosis protésica biológica. Egbe y cols. han publicado una de las series de casos más amplia incluyendo 3161 implantes de prótesis biológicas en cualquier

localización, donde se evidenció una tasa de trombosis del 1.46% anual sin diferencias en función de la localización de la prótesis (1).

La presentación clínica puede ser desde asintomática hasta insuficiencia cardíaca aguda, síncope o shock cardiogénico en relación con la obstrucción valvular. No obstante, la disnea progresiva es el síntoma más frecuente. El pico de incidencia se encuentra en los primeros dos años tras el implante, siendo sintomática en <1% de los casos.

Clásicamente la ecocardiografía, especialmente vía transesofágica se ha mostrado como la técnica de elección para el diagnóstico de trombosis valvular evidenciando signos como engrosamiento valvular, aumento de gradientes o disminución de movimiento de platillos. No obstante, debido a la alta resolución espacial del TC cardíaco esta técnica se ha posicionado como una técnica de referencia para el diagnóstico y seguimiento de trombosis protésica, en especial en fases asintomáticas (2).

El tratamiento de la trombosis protésica depende de su clínica de presentación, la situación hemodinámica del paciente, la presencia o no de obstrucción protésica y localización valvular. En resumen, si la trombosis sea subclínica o con estabilidad hemodinámica la terapia indicada sería anticoagulación oral con seguimiento evolutivo posterior. Se puede plantear fibrinólisis intrahospitalaria como terapia previa a anticoagulación en casos con trombo pequeño (<5-10mm y sin trombo auricular). Se reserva la cirugía para pacientes inestables hemodinámicamente o con riesgo quirúrgico bajo (3).

En este caso, dada la clínica de presentación aguda que generaba estenosis mitral crítica se optó cirugía urgente (sustitución valvular mitral por prótesis valvular biológica Epic Nº27) que se realizó en las primeras 48h con buenos resultados quirúrgicos.

CONCLUSIÓN

Clásicamente se ha creído que la trombosis en válvulas biológicas se trata de una complicación extremadamente rara. Aquí presentamos un caso de presentación atípico con clínica rápidamente progresiva que podría haber tenido final fatal y discutimos la prevalencia de esta complicación, claves diagnósticas y algoritmo de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Egbe AC, Pislaru SV, Pellikka PA, et al. Bio-prosthetic valve thrombosis versus structural failure: clinical and echocardiographic predictors. J Am Coll Cardiol 2015;66:2285–94.17
2. Makkar RR, Fontana G, Jilaihawi H, et al.Possible subclinical leaflet thrombosis in bio-prosthetic aortic valves. N Engl J Med 2015;373:2015–24.
3. Puri, R, Auffret, V, Rodés-Cabau, J. Bioprosthetic Valve Thrombosis. J Am Coll Cardiol. 2017 May, 69 (17) 2193–2211.

Capítulo 31. Dolor torácico y elevación de troponinas: no siempre es lo que parece

Alejandro Nistal Juárez, Alberto Sánchez Arjona, Fernando Domínguez Rodríguez, Carlos Collado Macián

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 66 años, sin factores de riesgo cardiovascular ni hábitos tóxicos, con historia de fibrilación auricular paroxística y bloqueo de rama derecha con un QRS de 135 ms. En seguimiento por estenosis aórtica severa con función sistólica normal. Primer episodio de insuficiencia cardiaca hace unos meses, en el que asocia disfunción ventricular severa a la ya conocida estenosis aórtica. Se somete a cirugía para recambio valvular aórtico con prótesis biológica y se objetiva normalización de la FEVI tras la intervención. Cateterismo prequirúrgico sin lesiones y RNM cardiaca previa sin realce tardío de gadolinio.

Enfermedad actual

En abril de 2023, el paciente se realiza un recambio valvular aórtico biológico por estenosis aórtica severa, presentando el paciente disfunción ventricular severa, con recuperación de FEVI tras la cirugía y una RMN cardiaca de abril de 2022 sin presentar realce tardío con gadolinio. En junio de 2022, el paciente se realizó una coronariografía prequirúrgica sin presentar lesiones angiográficas. Durante las dos semanas previas, había presentado clínica de infección urinaria, motivo por el cual había recibido tratamiento antibiótico con ciprofloxacino tras aislarse *E. Coli* multisensible en urocultivo.

El paciente acude a Urgencias por presentar durante los tres últimos días tres episodios de dolor torácico, de menos de 1 minuto de duración en reposo y que ceden espontáneamente, motivo por el cual se realiza seriación de troponinas de alta sensibilidad en el servicio de Urgencias. Se solicita valoración por la guardia de cardiología por seriación de 5700 ng/L y 5600 ng/L, destacando en la analítica también una proteína C reactiva de 85 mg/L, presentando función ventricular izquierda normal, sin alteraciones de la contractilidad segmentaria. Durante las dos semanas previas, había presentado clínica de infección urinaria, motivo por el cual había recibido tratamiento antibiótico con ciprofloxacino tras aislarse *E. Coli* multisensible en urocultivo. Ante el episodio de dolor torácico con antecedente de infección y elevación de troponina y PCR, el caso se orientó inicialmente como una probable miocarditis.

A la mañana siguiente, el paciente presenta febrícula de 37.2ºC y se extraen hemocultivos. Considerando el antecedente de recambio valvular aórtico, se reorienta el caso y se decide solicitar ETE, donde se evidencian pequeñas vegetaciones en la prótesis aórtica una aislada en la válvula mitral, sin repercusión funcional. Se completa estudio un TAC cardiaco para descartar complicaciones locales, descartándose las mismas y evidenciando lesiones en bazo compatibles con infartos esplénicos. Se inicia tratamiento antibiótico empírico con ampicilina, ceftriaxona y daptomicina, sin aislarse microorganismos durante los primeros 5 días y manteniéndose el paciente con febrícula. Se orienta el caso como una endocarditis con hemocultivos negativos, probablemente decapitada tras recibir el paciente tratamiento antibiótico con ciprofloxacino. Al sexto día, los hemocultivos presentan crecimiento de una levadura, motivo por el cual se comienza

tratamiento con anidulafungina y fluconazol empíricos, con posterior filiación de *Candida glabrata* resistente a fluconazol, con cambio de fluconazol por voriconazol. Se trata de un microorganismo con colonizaciones ocasionales en la UCI quirúrgica, tratándose aparentemente de una endocarditis nosocomial de su ingreso para el recambio valvular.

Al tratarse de una endocarditis por hongos, con fiebre persistente y embolia sistémica, se presenta el caso en sesión médico-quirúrgica, se decide intervención quirúrgica con recambio protésico aórtico y mitral por prótesis mecánica. Se considera que el dolor torácico y la elevación de troponina podrían estar en relación con un evento embólico coronario, pero no se realiza cateterismo prequirúrgico por riesgo de movilización de verrugas en válvula aortica en paciente que por otro lado presenta FEVI normal. En el postoperatorio el paciente presenta un bloqueo auriculo-ventricular completo postquirúrgico, por lo que se implanta un marcapasos DDD. presentando un bloqueo auriculo-ventricular completo postquirúrgico, por lo que se implanta un marcapasos DDD.

Tras la salida de la UCI quirúrgica, el paciente presenta una evolución favorable y al tratarse de una endocarditis con evolución subaguda, se decide realizar un PET para descartar focos fúngicos no controlados, con hallazgo de captación en bazo y miembros inferiores. Se realiza un angioTC en el que se objetiva un aneurisma esplénico y embolizaciones a nivel de miembros inferiores.

El paciente es dado alta con tratamiento antifúngico diario administrado en atención primaria con caspofungina intravenosa durante 3 semanas más y voriconazol durante 6 meses, con seguimiento ambulatorio en hospital de día de Cardiología. Tras finalizar el tratamiento antifúngico intravenoso, se procederá a embolización del aneurisma esplénico por Radiología intervencionista.

Pruebas complementarias

- ETE: positivo para endocarditis. Se aprecian dos pequeñas vegetaciones en la prótesis aórtica sin repercusión funcional y otra pequeña en la válvula mitral que tampoco repercute en su función.

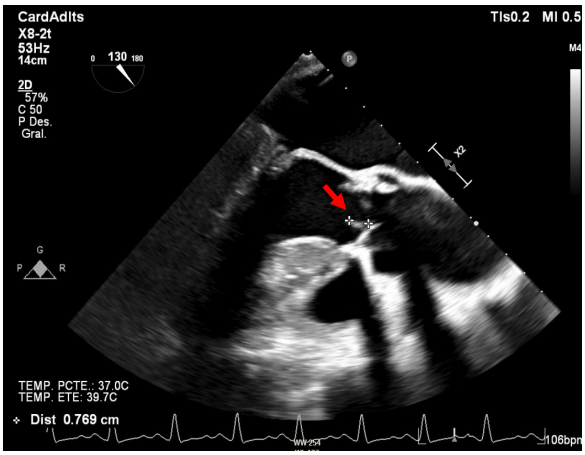


Figura 1. ETE inicial. Se puede observar en la válvula aórtica, una verruga (flecha roja) compatible con endocarditis infecciosa.

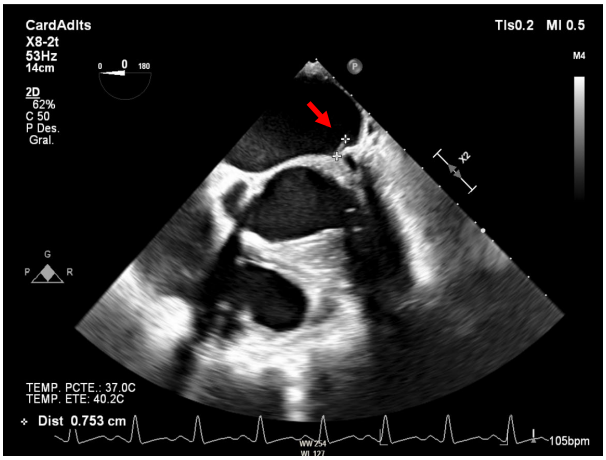


Figura 2. ETE inicial. Se puede observar en la válvula mitral, una verruga (flecha roja) compatible con endocarditis infecciosa.

- TC cardíaco: válvula aórtica protésica biológica y válvula mitral nativa de velos engrosados de manera difusa, evidenciándose lesiones nodulares compatibles con verrugas de endocarditis. Buena apertura de velos valvulares en secuencias de cine. No se evidencian signos de afectación extravalvular. Lesiones esplénicas compatibles con infartos. Afectación inflamatoria/infecciosa pulmonar en LSD.

- Hemocultivos seriados: 3 de 4 extracciones *Candida glabrata*. 6 de 6 extracciones *Candida glabrata*. 2 de 4 extracciones *Candida glabrata*.

- Válvula cardiaca nativa: *Candida glabrata.*

- Prótesis cardiaca: *Candida glabrata* multisensible R fluconazol.

- PET inflamatorio: exploración sugestiva de embolismos sépticos en miembros inferiores (arteria peronea derecha, otro a nivel de la tibial posterior/peronea izquierda y otro en territorio dorsal del pie izquierdo) y bazo. Dos lesiones hipodensas e hipometabólicas con hipercaptación periférica en anillo en el bazo, de 6 y 5,9cm de eje mayor que impresionan de probables abscesos. Hipercaptación leve y difusa del resto del bazo en relación con reactivación.

- AngioTC: Segmento de trombosis arterial completa en tronco tibioperoneo proximal izquierdo, distalmente permeable. Aneurisma esplénico próximo a hilio, sin datos de complicación. Áreas de hipodensidad esplénica sugestivas de isquemia. Foco de hipoperfusión en polo renal superior derecho.

JUICIO CLÍNICO

- Endocarditis aórtica y mitral por *C. glabrata*

DISCUSIÓN

La endocarditis infecciosa (EI), es una patología que causa una gran morbimortalidad y que en ocasiones se presenta como un cuadro insidioso y de complejo diagnóstico, por lo que, en pacientes con factores predisponentes a padecerla, la sospecha clínica debe ser elevada. La endocarditis por hongos es una entidad poco frecuente, pero que se asocia con una mortalidad mayor del 50 % (1). A pesar de la habitual asociación de las infecciones fúngicas a estados de inmunosupresión, los factores de riesgo más frecuentes para la endocarditis por *Candida* son presentar una válvula protésica o una alteración estructural cardiaca y el uso de drogas por vía parenteral (2). Otros factores de riesgo asociados como el implante de dispositivos endovasculares, los catéteres centrales, historia de endocarditis o la nutrición parenteral (3). La presentación clínica de la EI por *Candida*, puede ser frecuentemente más inespecífica que la EI bacteriana, con pérdida de peso, sudoración o malestar general presentando fiebre solamente en un 60 % de los

casos (3). Otras presentaciones de EI por *Candida* incluyen los síntomas de insuficiencia cardiaca y el dolor torácico, siendo menos frecuente la aparición de estigmas típicos de endocarditis como los nódulos de Osler, las lesiones de Janeway o manchas de Roth son muy poco frecuentes, siendo frecuentes los embolismos (3). Las pruebas de imagen y los hemocultivos son la piedra angular para el diagnóstico de la EI fúngica (3). El tiempo de crecimiento de los hemocultivos puede ser mayor, lo que retrasa su adecuado tratamiento (3). Hay otros biomarcadores como el BD-glucano o el galactomanano, así como test basados en la PCR pueden resultar de ayuda en el diagnóstico inicial para iniciar tratamiento antifúngico por su mayor brevedad con respecto a los hemocultivos (3). El ETT y el ETE constituyen las pruebas de imagen básicas para el diagnóstico de EI por *Candida*, no obstante, el TC cardiaco a pesar de no haber sido validado para la endocarditis por *Candida*, puede ser de gran utilidad para el diagnóstico de complicaciones locales. El PET es una prueba de gran ayuda para el diagnóstico de EI por *Candida* (3). El tratamiento de la EI por *Candida* incluye la cirugía y el tratamiento antifúngico como piedras angulares (3). Las Guías de la Sociedad Europea de Cardiología, recomiendan el tratamiento quirúrgico de la endocarditis fúngica de manera urgente con indicación de Clase I (1) (Figura 2). El tratamiento antifúngico recomendado para la EI por *Candida* es anfotericina B liposomal o equinocandinas a dosis altas (1).

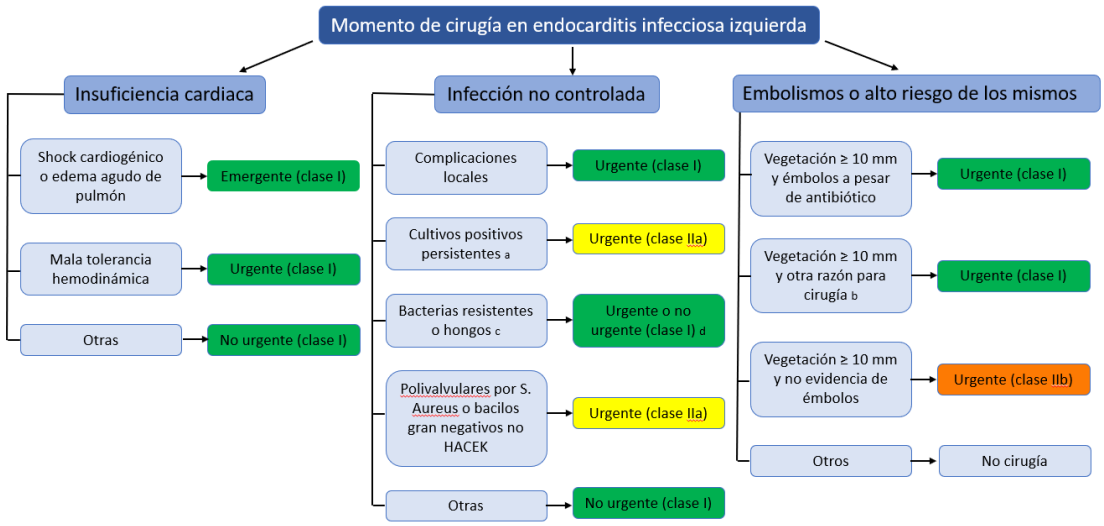


Figura 3. Tiempo quirúrgico propuesto para la endocarditis infecciosa. HACEK, Haemophilus, Aggregatibacter, Cardiobacterium, Eikenella y Kingella; PVE, endocarditis de válvula protésica. Tiempo de cirugía: emergencia, dentro de las 24 horas. Urgente, dentro de 3 a 5 días. No urgente, dentro de la misma admisión hospitalaria. [a] A pesar de la terapia antibiótica adecuada durante >1 semana y el control de focos embólicos sépticos. [b] Por ejemplo, pacientes con disfunción valvular significativa que es o no es un resultado directo del proceso de endocarditis. [c] S. aureus (resistente y no resistente a la meticilina), enterococos resistentes a la vancomicina, bacterias Gram-negativas no HACEK y hongos. [d] Urgente para S. aureus, no urgente para otros. (Adaptación de ESC 2023 Guidelines for the management of endocarditis en European Heart Journal (1)).

BIBLIOGRAFÍA

1. Victoria Delgado, Nina Ajmone Marsan, Suzanne de Waha, Nikolaos Bonaros, Margarita Brida, Haran Burri, Stefano Caselli, Torsten Doenst, Stephane Ederhy, Paola Anna Erba, Dan Foldager, Emil L Fosbøl, Jan Kovac, Carlos A Mestres, Owen I Miller, Jose M Miro, Michal Pazdernik, Maria Nazarena Pizzi, Eduard Quintana, Trine Bernholdt Rasmussen, Arsen D Ristić, Josep Rodés-Cabau, Alessandro Sionis, Liesl Joanna Zühlke, Michael A Borger, ESC Scientific Document Group , 2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis: Developed by the task force on the management of endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Association of Nuclear Medicine (EANM), European Heart Journal, Volume 44, Issue 39, 14 October 2023, Pages 3948–4042, https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad193
2. Yuan SM. Fungal Endocarditis. Braz J Cardiovasc Surg. 2016 May-Jun;31(3):252-255. doi: 10.5935/1678-9741.20160026. PMID: 27737409; PMCID: PMC5062704.
3. Thompson GR 3rd, Jenks JD, Baddley JW, Lewis JS 2nd, Egger M, Schwartz IS, Boyer J, Patterson TF, Chen SC, Pappas PG, Hoenigl M. Fungal Endocarditis: Pathophysiology, Epidemiology, Clinical Presentation, Diagnosis, and Management. Clin Microbiol Rev. 2023 Sep 21;36(3):e0001923. doi: 10.1128/cmr.00019-23.

Capítulo 32. Descargas inapropiadas del DAI en contexto de endocarditis infecciosa

Pablo González Alirangues, Pablo Escario Gómez, Nerea Prieto Domínguez, Oriol Martín Segarra

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 55 años con historia de alergia a penicilinas y derivados (con tolerancia comprobada a ceftriaxona), dislipemia y antecedente tabaquismo hasta el año 2023. Seguimiento en consultas de Cardiología por miocardiopatía dilatada de origen isquémico con disfunción sistólica ventricular izquierda severa. Debut en el año 2012 por IAMCEST anterolateral, con oclusión trombótica de la DA ostial tratada con tromboaspiración e implante de stent farmacoactivo. En ecocardiograma al alta se describía disfunción sistólica ventricular izquierda moderada por acinesia anteroseptoapical. Progresión de la disfunción ventricular en el seguimiento hasta alcanzar la severidad, con RMN cardíaca de marzo 2023 en la que se describe fracción de eyección del VI del 30%, secundaria a necrosis anteroapical extensa. En revisión de abril de 2023 refiere deterioro de clase funcional (NYHA II-III). Ingresa de forma programada en mayo para implante DAI St. Jude en prevención primaria, que se realiza sin complicaciones inmediatas. Seguimiento posterior en consultas de Arritmias, sin incidencias relevantes. Se encontraba en tratamiento con AAS, ramipril, bisoprolol, espironolactona, pantoprazol, atorvastatina/ezetimibe, y citalopram.

Enfermedad actual

El paciente consulta de madrugada en urgencias por cuadro de tiritona que se sigue posteriormente de varias descargas del DAI. Previamente no había percibido palpitaciones, dolor torácico ni otra clínica. Nunca había presentado descargas ni terapias del DAI. En la anamnesis refería que en los últimos 3-4 meses presentaba con frecuencia episodios de tiritona autolimitados, sin llegar a objetivarse fiebre termometrada hasta esa madrugada. Contaba también astenia de larga evolución, con empeoramiento en las semanas previas.

En el ECG a su llegada presentaba taquicardia sinusal a 123 lpm, con necrosis septal conocida e infradesnivelación submilimétrica del ST de V4 a V6. En la analítica presentaba marcada leucocitosis con desviación izquierda y elevación de la proteína C reactiva, con función renal e iones en rango y mínima elevación de troponina I. Se solicitó radiografía de tórax en la que, comparando con la previa disponible (de mayo 2023, tras implante del DAI), presentaba desplazamiento del electrodo del DAI, quedando en posición cercana al anillo tricúspide.

Se realizó interrogación urgente del DAI sin evidenciarse cambios bruscos en el umbral, impedancia o detección. En el registro de episodios presentaba tan solo un episodio de TVNS de 6 complejos (días antes) y un episodio interpretado como FV esa madrugada a la 01:42h, por sobredetección de ruido, tratado con 6 descargas a máxima energía. Se completó estudio con ecocardiograma urgente que mostraba VI dilatado con disfunción sistólica severa a expensas de necrosis anteroseptoapical conocida, sin otras alteraciones

de la contractilidad segmentaria. En dicho estudio se visualizó imagen muy sugestiva de vegetación de unos 25 mm de longitud en su eje mayor que parecía estar adherida a la porción auricular del cable del DAI.

Con sospecha de endocarditis infecciosa asociada a cable de DAI se extrajeron hemocultivos, se inició antibioterapia empírica con daptomicina y gentamicina y se cursó ingreso en Cardiología con seguimiento por Infecciosas. El ecocardiograma transesofágico mostraba una imagen de 23 mm de longitud máxima sugestiva de vegetación asentada sobre el cable del DAI. En menos de 24h creció en los hemocultivos un staphylococcus coagulasa negativa sensible a meticilina, identificándose horas después como staphylococcus epidermidis. Tras valoración por Alergia (paciente alérgico a penicilinas y derivados) y según indicación de Infecciosas, se sustituyó daptomicina por cefazolina. Dos días después del ingreso se procedió a retirar el electrodo y el generador, sin incidencias, enviándose a cultivar todo el sistema y confirmándose posteriormente crecimiento de staphylococcus epidermidis en todos los componentes: zonas proximal y distal del electrodo, manguito externo del electrodo y generador del DAI. Tras ello, según indicación de Infecciosas, se suspendió gentamicina, quedando con monoterapia con cefazolina.

Desde el comienzo de la antibioterapia el paciente evolucionó favorablemente, con mejoría clínica, analítica y sin crecimiento del patógeno en los hemocultivos de control. Dada buena evolución, consensuado con Unidad de Infecciosas, se decidió alta hospitalaria con tratamiento antibiótico ambulatorio con dalbavancina intravenosa 1500mg cada 15 días (dos dosis administradas en hospital de día, en total 4 semanas de tratamiento), con control precoz en consulta y seguimiento estrecho ecocardiográfico.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma a su llegada a urgencias: taquicardia sinusal a 123 lpm, HBAI, PR normal, QRS estrecho, necrosis septal, infradesnivelación del ST submilimétrica de V4 a V6.
- Analítica extraída en urgencias: Leucocitos: 33.39 10^3/µL; Neutrófilos: 32.1 10^3/µL; Creatinina: 1.26 mg/dl; Troponina I basal: 66 ng/L; LDH: 564 U/L; Proteína c reactiva: 77.04 mg/L.
- Rx de tórax previa al ingreso: desplazamiento del electrodo del DAI respecto a Rx previa (mayo 2023), quedando en posición cercana al anillo tricúspide.
- Ecocardiograma transtorácico: VI dilatado con disfunción sistólica global severa con FEVI estimada en torno al 30% por acinesia anteroseptoapical extensa. Patrón diastólico de alteración de la relajación. VD normal. VCI no dilatada con colapso inspiratorio presente. Sin IT significativa que permita estimar PSAP. Se observa cerca del anillo tricúspide una imagen de 25 mm sugestiva de vegetación, sin poder definir claramente si asienta sobre la válvula tricúspide o cable de DAI por esta técnica.
- Ecocardiograma transesofágico: en plano transgástrico se observa una imagen de 23 mm de longitud máxima sugestiva de vegetación que asienta sobre el cable del

DAI. Sin imágenes sugestivas de endocarditis en válvula tricúspide, mitral, aortica o pulmonar. Resto superponible a ecocardiograma transtorácico.

- Hemocultivos a su ingreso x2 y cultivos de componentes del sistema del DAI: aislamiento de staphylococcus epidermidis sensible a meticilina.
- Hemocultivos de control: negativos

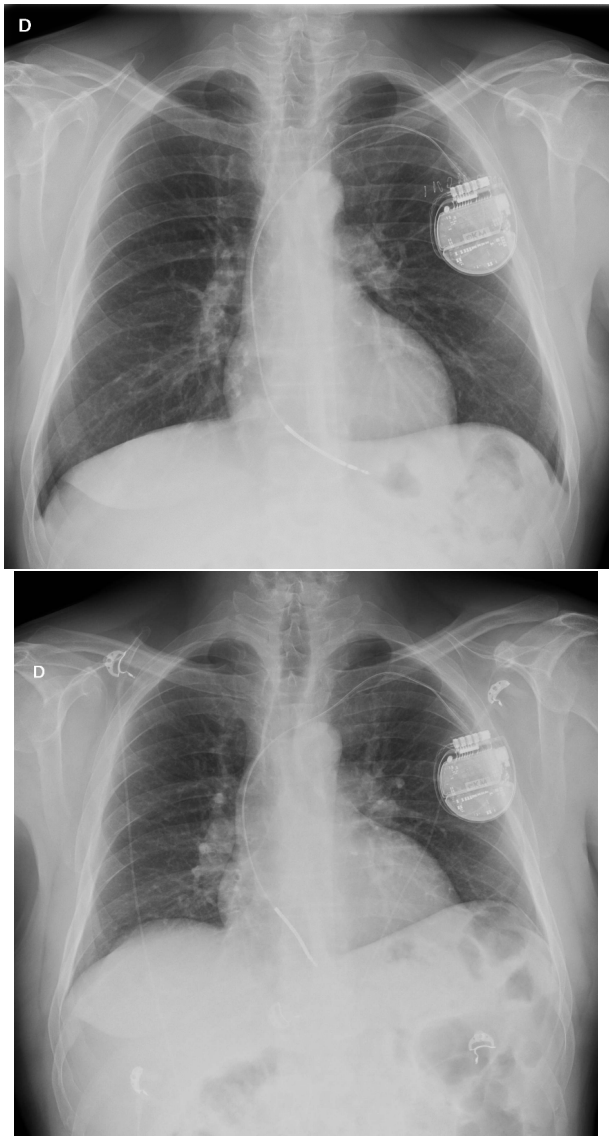


Imagen 1. Radiografía de tórax de mayo 2023 tras implante del DAI (izquierda) y diciembre 2023 durante su vista a urgencias (derecha). Se visualiza desplazamiento del electrodo.

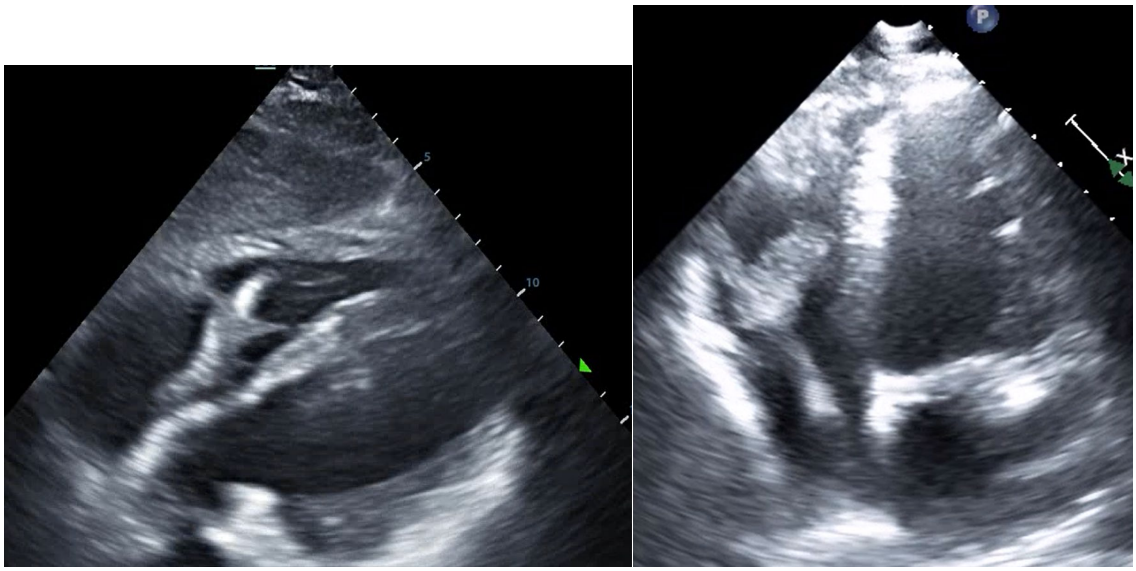


Imagen 2. Ecocardiograma transtorácico. Planos subcostal (izquierda) y apical 4 cámaras (derecha). Vegetación de gran tamaño adherida a cable del DAI.

JUICIO CLÍNICO

- Descargas inapropiadas del DAI.
- Endocarditis infecciosa asociada a desfibrilador automático implantable por staphylococcus epidermidis.

DISCUSIÓN

El tratamiento de la infección del sistema del marcapasos o desfibrilador requiere la extracción temprana y completa de todas las partes del sistema combinada con antibioterapia empírica a la espera de la identificación del patógeno causante de la infección. El tratamiento antibiótico se elegirá según lo recogido en las recientemente publicadas guías de la Sociedad Europea de Cardiología para el manejo de la endocarditis infecciosa. En casos excepcionales en los que no sea posible retirar por completo el sistema, se administrará antibiótico intravenoso durante 4-6 semanas, con seguimiento estrecho posterior o, como alternativa, tratamiento supresor oral individualizado a largo plazo.

Se recomienda la extracción completa del sistema en todos los pacientes con infección confirmada de los cables ya que el tratamiento conservador se asocia con mayor mortalidad. También se debe considerar la extracción del sistema en casos de endocarditis infecciosa valvular sin afectación del cable y en casos de fungemia o bacteriemia por Gram positivos persistente o recurrente tras un ciclo de terapia antibiótica adecuada, si no existe otra fuente identificada, incluso en ausencia de vegetaciones. En todos los casos, el riesgo del procedimiento debe evaluarse cuidadosamente teniendo en cuenta el tiempo que lleva implantado el cable, la

dependencia de la estimulación del marcapasos y las características individuales de cada paciente.

La extracción del cable debe realizarse, siempre que sea posible, durante los primeros días de ingreso, ya que se ha demostrado que se asocia con mejores resultados. El procedimiento de elección es la extracción percutánea y debe realizarse en centros con experiencia en esta técnica. Las vegetaciones grandes se pueden aspirar percutáneamente antes de la extracción del cable para reducir el riesgo de embolización. Se debe considerar la extracción quirúrgica en caso de vegetaciones grandes (>20 mm) y si la aspiración no está disponible o no es exitosa. La extracción quirúrgica es también de elección en caso de coexistir indicación de cirugía valvular. Todo el material extraído debe ser enviado a cultivar.

Respecto a la colocación de un nuevo dispositivo, se debe evaluar cuidadosamente la indicación de reimplante y, en caso de considerarse indicado, debe realizarse en un sitio lejano al del generador anterior y demorarse hasta que los signos y síntomas de infección local y sistémica se hayan resuelto y los hemocultivos sean negativos al menos dos semanas tras la extracción del sistema previo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Delgado V, Ajmone Marsan N, de Waha S, Bonaros N, Brida M, Burri H, Caselli S, Doenst T, Ederhy S, Erba PA, Foldager D, Fosbøl EL, Kovac J, Mestres CA, Miller OI, Miro JM, Pazdernik M, Pizzi MN, Quintana E, Rasmussen TB, Ristić AD, Rodés-Cabau J, Sionis A, Zühlke LJ, Borger MA; ESC Scientific Document Group. 2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis. Eur Heart J. 2023 Oct 14;44(39):3948-4042. doi: 10.1093/eurheartj/ehad193. Erratum in: Eur Heart J. 2023 Sep 20;: Erratum in: Eur Heart J. 2023 Dec 13;: PMID: 37622656.
2. Blomström-Lundqvist C, Traykov V, Erba PA, Burri H, Nielsen JC, Bongiorni MG, Poole J, Boriani G, Costa R, Deharo JC, Epstein LM, Saghy L, Snygg-Martin U, Starck C, Tascini C, Strathmore N; ESC Scientific Document Group. European Heart Rhythm Association (EHRA) international consensus document on how to prevent, diagnose, and treat cardiac implantable electronic device infections-endorsed by the Heart Rhythm Society (HRS), the Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), the Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS), International Society for Cardiovascular Infectious Diseases (ISCVID) and the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Europace. 2020 Apr 1;22(4):515-549. doi: 10.1093/europace/euz246. PMID: 31702000; PMCID: PMC7132545.

Capítulo 33. No dejes para mañana lo que tu corazón necesita hoy. Importancia del estudio integral de la estenosis mitral

Gonzalo García Martí, Eva Gutiérrez Ortiz, Pilar Jiménez Quevedo, Isidre Vilacosta

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 78 años, hipertensa. Como antecedentes no cardiológicos, presenta una neoplasia anterior de recto en seguimiento por Cirugía General, pendiente de ser resecada.

En cuanto a su historia cardiovascular:

Fue diagnosticada de fibrilación auricular en 2010, se inició anticoagulación con acenocumarol y en ese momento se objetivó una doble lesión mitral leve de etiología reumática. Desde entonces realiza seguimiento anual. En la revisión de mayo de 2018, presentaba clase funcional I. La estenosis mitral continuaba siendo leve, con un gradiente medio de 3,1 mmHg, insuficiencia mitral mínima y función biventricular conservada.

Presentó en septiembre de 2019 un ictus isquémico de la arteria cerebral media izquierda de origen cardioembólico, tras descartar ateromatosis en un estudio neurovascular. Se trató de forma exitosa con trombectomía mecánica, quedando sin secuelas. Durante el ingreso se comprobó que el tiempo en rango terapéutico era inadecuado (<70%) con acenocumarol por lo que se sustituyó por apixaban.

Retomó el seguimiento anual en Cardiología y en los ETT de control se describía la estenosis reumática como leve hasta julio de 2023, donde se catalogó por primera vez como leve-moderada con un área valvular mitral por planimetría 2D de 2,2 cm^2 y un gradiente medio de 5,5 mmHg. No obstante, permanecía asintomática con función biventricular conservada y sin signos de hipertensión pulmonar.

Se programó la polipectomía del adenoma de recto, con suspensión del apixaban 5 días antes del procedimiento. Sin embargo, tras 3 días sin tomarlo, presentó un nuevo ictus isquémico, en esta ocasión de la arteria carótida interna izquierda distal. Se trató con éxito con fibrinolisis y trombectomía mecánica. Fue dada de alta tras 4 días habiendo reiniciado la anticoagulación con apixaban.

Motivo de consulta

Dos días después del reinicio de la anticoagulación, la paciente acude al servicio de urgencias de nuestro centro por dolor centrotorácico opresivo con cortejo vegetativo. En el ECG se observa fibrilación auricular con respuesta ventricular controlada, bloqueo incompleto de rama derecha y elevación submilimétrica del ST en V1-V2. Se realiza un ecocardiograma a pie de cama que muestra disfunción ventricular leve a expensas de hipocinesia septal anterior a nivel medio y apical.

Ante la sospecha clínica y la persistencia del dolor a pesar de nitroglicerina en perfusión, se activa el código infarto. Se realiza coronariografía emergente que demuestra una oclusión de la arteria descendente anterior proximal con afectación de una rama septal de adecuado calibre, sin presentar aterosclerosis en el resto del árbol coronario. Ante la alta sospecha de embolia coronaria, se realiza angioplastia simple con balón farmacoactivo con migración del trombo hacia un lecho distal de escasa relevancia clínica. Se traslada a la paciente a la Unidad de Cuidados Agudos Cardiológicos, donde se mantiene con triple terapia antitrombótica (AAS, clopidogrel y enoxaparina). Dado que la paciente evoluciona favorablemente, se traslada a planta de hospitalización para completar el estudio.

Evolución durante el ingreso

Una vez en planta, se solicita ETT de control donde se comprueba disfunción ventricular moderada postinfarto por lo que se inicia tratamiento neurohormonal con dapagliflozina y metoprolol, por tendencia a la hipotensión arterial. Se describe nuevamente EM reumática con gradientes compatibles con afectación leve (4 mmHg). Ante los eventos embólicos de repetición, se decide completar el estudio con un ecocardiograma transesofágico de cara a descartar trombos intracavitarios y a completar una adecuada valoración de la valvulopatía mitral. En dicha prueba, se cataloga la estenosis como moderada en el límite de la gravedad, con un AVM de 1,1 cm^2 por planimetría 3D; además, se observa abundante eco-contraste espontáneo denso en la orejuela izquierda.

Ante la presencia de EM significativa y la historia de eventos embólicos recurrentes, se valora el caso de forma conjunta con la Unidad de Cardiología Intervencionista. Se comprueba que la anatomía valvular es favorable para la realización de una valvuloplastia mitral percutánea, que se programa durante el ingreso. Asimismo, ante la necesidad futura de suspender la anticoagulación para el tratamiento de la neoplasia rectal, se decide proceder en el mismo acto al cierre percutáneo de la orejuela izquierda.

El procedimiento es llevado a cabo de forma exitosa y sin complicaciones, con la utilización de un balón Inoue nº28 para la valvuloplastia mitral y un Amplatzer Amulet nº31 para el cierre de orejuela, empleando simultáneamente un dispositivo Sentinel de protección cerebral. En el ETT previo al alta, se observa que la válvula mitral presenta una adecuada apertura (GM 2 mmHg y AVM 2,4 cm^2) con una insuficiencia residual leve. Se reinicia la anticoagulación con acenocumarol durante el ingreso y se procede al alta hospitalaria.

DISCUSIÓN

Las guías europeas de fibrilación auricular de 2020 remarcaban que los términos fibrilación auricular “valvular” y “no valvular” deben evitarse ya que podían inducir a error en cuanto a la etiología. En dichas guías, los pacientes con FA y prótesis mecánicas, así como los pacientes con FA y EM moderada o severa, tienen contraindicado el uso de

anticoagulantes de acción directa. Sin embargo, esta contraindicación se basa en el estudio RE-ALIGN publicado en el NEJM en 2013, en el que se comparaba antivitamina K vs dabigatran en pacientes con prótesis mecánica, sin incluir a los pacientes con EM reumática. No obstante, dos años después de la publicación de las guías, se publica también en el NEJM el estudio INVICTUS, que apoyó esta contraindicación, al mostrar una menor tasa de eventos cardioembólicos y muerte en pacientes con EM significativa tratados con AVK versus rivaroxaban, con una tasa de sangrados mayores similar.

En tanto que el manejo de la anticoagulación difiere según la gravedad de la EM, la importancia de una valoración completa y exhaustiva de la valvulopatía es fundamental. Si bien el AVM es el criterio de severidad más relevante, también se deben tener en cuenta el GM, el tiempo de hemipresión, el volumen auricular y la presión sistólica en la arteria pulmonar. En las guías europeas de valvulopatías de 2021, se consideraba el ecocardiograma transtorácico como la herramienta diagnóstica principal y establecían la planimetría 2D como la medida de referencia del AVM.

No obstante, existe una notable variabilidad inter e intraobservador condicionada por la ventana acústica y la adecuada alineación, ya que esta medida debe realizarse en un plano perpendicular a la válvula a nivel de su apertura mínima. Es por ello por lo que la planimetría 3D por ETE emerge como un método más preciso, con menor variabilidad y que puede ser útil en los casos de difícil cuantificación o con embolias de repetición a pesar de la adecuada anticoagulación.

Respecto al cierre de la orejuela izquierda, en las guías europeas de FA solo contemplan esta posibilidad en pacientes con contraindicación para la anticoagulación a largo plazo y para pacientes que se someten a cirugía cardiaca por otra causa.

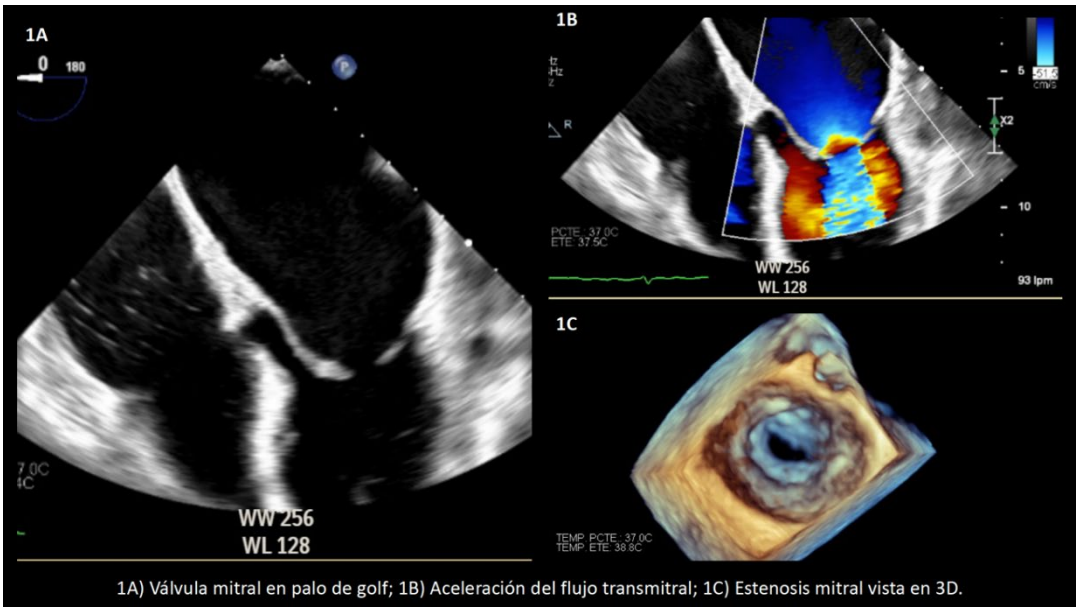
Sin embargo, ya en 2014, un consenso de expertos publicado en Europace lo proponía en varios escenarios diferentes:

- Anticoagulación contraindicada a largo plazo (por ejemplo, por antecedentes de sangrado intracraneal u otras hemorragias amenazantes).
- Alto riesgo de sangrado, incluyendo a pacientes con una puntuación en la escala HAS-BLED superior a 3, con riesgo de sangrado no incluido en la mencionada escala (cáncer activo o enfermedad inflamatoria intestinal), con triple terapia antitrombótica (doble antiagregación tras un IAM) o con ERC estadio V, donde los ACODs están contraindicados y la seguridad de los AVK es menor.
- Complemento a la anticoagulación en pacientes con embolias de repetición sin causa explicable (habiendo descartado ateromatosis significativa).
- Alternativa a la anticoagulación. Esta indicación se ha reforzado tras la publicación en 2020 en el JACC del estudio PRAGUE-17, donde el cierre de orejuela izquierda se muestra como no inferior a la anticoagulación con ACODs en un combinado de eventos cardiovasculares, neurológicos y sangrados, bajo unas premisas concretas.

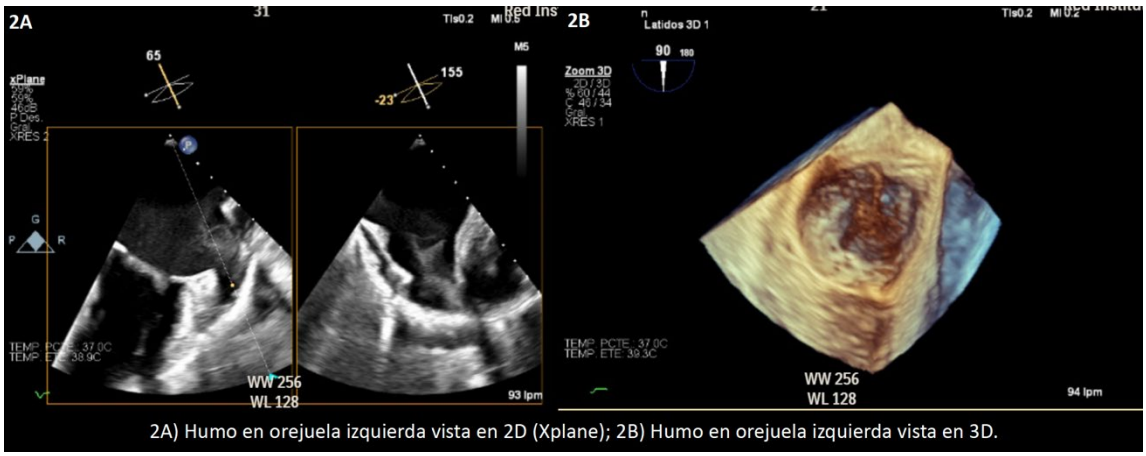
Sin embargo, los estudios observacionales y los ensayos clínicos de los que deriva esta evidencia han excluido sistemáticamente a los pacientes con FA "valvular". En estos, existe una tendencia a formar trombos en otros puntos de la aurícula debido a su incremento de volumen junto con su contracción reducida y al lento flujo transvalvular, por lo que estos resultados no son extrapolables.

A pesar de carecer de una evidencia estricta, ante el riesgo embólico alto de nuestra paciente, con necesidad de suspender la anticoagulación de cara a la cirugía y con evidencia de eco-contraste espontáneo en la OI, la opción del cierre percutáneo de orejuela se erigió como una alternativa probablemente beneficiosa. Consideramos que este caso es un ejemplo de las potenciales ventajas de su uso en un campo que supone una laguna en la evidencia científica actual.

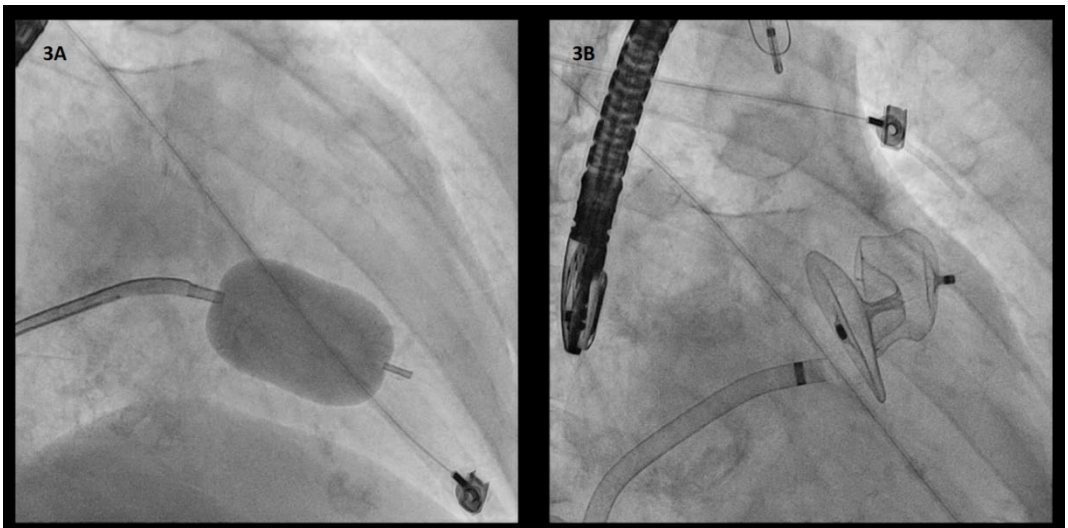
IMÁGENES



1A) Válvula mitral en palo de golf; 1B) Aceleración del flujo transmitral; 1C) Estenosis mitral vista en 3D.



2A) Humo en orejuela izquierda vista en 2D (Xplane); 2B) Humo en orejuela izquierda vista en 3D.



3A) Valvuloplastia mitral percutánea (balón Inoe nº28); 3B) Cierre de orejuela izquierda (Amplatzer Amulet nº31).

BIBLIOGRAFÍA

1. Connolly, S. J., Karthikeyan, G., Ntsekhe, M., Haileamlak, A., el Sayed, A., el Ghamrawy, A., Damasceno, A., Avezum, A., Dans, A. M. L., Gitura, B., Hu, D., Kamanzi, E. R., Maklady, F., Fana, G., Gonzalez-Hermosillo, J. A., Musuku, J., Kazmi, K., Zühlke, L., Gondwe, L., … Yusuf, S. (2022). Rivaroxaban in Rheumatic Heart Disease–Associated Atrial Fibrillation. New England Journal of Medicine, 387(11), 978–988.
2. Hindricks, G., Potpara, T., Dagres, N., Arbelo, E., Bax, J. J., Blomström-Lundqvist, C., Boriani, G., Castella, M., Dan, G. A., Dilaveris, P. E., Fauchier, L., Filippatos, G., Kalman, J. M., Meir, M. la, Lane, D. A., Lebeau, J. P., Lettino, M., Lip, G. Y. H., Pinto, F. J., … Touyz, R. M. (2021). 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). In European Heart Journal (Vol. 42, Issue 5, pp. 373–498). Oxford University Press.
3. Meier, B., Blaauw, Y., Khattab, A. A., Lewalter, T., Sievert, H., Tondo, C., & Glikson, M. (2014). EHRA/EAPCI expert consensus statement on catheter-based left atrial appendage occlusion. Europace, 16(10), 1397–1416.
4. Osmancik, P., Herman, D., Neuzil, P., Hala, P., Taborsky, M., Kala, P., Poloczek, M., Stasek, J., Haman, L., Branny, M., Chovancik, J., Cervinka, P., Holy, J., Kovarnik, T., Zemanek, D., Havranek, S., Vancura, V., Opatrny, J., Peichl, P., … Reddy, V. Y. (2020). Left Atrial Appendage Closure Versus Direct Oral Anticoagulants in High-Risk Patients With Atrial Fibrillation. Journal of the American College of Cardiology, 75(25), 3122–3135.
5. Vahanian, A., Beyersdorf, F., Praz, F., Milojevic, M., Baldus, S., Bauersachs, J., Capodanno, D., Conradi, L., de Bonis, M., de Paulis, R., Delgado, V., Freemantle, N., Gilard, M., Haugaa, K. H., Jeppsson, A., Jüni, P., Pierard, L., Prendergast, B. D., Sadaba, J. R., Zientara, A. (2022). 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. European Heart Journal, 43(7), 561–632.

Sección V: Cardiopatías congénitas

Capítulo 34. Un corazón en queso Gruyere

Bunty Ramchandani Ramchandani, Juvenal Rey Lois, Blanca Torres Maestro, Luz Polo López

HISTORIA

Antecedentes personales y motivo de consulta

Neonato de 7 días de vida en insuficiencia cardíaca franca que requiere ventilación mecánica invasiva al tercer día de vida. Antecedentes de seguimiento prenatal por sospecha de coartación de aorta y presencia de comunicación interventricular múltiples. Tras el parto se objetiva cierre de ductus a las 48 horas sin signos de coartación de aorta.

Exploración física

Peso de 2550g, longitud 45 cm. FC 137 lpm, TA (miembro superior derecho) 67/37 mmHg, TA (miembro inferior) 61/21 mmHg.

Bueno estado general. Buen color y perfusión. Pulsos presentes y simétricos. AC: rítmico, soplo II/VI; AP (intubado): buena ventilación bilateral, sin ruidos sobreañadidios. Abdomen: Blando, depresible, no doloroso a la palpación, no se palpan masas ni megalias. Genitales normales, región perianal normal, Caderas estables, clavículas normales. Movimientos armónicos de las 4 extremidades.

Pruebas complementarias

Ecocardiograma transtorácico:

- Situs solitus. Levocardia. Levoapex.

- Concordancia auriculo-ventricular y ventrículo-arterial. Drenaje venoso sistémico y pulmonar normal. AI dilatada.

- Foramen oval con shunt I-D.

- TIV tipo II. Comunicación interventricular muscular de hasta 8,2 mm en región anterodistal y apical con shunt bidireccional. Anillo aórtico de 6 mm.

- VI no dilatado con paredes de grosor normal. Función sistólica global conservada.

- Válvula aórtica con velos mal visualizados pero que impresiona de bicúspide, actualmente normofuncionante.

- Válvula mitral normofuncionante.

- VD dilatado e hipertrófico con función sistólica conservada. IT ligera con curva subóptima para estimar PSAP.

- Tronco pulmonar dilatado (12 mm, Z +3,9) . RPD 6 mm y RPI 5 mm. VVPPs dilatadas.

- Arco aórtico izquierdo con flujo normal sin datos de CoA. Aorta abdominal con flujo pulsátil normal.

- No derrame pericárdico.

Conclusión: Comunicación interventricular muscular amplia con shunt bidireccional y signos de sobrecarga de VD. FOP con shunt I-D.

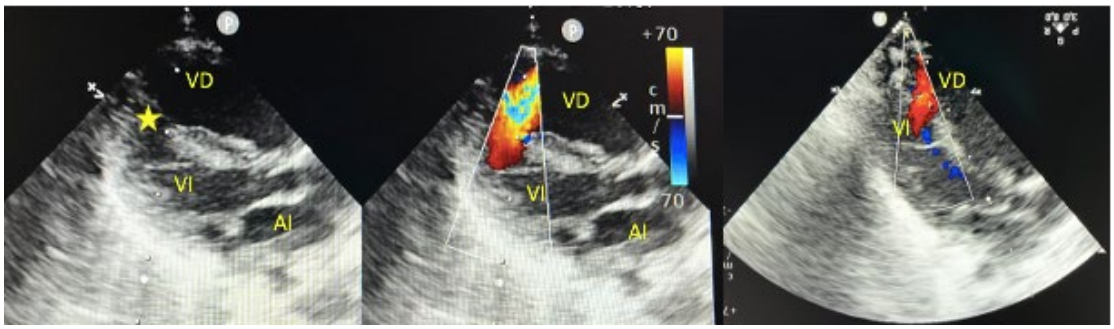


Figura-1: Imagen mediante ecocardiograma transtorácico con doppler color donde se objetiva defecto del tabique apical (asterisco).

Se decide operar al paciente de manera preferente y se realiza cerclaje de la arteria pulmonar dejando una circunferencia pulmonar de 24 mm. Se realiza monitorización con FiO2 a 21% y sin soporte vasoactivo. Al cerclar la arteria pulmonar se objetiva aumento de la tensión arterial media a 50 mmHg y disminución de la saturación a 91%.

El pacientes es extubado a las 48 horas y dado de alta a domicilio al mes de vida.

JUICIO CLÍNICO

- CIV múltiples
- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Cerclaje de la arteria pulmonar

DISCUSIÓN

La comunicación interventricular (CIV) es la malformación congénita más frecuente. Se puede dar de manera aislada o asociada a otras malformaciones. Se pueden dividir en 3 grandes grupos: musculares, perimembranosas o yuxta-arteriales. Es importante distinguir entre la coexistencia de dos o más CIVs de la entidad de septo en queso Gruyere, ya que, tanto el tratamiento, el manejo y el pronóstico son completamente distintos. Un septo en queso Gruyere presenta todos los hitos morfológicos de un tabique no-compactado. Esta entidad exacerba la situación de sobrecarga de volumen y presión en el árbol vascular pulmonar, provocando crisis de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva. Es muy habitual que los pacientes sean referidos durante época neonatal para una corrección quirúrgica, dado que la situación de hiperaflujo es refractaria al tratamiento médico.

Comparado con el cierre quirúrgico de CIV perimembranosas, cerrar CIVs múltiples aumenta la mortalidad perioperatoria, bloqueo postquirúrgico y necesidad de reoperación por tres. En estos casos, idealmente, se debe preservar la banda moderadora, las trabéculas septomarginales, evitar ventriculotomías, respetar los volúmenes de las cavidades ventriculares a la hora de implantar el parche. Y hacer todo esto sin comprometer la función ventricular, sin producir un bloqueo postquirúrgico, sin alterar el funcionamiento de las válvulas y el flujo coronario. Para ello, es crucial determinar el número de CIVs, su localización y determinar con precisión los bordes. En la población pediátrica esto se puede hacer bien con el uso de Doppler color y si hay dudas o en casos complejos se puede realizar una tomografía computarizada con reconstrucción en 3D.

No existe consenso sobre la mejor estrategia para cerrar estos defectos. Se puede intentar cerrar todos los defectos en una intervención empleando diversas técnicas o se puede optar por un tratamiento escalonado. En nuestro caso el paciente presentaba un peso muy bajo para poder intentar una estrategia demasiado agresiva. Se optó por realizar una intervención paliativa un “banding” de la arteria pulmonar para proteger el árbol vascular pulmonar. Esto permite mejorar los síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva y diferir la reparación completa. Diferir la reparación completa, permite el crecimiento del paciente, la hipertrofia provocada por el cerclaje de la arteria pulmonar permite el cierre espontáneo de CIVs musculares pequeñas, simplificando la cirugía posterior.

Esta intervención no esta exenta de riesgos, una paliación no solución el problema principal. Si se mantiene durante mucho tiempo, la hipertrofia y una hipoxia mantenida puede provocar arritmias, empeorar la insuficiencia cardíaca y aumentar la mortalidad. En nuestro caso, el objetivo es esperar a que el paciente duplique su peso para realizar la reparación completa del septo con un parche.

CONCLUSIÓN

Hay que distinguir entre la coexistencia de varias CIVs del septo en queso gruyere, que suele debutar de manera precoz y con clínica refractaria al tratamiento médico. Es fundamental identificar el numero, localización y bordes de todas las CIVs. Esto se puede realizar fidedignamente con Doppler color. Por último, es fundamental derivar estos pacientes a un centro de cardiopatías congénitas de manera precoz para determinar la mejor estrategia de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery. New York: John Wiley & Sons; 1986.
2. Chowdhury UK, Anderson RH, Spicer DE, Sankhyan LK, George N, Pandey NN, Balaji A, Goja S, Malik V. A review of the therapeutic management of multiple ventricular septal defects. J Card Surg. 2022 May;37(5):1361-1376. doi: 10.1111/jocs.16289. Epub 2022 Feb 11. PMID: 35146802.

Capítulo 35. Compresión esofágica por arteria subclavia aberrante en paciente con cardiopatía congénita

Eduardo Velasco García, Tomasa Centella Hernández, Ángel Aroca Peinado, María Jesús Lamas Hernández

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 28 años en seguimiento por síndrome de Down, diagnosticado de comunicación interventricular, membrana subaórtica, banda anómala obstructiva de ventrículo derecho (ventrículo de doble cámara), arteria subclavia derecha aberrante y derrame pericárdico crónico sin repercusión clínica ni hemodinámica.

Motivo de consulta

El paciente presenta pérdida importante de peso de varios meses de evolución por disfagia severa, sin otra sintomatología.

Exploración física

Talla: 159 cm. Peso 62 kg. TA 116/76 mmHg. $SatO_2$: 99%. Buen estado general. Normocoloreado, normohidratado, bien perfundido. Eupneico en reposo. No ingurgitación yugular. Auscultación cardíaca: rítmica, soplo vibratorio pansistólico en borde esternal izquierdo II/VI irradiado a todo el precordio. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen blando y depresible, no doloroso a la palpación, no visceromegalias ni signos de irritación peritoneal. Miembros inferiores: no edemas, pulsos conservados.

Pruebas complementarias

- ECG: ritmo sinusal a 150 lpm con BCRI, PR normal.
- Rx tórax: índice cardiotorácico conservado, no derrame pleural ni alteraciones pleuroparenquimatosas.
- Ecocardiograma transesofágico: Aurícula derecha normal. Tabique interauricular íntegro. Válvulas auriculoventriculares normofuncionantes. Ventrículo derecho hipertrófico con función normal. Banda anómala en ventrículo derecho que genera gradiente pico de 15-20 mmHg, situada a 8 mm por debajo del anillo pulmonar y deja paso de TSVD de 14 mm. Válvula pulmonar normofuncionante. Anillo pulmonar de 24 mm. Comunicación interventricular subaórtica inmediatamente por debajo del plano valvular aórtico, restrictiva, con gradiente máximo de 77 mmHg, sin dilatación de cavidades, con shunt izquierda-derecha exclusivo de 2.7 mm de orificio efectivo en ventrículo derecho. Ventrículo izquierdo con hipertrofia concéntrica y función sistólica normal. Membrana subaórtica incompleta por debajo de la comunicación interventricular, con gradiente máximo de 36 mmHg, localizada a 13 mm del anillo aórtico, dejando un paso de 6.5 mm. Válvula aórtica trivalva con insuficiencia moderada central, con vena contracta de 4 mm, que choca con velo septal mitral. Anillo aórtico de 22

mm, senos de Valsalva de 32 mm, unión sinotubular de 25 mm. Aorta ascendente de 32mm. Altura de coaptación aórtica de 3mm. Derrame pericárdico globalizado leve-moderado de máximo 11 mm sin repercusión hemodinámica, con escasa variabilidad sin colapso de techo de aurícula derecha, ya conocido.

- TC tórax: no se identifican nódulos ni consolidaciones pulmonares de aspecto sospechoso. Atelectasia laminar en lóbulo medio. No se observan ganglios supradiafragmáticos de características sospechosas. No hay derrame pleural. Derrame pericárdico en cuantía leve-moderado. Variante de la normalidad en el origen de los troncos supraaórticos, con 3 ramas: un tronco común del que parten ambas carótidas comunes, una subclavia izquierda, y una subclavia derecha que se origina lateral a subclavia izquierda y sigue un trayecto retroesofágico y podría justificar una compresión del mismo (disfagia lusoria).
- Panendoscopia oral: Esófago de mucosa y calibre normales. No hernia de hiato. No varices esofágicas. Unión esófago-gástrica a 37 cm de la arcada dentaria. A 25 cm de la arcada dentaria, se visualiza compresión esofágica extrínseca (compatible con compresión por subclavia aberrante visualizada en TC). Estómago con mucosa de fundus, cuerpo y antro normal. Pliegues y curvaturas normales. Píloro normal. Bulbo y segunda porción duodenal sin alteraciones.

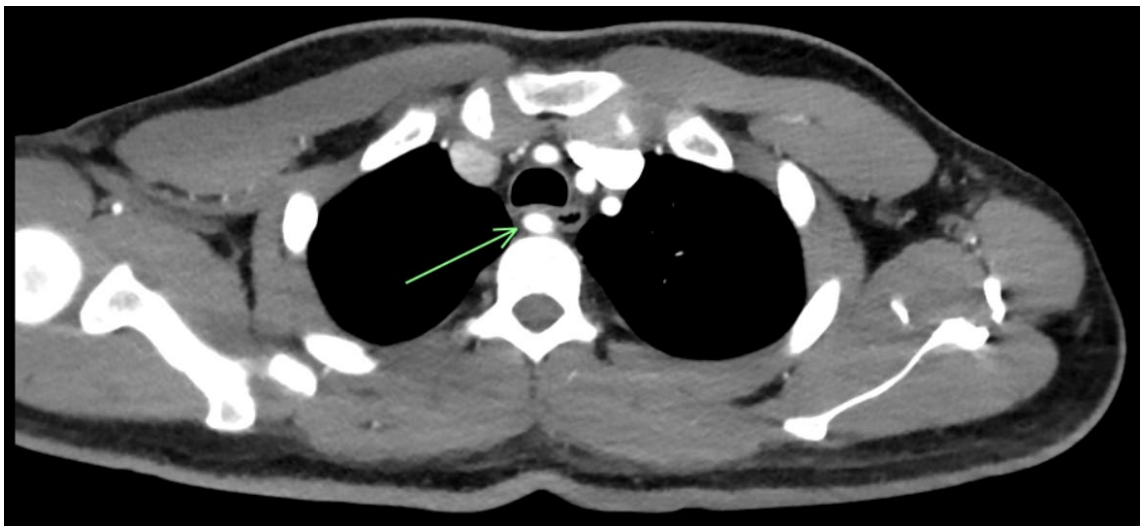


Figura 1. TC de tórax que muestra arteria subclavia derecha aberrante siguiendo un trayecto retroesofágico.

JUICIO CLÍNICO

- Comunicación interventricular
- Membrana subaórtica
- Ventrículo derecho de doble cámara
- Origen anómalo de arteria subclavia derecha
- Disfagia lusoria

DISCUSIÓN

El paciente es intervenido de cirugía cardíaca de manera programada con acceso mediante esternotomía media. Se visualiza el origen de la arteria subclavia derecha en cara posterior del cayado aórtico, tras la salida de un tronco común del que salen ambas carótidas y de la subclavia izquierda. Se aisla la arteria subclavia derecha en el estrecho supraclavicular y se diseca en su recorrido retroesofágico, se secciona en su origen a nivel del cayado, se cierra con sutura el muñón remanente y se realiza anastomosis término-lateral para reimplantar la arteria subclavia derecha en la arteria carótida derecha. Bajo circulación extracorpórea, a través de aortotomía se reseca membrana subaórtica compleja que afecta a la válvula mitral y al tejido de cierre de una comunicación interventricular perimembranosa, que se cierra a través de la válvula aórtica; se realiza miectomía septal. A través de la aurícula derecha, se cierra otra comunicación interventricular tipo Gerbode y se reseca parte de la obstrucción media del ventrículo derecho. Se realiza comisuroplastia antero-septal de la válvula tricúspide, confirmando el correcto funcionamiento valvular, y se cierra foramen oval. Se reseca una membrana subpulmonar a través de la arteria pulmonar.

El paciente presenta bloqueo auriculoventricular completo durante el postoperatorio inmediato, que revierte a ritmo sinusal cuatro días después. Evoluciona favorablemente sin otras complicaciones y es dado de alta hospitalaria el octavo día tras la cirugía. Permanece asintomático varios meses después de la intervención.

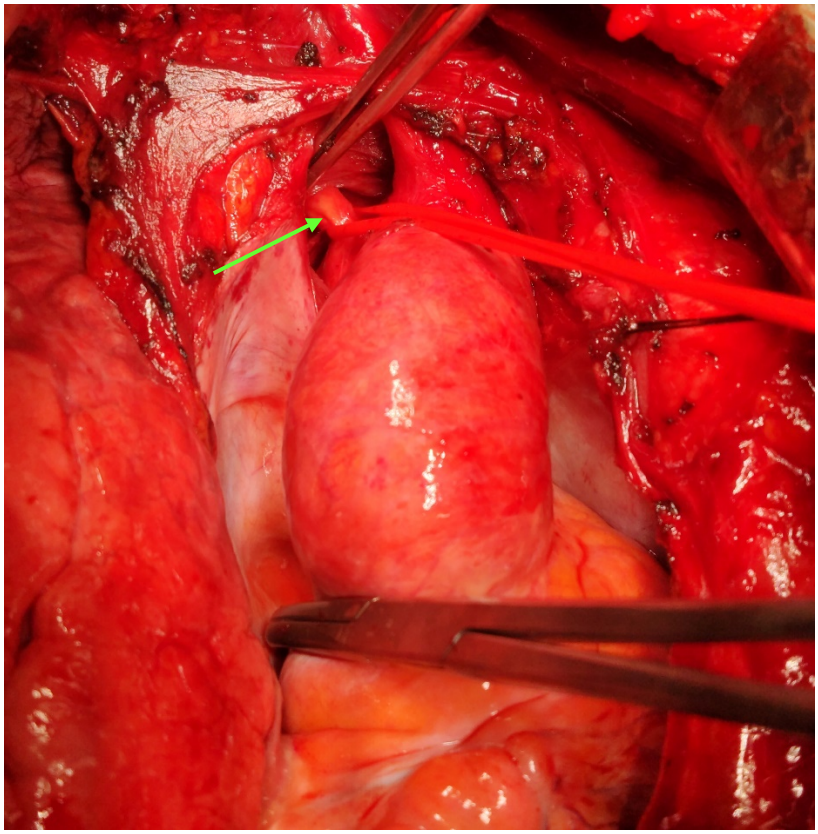


Figura 2. Imagen quirúrgica que muestra origen anómalo de arteria subclavia derecha.

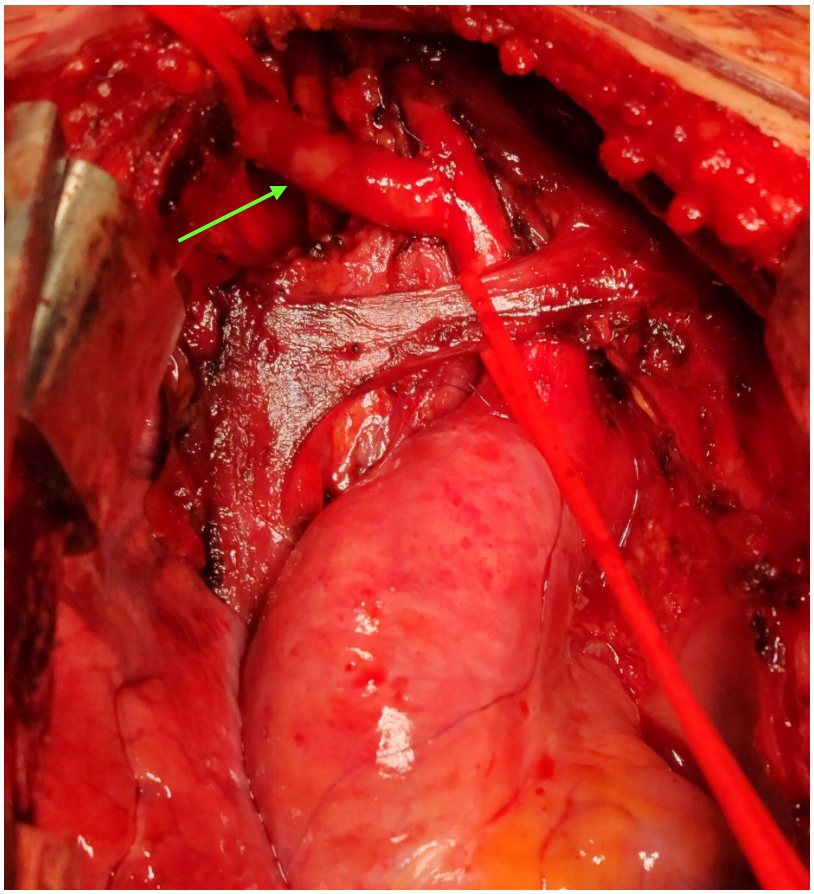


Figura 3. Imagen quirúrgica que muestra reimplante de arteria subclavia derecha en arteria carótida derecha (anastomosis término-lateral).

La disfagia lusoria se refiere a síntomas derivados de la compresión vascular del esófago. La causa más frecuente es una arteria subclavia derecha aberrante, que consiste en una anomalía congénita en el cuarto arco aórtico derecho, y su prevalencia se estima en un 0.4- 0.7%. La arteria puede discurrir hacia el brazo derecho por detrás de esófago y tráquea (80%), entre ambas estructuras (15%) o por delante de ellas (5%). Existe asociación entre una arteria subclavia derecha aberrante y las trisomías 18 y 21, así como con otras anomalías congénitas, especialmente las cardíacas; tal es el caso del paciente expuesto: diagnosticado de síndrome de Down y de cardiopatía congénita.

La mayoría de los casos de origen anómalo de subclavia derecha son asintomáticos; únicamente el 8-10% de los pacientes desarrollan síntomas, por lo que su diagnóstico resulta difícil. Las complicaciones respiratorias por compresión traqueal (estridor, disnea, infecciones respiratorias recurrentes) son más frecuentes en la infancia debido a la mayor elasticidad traqueal, mientras que, en adultos, si bien la aparición de clínica es infrecuente, ésta suele ser en forma de disfagia. Otra posible complicación es la formación de aneurismas, que pueden derivar en rotura, disección o producción de embolismos. La disfagia lusoria suele presentarse de forma larvada, lo que retrasa su diagnóstico, y puede asociar sintomatología concomitante (dolor torácico, vómitos, pérdida de peso, etc.) que nos oriente erróneamente hacia una enfermedad orgánica.

La endoscopia digestiva alta permite identificar la presencia de vaso anómalo mediante la visualización de un área pulsátil, confirmándose el diagnóstico con un tránsito baritado o una tomografía computarizada, y pudiendo optar por una angiografía para visualizar el árbol vascular si es necesaria la corrección quirúrgica.

El abordaje terapéutico inicial de la disfagia lusoria leve o moderada se basa en modificaciones dietéticas y tratamiento médico con inhibidores de la bomba de protones y/o procinéticos, con resultados exitosos en la mitad de los pacientes con disfagia lusoria según algunas series, que podrían ser más debido a que numerosos casos asintomáticos permanecen sin diagnosticar. La cirugía está indicada en casos refractarios con sintomatología severa, en vasos aneurismáticos para prevenir complicaciones (rotura o disección) y en niños con síntomas respiratorios o compresión esofágica para evitar un empeoramiento clínico; en estos casos, está indicada la ligadura proximal del vaso aberrante y el restablecimiento de la continuidad arterial con la extremidad superior. El abordaje convencional es a través de una incisión supraclavicular transversa, aunque el paciente expuesto se intervino mediante esternotomía media debido a cirugía cardíaca concomitante. La técnica suele consistir en una transposición de la arteria subclavia aberrante a la arteria carótida común ipsilateral mediante una anastomosis término-lateral, habiéndose descrito la conveniencia de obliterar endovascularmente el muñón proximal del vasco aberrante en un segundo tiempo para mitigar la posibilidad de compresión esofágica por un muñón permeable, en el que además se puede formar un aneurisma con el tiempo. Es necesario un seguimiento a largo plazo de estos pacientes para descartar complicaciones derivadas de la intervención y la recurrencia de síntomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Popieluszko P, Henry BM, Sanna B, Hsieh WC, Saganiak K, Pękala PA, Walocha JA, Tomaszewski KA. A systematic review and meta-analysis of variations in branching patterns of the adult aortic arch. J Vasc Surg. 2018 Jul;68(1):298-306.
2. Irakleidis F, Kyriakides J, Baker D. Aberrant right subclavian artery- a rare congenital anatomical variation causing dysphagia lusoria. Vasa. 2021 Sep;50(5):394-397.
3. Febrero B, Ríos A, Rodríguez JM, Parrilla P. Dysphagia lusoria as a differential diagnosis in intermittent dysphagia. Gastroenterol Hepatol. 2017 May;40(5):354-356.
4. Attmann T, Brandt M, Müller-Hülsbeck S, Cremer J. Two-stage surgical and endovascular treatment of an aneurysmal aberrant right subclavian (Lusoria) artery. Eur J Cardiothorac Surg. 2005 Jun;27(6):1125-7.
5. Cobos-González E, Aragón-López JA, García Buen-Abad R, Rojas JA, Gutiérrez A. Hybrid treatment of dysphagia lusoria: right carotid to subclavian bypass and endovascular insertion of an Amplatzer II Vascular Plug. Rev Esp Enferm Dig. 2016 Dec;108(12):0.

Capítulo 36. Remodelado positivo tras corrección de sobrecarga de volumen en ventrículo derecho

Vicente Henríquez Sánchez, Mónica García Monsalvo, Sara Rodríguez Diego, Agustín Carlos Martín García

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 33 años con tetralogía de Fallot corregida mediante cirugía de cierre de comunicación interventricular y ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con parche transanular en la infancia. De forma residual, presentaba estenosis pulmonar leve e insuficiencia pulmonar grave con dilatación del ventrículo derecho y del anillo pulmonar, sin otros antecedentes personales de interés y que no recibía ningún tratamiento médico.

Motivo de consulta

En seguimiento en la consulta de cardiopatías congénitas del adulto, asintomático desde el punto de vista cardiovascular realizando ejercicio físico de forma regular. En la última consulta en diciembre del 2022 aporta resultados de cardio-resonancia magnética (CRM), realizada de forma anual como parte de su seguimiento clínico (Figura 1). Se describe un ventrículo derecho (VD) severamente dilatado (VTDi 199ml/m2) y una función sistólica levemente deprimida (FEVD: 42%). Se realiza un ecocardiograma transtorácico (ETT) en la consulta (Figura 2), objetivando datos similares a la CRM con VD severamente dilatado con disfunción sistólica por parámetros longitudinales (TAPSE de 15 mm), aurícula derecha (AD) severamente dilatada e insuficiencia tricuspídea (IT) leve. Respecto a una CRM del año 2021, se objetivan cambios significativos con aumento de volúmenes (previamente VTDi 140 ml/m2) y ligera caída de la función del VD (FEVD 47% previa). Por dicho motivo, se solicitó un TAC cardíaco (Figura 3) para evaluar la relación espacial de la anatomía coronaria respecto al trato de salida del ventrículo derecho, tamaño y morfología del mismo, de cara a evaluar y planificar la posibilidad de tratamiento valvular percutáneo.

Exploración física

A la exploración física presentaba buen estado general, encontrándose hemodinámicamente estable, normotenso, eupneico en reposo, correctamente hidratado y coloreado, sin signos de congestión tisular sistémica o pulmonar, destacando a la auscultación cardíaca un soplo sistólico II/VI y diastólico III/VI en foco pulmonar.

Pruebas complementarias

• Cardio-resonancia magnética (CMR) (Figura 1): Situs solitus. Levocardia. Levoápex. Concordancia normal. Tetralogía de Fallot corregida. Ventrículo derecho severamente dilatado VTDi: 199 ml/m2 (valor de referencia 121 ml/m2). Función sistólica levemente deprimida FEVD: 42 %. Se aprecia aneurisma disquinético en la región infundibular en relación con parche de ampliación. Ventrículo izquierdo de tamaño normal (VTDi: 83 ml/m2). Función sistólica global en el límite inferior de la normalidad (FEVI 52%). Grosores

parietales normales. Sin alteraciones de la contracción segmentaria. Valores mapping T1 nativo medido con ROI anteroseptal1198 ms normal. Aurícula derecha dilatada (19 cm2/m2). Aurícula izquierda de tamaño normal. Insuficiencia pulmonar severa (FR: 44,5 %). Se aprecia flujo anterógrado telediastólico en la válvula pulmonar como dato de disfunción diastólica (patrón restrictivo). QP/QS 1,1. Sin datos de cortocircuito residual significativo. Tronco de la arteria pulmonar (33 mm) y ramas ligeramente dilatadas. Diámetro del anillo pulmonar medido en angiografía sin contraste (telediástole) 28 x 24,8 mm. Cerclaje de esternotomía media. Pericardio normal.

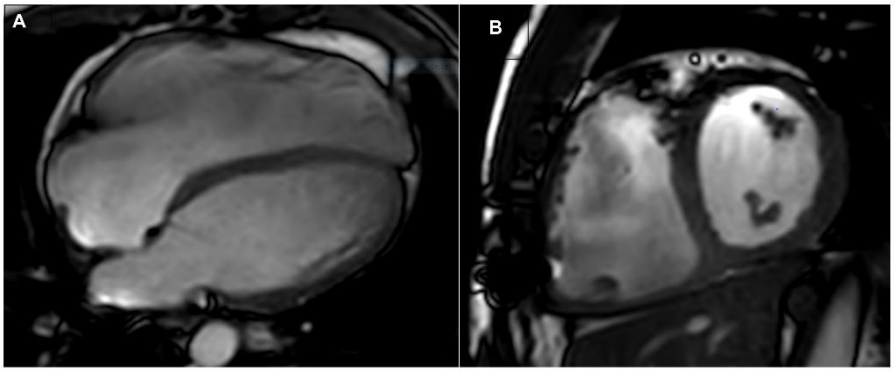


Figura 1. RMC con VD severamente dilatado. A: telediástole en cine 4 cámaras; B: telediástole eje corto, con presencia de aplanamiento diastólico del septo interventricular.

• Ecocardiograma transtorácico (ETT) en consulta (Figura 2): VI no dilatado con función preservada. VD severamente dilatado con disfunción sistólica por parámetros longitudinales (TAPSE de 15 mm), insuficiencia pulmonar severa. Aurícula derecha (AD) severamente dilatada e insuficiencia tricuspídea (IT) leve.

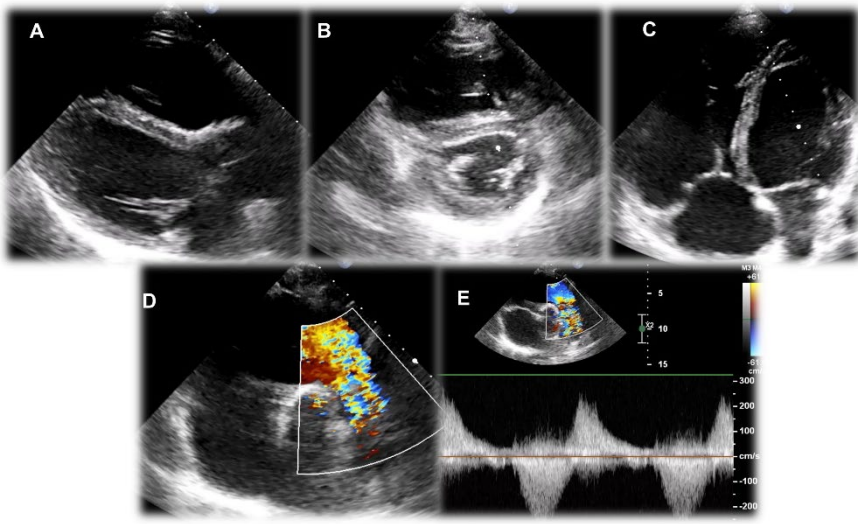


Figura 2. ETT. Se observa dilatación de cavidades derechas tanto en el plano paraesternal eje largo (A), como en el paraesternal eje corto (B) y en el apical 4 cámaras (C), en telediástole.

Destaca el desplazamiento del septo interventricular por la sobrecarga de volumen a nivel de cavidades derechas (B). Insuficiencia pulmonar severa con flujo denso de regurgitación que ocupa la totalidad del tracto de salida del VD por Doppler color (D) y Doppler contínuo (E).

• Tomografía axial computarizada (TAC) cardíaca (Figura 3): Ventrículo izquierdo no dilatado (VTDi 90 ml/m2) con FEVI del 48%. Calcificación del parche de la CIV reparada. Ventrículo derecho severamente dilatado (VTDi: 204 l/m2) con función sistólica global ligeramente deprimida (FEVD: 42%). Calcificación del parche transanular. TSVD de morfología fusiforme (tipo IV) con región aneurismática y disquinética a nivel infundibular (diámetro máximo a este nivel de 48). Anillo pulmonar de morfología elipsoide con perímetro 84 mm, diámetros 29 x24 mm. Aurícula izquierda no dilatada (Volumen indexado: 40 ml/m2 (valor de referencia 52 ml/m2). Aurícula derecha de tamaño límite (Vol index 67 ml/m2 para referencia de 74 ml/m2). Septo interauricular íntegro sin visualizarse paso de contraste a cavidades derechas. Árbol arterial coronario no calcificado. Dominancia izquierda. AngioTC de arterias coronarias: sin lesiones. Zona del anillo pulmonar en relación posterior con el recorrido de la arteria descendente anterior (distancia mínima de 3 mm). Distancia mínima arteria del cono- parche: 6 mm. Drenajes venoso pulmonar y sistémico normales. Vena innominada con trayecto inferior al cayado aórtico. Mediciones de los diámetros aórticos y pulmonares realizados al 78% del ciclo RR: Raíz de aorta de tamaño límite (distancia seno-seno 37 mm, seno comisura 37). Aorta torácica ascendente de tamaño normal. Cayado aórtico no dilatado con origen y trayecto normal de los troncos supra-aórticos en el campo explorado. Aorta torácica descendente de tamaño normal. Tronco pulmonar ligeramente dilatado (29 mm), de 20 de longitud. Arterias pulmonares principales ligeramente dilatadas con morfología fusiforme y sin estenosis. No se visualizan colaterales aortopulmonares.

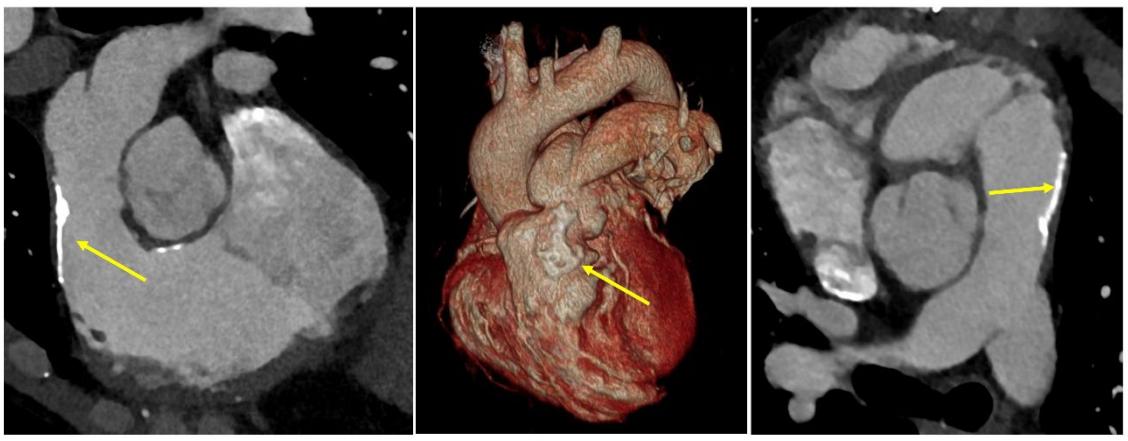


Figura 3. TC Cardíaco. Tracto de salida del ventrículo derecho mediante TC cardiaco con contraste previo a intervención. Se observa la calcificación del parche transanular (flechas).

• ECG (Figura 4): Ritmo sinusal a 78 lpm. Intervalo PR normal. QRS ancho de 160ms con morfología de BCRDHH y ÂQRS a 175º, asociado alteraciones secundarias de la repolarización.

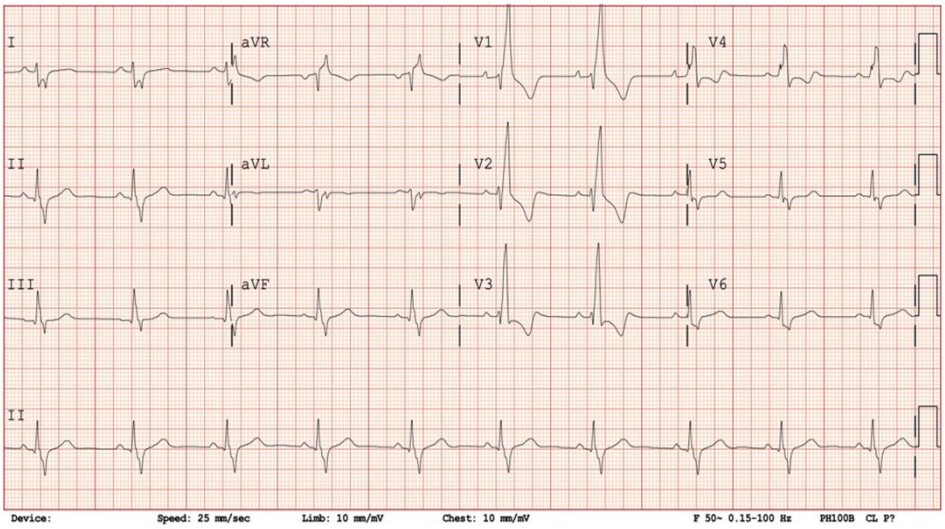


Figura 4. Electrocardiograma.

• Procedimiento estructural (Figuras 5 y 6): Se realiza implante de prótesis pulmonar Venus 25 x 34 mm con buen resultado final. Guiado por fusión y por inyecciones de contraste en tres proyecciones lateral, anteroposterior craneal, y oblicua derecha. Se comprueban medicaciones con balón de medición de 34 mm. Cierre de acceso principal con Proglide y sutura en ocho.

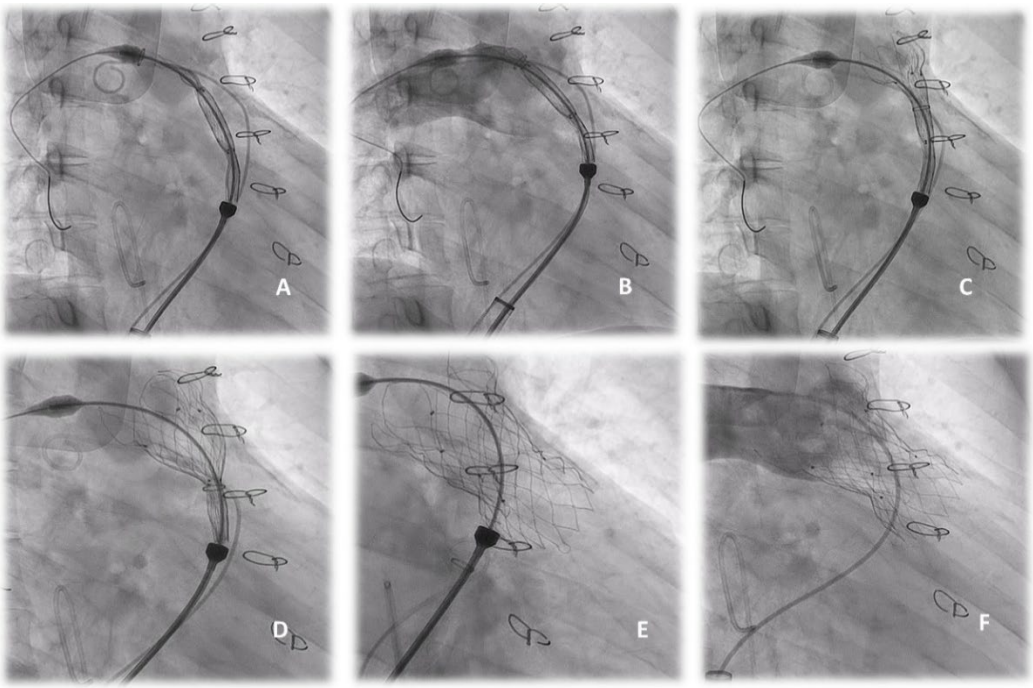


Figura 5. Proceso de implante valvular. A-D: retirada lenta de la cápsula para dejar que la válvula se vaya conformando y adaptándose al tracto de salida del ventrículo derecho

(TSVD). Realizamos controles de angiografía con el pigtail colocado en el TSVD. E-F: resultado final tras el implante valvular.

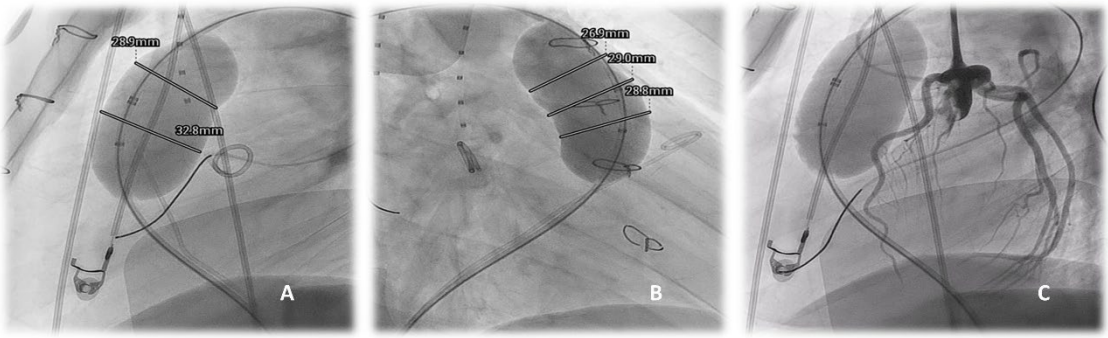


Figura 6. Tallado del tracto de salida del ventrículo derecho con balón de tallado de 34 mm. A-B: angiografía simultánea en el ventrículo derecho en la que se observa la oclusión completa del TSVD por el balón. C: interrogación de las arterias coronarias durante el inflado del balón de tallado, sin observar compromiso coronario.

• Ecocardiograma transtorácico post-implante (Figura 7): Prótesis Venus en posición pulmonar normofuncionante (Vmax 2 m/s, Gmed 9.9 mmHg), sin leak residual. VD dilatado, con función sistólica límite inferior de la normalidad por parámetros lineales (TAPSE 16 mm, S' 8.8 cm/s), con FAC levemente reducida (33%). AD dilatada. IT leve que permite estimar gradiente AD-VD de 20 mmHg. VCI no dilatada con colapso >50% en reposo. Probabilidad ecográfica baja de HAP en reposo. Ausencia de derrame pericárdico significativo. VI de tamaño normal, con FEVI preservada (63% Simpson BP, probablemente ligeramente sobreestimada por acortamiento longitudinal). Válvulas mitral y aórtica normofuncionantes. No se objetiva shunt residual a nivel de parche de TSVD.

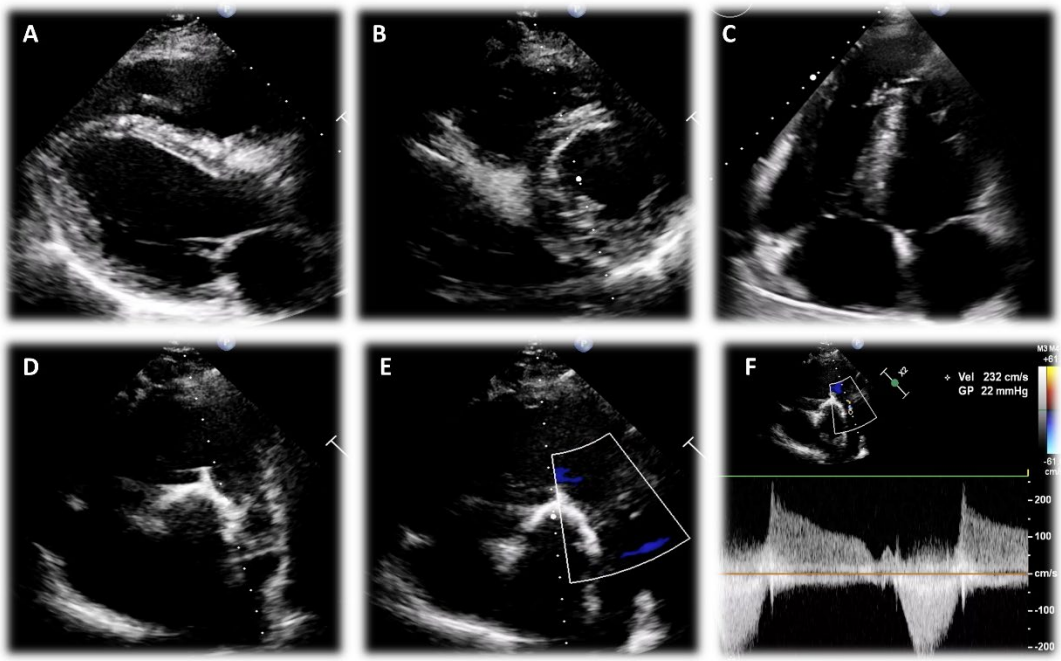


Figura 7. Ecocardiograma transtorácico reglado tras implante de prótesis Venus. Se observa menor dilatación de cavidades derechas tanto en el plano paraesternal eje largo (A), como en el paraesternal eje corto (B) y en el apical 4 cámaras (C), en telediástole. Desaparece el aplanamiento del septo interventricular (B). Tracto de salida del ventrículo derecho con visualización de la endoprótesis (D), sin observarse insuficiencia residual por Doppler color (E) ni Doppler contínuo (F).

• CRM control post-implante (Figuras 8 y 9): Estudio sin contraste. Paciente con TF corregida con implante hace 3 meses de endoprótesis pulmonar biológica (VENUS). Control 3 meses. Ventrículo izquierdo no dilatado (VTD 212 ml, 104 ml/m2) con volúmenes significativamente mayores que en estudio previo (previo 83 ml/m2), masa y función sistólica global normal (FEVI 57%). Grosores miocárdicos normales. Sin alteraciones de la contracción segmentaria. Curvatura septal normal. Ventrículo derecho moderadamente dilatado (medidas en plano axial VTD 292 ml-previo 389 ml-, 143 ml/m2) con función sistólica global ligera-moderadamente deprimida (FEVD 40%). Aurícula derecha en el límite superior de la normalidad por área (15 cm2/m2, volumen 137 ml, 67 ml/m2). Aurícula izquierda no dilatada. Endoprótesis valvular en posición pulmonar con porción proximal del stent en contacto con el septo interventricular basal y extremo distal que protruye ligeramente en la arteria pulmonar izquierda sin que produzca estenosis a dicho nivel. No se aprecia regurgitación periprotésica. Sin datos de estenosis, velocidad máxima 2,1 m/s. Velocidad sin aliasing 2,5 m/s. FR 6%. Volumen latido simétrico en arterias pulmonares APD/API 55/60 ml, con ligera aceleración a nivel de la API Velocidad máxima 1,5 m/s. Válvula tricúspide sin regurgitación aparentemente significativa.

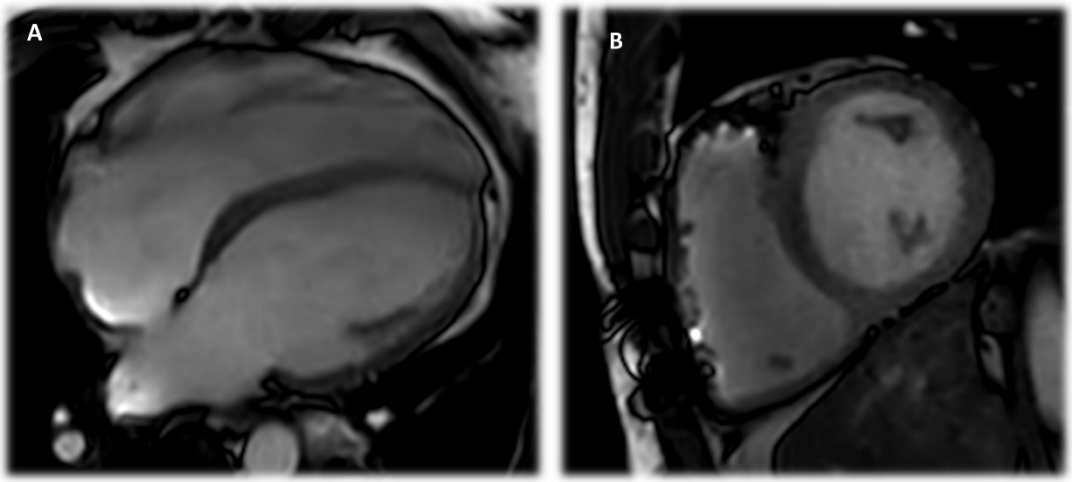


Figura 8. CRM control post implante. Se objetiva remodelado reverso del ventrículo derecho; A: telediástole en cine 4 cámaras; B: telediástole eje corto, sin aplanamiento diastólico del septo interventricular.

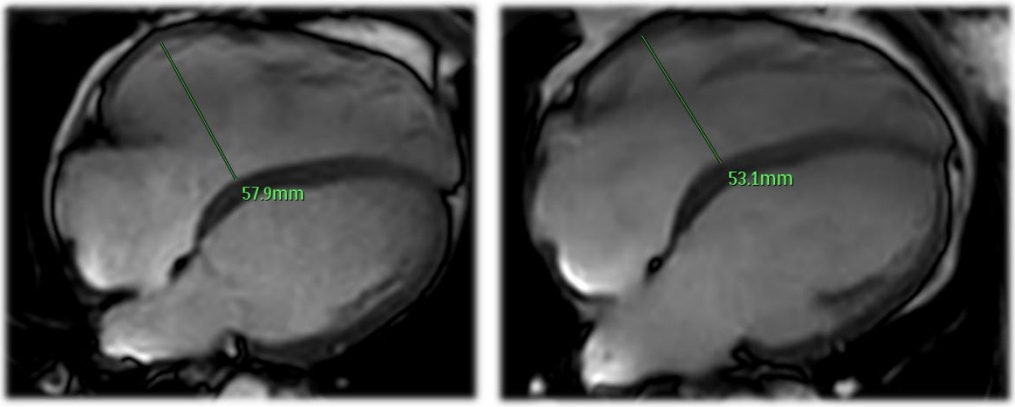


Figura 9. CRM. Comparativa de ventrículo derecho mediante resonancias magnéticas cardiacas realizadas antes (A) y después (B) de intervención sobre válvula pulmonar, remodelado reverso.

EVOLUCIÓN

Dada la idoneidad de la anatomía cardíaca para la realización del procedimiento, se programa para el implante percutáneo de prótesis pulmonar Venus de 25 x 34 mm (Figura 5). Se lleva a cabo guiado con técnicas de fusión y por inyecciones de contraste en tres proyecciones: lateral, anteroposterior craneal y oblicua derecha, comprobándose previamente las mediciones con balón de medición de 34 mm (Figura 6). Como complicación durante el procedimiento, el paciente tiene un episodio de fibrilación ventricular secundaria a taquicardia ventricular por estimulación mecánica del ventrículo derecho por guía de intervencionismo, que requiere la administración de terapia desfibriladora con un choque difásico a 150J con salida a ritmo sinusal posterior. Tras el procedimiento, se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Cardiológicos (UCIC) donde permanece bajo vigilancia clínica y monitorización con telemetría, sin evidenciar nuevos eventos arrítmicos y completamente asintomático en la esfera cardiovascular.

Se realiza un ecocardiograma transtorácico (ETT) (Figura 7) en el que se evidencia la prótesis Venus en posición pulmonar normofuncionante y sin leak residual (Vmax 2 m/s, Gmed 9.9 mmHg), un VD dilatado con función sistólica en el límite inferior de la normalidad por parámetros lineales (TAPSE 16 mm, S' 8.8 cm/s), con FAC levemente reducida (33%) y ausencia de shunt residual a nivel de parche de TSVD.

Dada la estabilidad clínica recibe el alta hospitalaria 48h tras el procedimiento, con seguimiento por consultas externas en 3-6 meses con realización de nueva CRM.

En la primera revisión tras el implante, el paciente se mantiene asintomático en la esfera cardiovascular, percibiendo un incremento subjetivo de la tolerancia al ejercicio físico. En la CRM de control (Figura 8) se observa endoprótesis pulmonar normofuncionante con remodelado reverso del VD: reducción significativa de los volúmenes, en la actualidad moderadamente dilatado (143 ml/m2), con función sistólica global ligeramente deprimida (FEVD 40%). Como recomendaciones se insiste en la importancia de la

profilaxis antibiótica de la endocarditis infecciosa ante manipulaciones odontológicas de riesgo.

JUICIO CLÍNICO

- Tetralogía de Fallot reparada a los 3 años con ampliación del TSVD con parche transanular.
- Implante de prótesis pulmonar percutánea Venus 34 mm por insuficiencia pulmonar residual severa. Normoposicionada y normofuncionante.
- Dilatación severa de ventrículo derecho (iVTD 199 ml/m2) con disfunción sistólica leve (42%)
- Remodelado reverso del ventrículo derecho con desaparición de datos de interdependencia ventricular. Disfunción sistólica ventricular derecha ligera (FEVD 40%) y función ventricular izquierda normal (FEVI 57%).
- Arteria pulmonar principal dilatada de 33 mm con ramas pulmonares normales.

DISCUSIÓN

La tetralogía de Fallot (ToF) es la cardiopatía congénita (CC) más prevalente en el adulto, con una estimación de 3,9 casos por cada 100.000 habitantes. Se define por cuatro anomalías cardíacas: una comunicación interventricular (CIV) no restrictiva, una aorta cabalgante (inferior al 50% respecto al septo interventricular, si >50% se denomina ventrículo derecho de doble salida), una obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (RVOTO) a distintos niveles, e hipertrofia del ventrículo derecho (VD). Dentro de la población con ToF, se diferencian los pacientes sindrómicos, que constituyen un 20% de los casos y se asocian a síndromes como la microdelección 22q11 (Síndrome de Di George), Down, Alagille, Noonan, Williams y Klippel-Feil, y los pacientes no sindrómicos, que constituyen la gran mayoría[1].

El tratamiento de elección de la ToF es la corrección quirúrgica de los defectos, que suele efectuarse en el primer año de vida. La reparación quirúrgica ha evolucionado con el tiempo desde la primera cirugía en la década de los años 50, y en la actualidad implica la realización de una infundibulotomía, resección de los haces musculares obstructivos y el uso de un parche para ampliar el tracto de salida del VD hasta la arteria pulmonar. En algunos pacientes es necesaria una derivación paliativa para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar antes de la reparación (ej. fístula de Blalock Taussing).

La cirugía ha mejorado notablemente la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes con ToF, que actualmente superan el 90% de supervivencia a los 40 años. No obstante, la cirugía no es curativa y los pacientes pueden presentar complicaciones a largo plazo que afectan a su pronóstico y a su funcionalidad. Entre estas complicaciones, destaca la aparición de insuficiencia valvular pulmonar (IP) residual, que es común en el seguimiento a medio y largo plazo de estos pacientes (casi siempre tras una reparación con parche transanular). La IP suele ser bien tolerada durante años. Sin embargo, la IP crónica severa

conduce finalmente a la dilatación y disfunción sintomática del VD. La severidad de la IP y sus efectos deletéreos a largo plazo se ven aumentados por la coexistencia de estenosis distales de las arterias pulmonares o hipertensión arterial pulmonar (HAP).

Estas anormalidades pueden acabar desembocando en insuficiencia cardíaca del VD y del VI secundariamente. La dilatación del VD suele deberse a la IP libre residual de larga duración ± RVOTO. También puede aparecer una insuficiencia tricuspídea (IT) significativa como consecuencia de la dilatación del VD, todo ello provocando más dilatación del VD. La dilatación del VI puede resultar de derivaciones arteriales paliativas de larga duración, CIV residuales y/o insuficiencia aórtica (IAo).

La incidencia de insuficiencia cardíaca clínica, con sus signos y síntomas típicos, aumenta significativamente con la edad. Los mecanismos subyacentes también pueden ser: daño al miocardio, secuelas de las estrategias de reparación quirúrgica o anomalías de la conducción eléctrica. Las estrategias de manejo eficaces en la enfermedad cardíaca adquirida se aplican frecuentemente en estos pacientes, aunque su efectividad para la insuficiencia del VD sigue siendo incierta.

El reemplazo valvular pulmonar (PVRep) y/o el alivio del RVOTO son estrategias de tratamiento de estas complicaciones tardías y que se pueden realizar con bajo riesgo de mortalidad en pacientes sin insuficiencia cardíaca y/o disfunción ventricular avanzada. La IP es la razón más frecuente para considerar la cirugía, aunque el momento óptimo sigue siendo un reto. El reemplazo valvular pulmonar (PVR) es eficaz para disminuir los volúmenes del ventrículo derecho (VD), reducir la insuficiencia tricuspídea (IT), disminuir la duración del QRS, aumentar la fracción de eyección (FE) del ventrículo izquierdo (VI) y mejorar el estado funcional[2].

La normalización del tamaño del VD tras la reintervención se vuelve improbable en cuanto el índice de volumen telesistólico supera los 80 mL/m2 y el índice de volumen telediastólico supera los 160 mL/m2, pero este corte para la reintervención puede no correlacionarse con el beneficio clínico8. Un metaanálisis reciente demostró que el PVRep puede mejorar los síntomas y reducir el volumen del VD, pero aún se necesita demostrar un beneficio en la supervivencia[3].

Las técnicas de implante percutáneo de prótesis pulmonar (PPVI) se han convertido en una alternativa a la cirugía a corazón abierto, principalmente en pacientes con estenosis/regurgitación del conducto del RVOT, pero también en pacientes seleccionados con estenosis/regurgitación del RVOT nativo. El PPVI, cuando es técnicamente factible, proporciona resultados comparables al PVRep quirúrgico y pretende prolongar la vida útil. En el entorno clínico actual se han desarrollado, y se utilizan cada vez más, varias estrategias de reemplazo valvular pulmonar transcatéter. Estos procedimientos se asocian a altas tasas de éxito (>95%), pero también conllevan un riesgo de reintervención que varía entre el 0,4% y el 5,9% por paciente-año[4]. Además, se han observado en algunos registros altas tasas de endocarditis infecciosa durante el seguimiento tras el implante

valvular percutáneo. Otra de las complicaciones es la fractura del stent, aunque la incidencia se ha reducido debido a una mejor preparación y planificación de la intervención. También la rotura del conducto y la compresión de la arteria coronaria son complicaciones poco comunes, pero potencialmente graves.

Nuestro caso clínico muestra un paciente con Tetralogía de Fallot e insuficiencia pulmonar severa asociada, con datos de repercusión hemodinámica sobre el ventrículo derecho. Actualmente el tratamiento habitual de estos pacientes es mediante el implante de una prótesis percutánea pulmonar pero este procedimiento ha estado limitado en los últimos años por ser pacientes en su mayoría con intervenciones previas lo que ocasiona tractos de salida muy pulsátiles y con dimensiones mayores que el tamaño de las actuales válvulas expandibles con balón (22 mm para Melody® y 29 mm para Edwards®). Han sido muchos los recursos "fuera de guía" utilizados en estos casos, como el implante de varios stents en el tronco pulmonar para reducir su calibre, anclaje del stent en la arteria pulmonar izquierda, o incluso el implante de válvulas expandibles con balón de mayor tamaño con indicación para la aorta (Myval® de 32 mm).

En el último año, la aparición de la válvula autoexpandible Venus P (Venus MedTech®, China) se ha postulado como alternativa para los tractos nativos de mayor tamaño (más de 29 mm) en los que las válvulas expandibles con balón no son adecuadas y la única opción terapéutica era la quirúrgica, como es el caso de nuestro paciente.

Algunas de las principales ventajas de la válvula Venus P ® son el poderse implantar en un único procedimiento, realizando el cateterismo diagnóstico y el implante valvular en la misma intervención, pues a diferencia de las válvulas con balón no requiere de un stent previo para crear una zona de aterrizaje (implantando un stent en un primer tiempo, esperando al menos 6 semanas para su endotelización, y posteriormente un segundo cateterismo para implantar la válvula). Otra de las ventajas es su fácil manejo, acortando el procedimiento y también los tiempos de escopia. Además, la flexibilidad de la válvula permite una mayor adaptación al tronco pulmonar sin ejercer fuerza radial sobre las estructuras vecinas, siendo de vital importancia para los casos de anatomías coronarias relacionadas con el TSVD. Ya existen registros a nivel nacional que muestran los resultados con este tipo de válvulas, siendo un procedimiento con baja tasa de complicaciones y con unos resultados muy satisfactorios con respecto a la insuficiencia pulmonar[5].

La válvula Venus P tiene una forma de diábolo, como se ha podido ver en la escopia tras el implante, lo que determina que esta válvula no sea adecuada para todas las anatomías de TSVD. Por ello no se recomienda en casos de estenosis distales a nivel del tronco pulmonar o del origen de las arterias pulmonares (estas estenosis limitarían la apertura del extremo distal de la válvula). Debido a la forma de la válvula y al contacto de esta con el infundíbulo en su extremo proximal, se ha descrito la aparición de extrasistolia ventricular transitoria. En nuestro caso el paciente tuvo un episodio de fibrilación ventricular durante el implante que precisó cardioversión sin otras arritmias en el seguimiento.

También se ha presentado un porcentaje de pacientes con fracturas de la prótesis (11-27%), siendo más frecuente cuanto mayor es la longitud puesto que la válvula pierde flexibilidad. No obstante, no se han observado complicaciones ni pérdida de la competencia valvular en estos casos[6].

Por tanto, el PPVI representa una nueva esperanza para el tratamiento de la IP en los pacientes con rToF, pero aún existen lagunas en la evidencia y perspectivas de mejora. Se necesitan más estudios a largo plazo que evalúen la durabilidad y el impacto clínico del PPVI, así como el desarrollo de nuevas válvulas percutáneas que amplíen el espectro de candidatos y se adapten mejor a las características anatómicas y funcionales de cada paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2021;42(6):563-645
2. Martin-Garcia AC, Dimopoulos K, Boutsikou M, et al.: Tricuspid regurgitation severity after atrial septal defect closure or pulmonic valve replacement. Heart. 2020 Mar;106(6):455-461.
3. Mongeon FP, Ben Ali W, Khairy P, et al. Pulmonary valve replacement for pulmonary regurgitation in adults with tetralogy of Fallot: a meta-analysisa report for the writing committee of the 2019 update of the Canadian Cardiovascular Society Guidelines for the management of adults with congenital heart disease. Can J Cardiol. 2019;35:1772-1783
4. Chatterjee A, Bajaj NS, McMahon WS, et al.: Transcatheter Pulmonary Valve Implantation: A Comprehensive Systematic Review and Meta-Analyses of Observational Studies. J Am Heart Assoc. 2017; 6(8): pii: e006432
5. Álvarez-Fuente M, Toledano M, Hernández I, et al. Experiencia inicial con la nueva válvula pulmonar percutánea autoexpandible Venus P. REC Interv Cardiol. 2023;5(4):263-269.
6. Morgan G, Prachasilchai P, Promphan W, et al. Medium-term results of percutaneous pulmonary valve implantation using the Venus P-valve: international experience. EuroIntervention. 2019;14:1363-1370.

Capítulo 37. ¿Sólo insuficiencia aórtica?

Lucia Moreno de Redrojo Cortés, Judith Pérez Calle, Ana Martín García, Agustín Carlos Martín García

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 26 años sin alergias medicamentosas conocidas, sin hábitos tóxicos y sin factores de riesgo cardiovascular, en seguimiento en la consulta de cardiopatías congénitas del adulto por válvula aórtica bicúspide e insuficiencia aórtica excéntrica leve sin dilatación de la raíz aórtica y con función sistólica ventricular izquierda preservada, sin otros antecedentes cardiológicos personales ni familiares, ni otras comorbilidades y sin ningún tratamiento crónico habitual.

Motivo de consulta

Acude para revisión a consulta monográfica, encontrándose asintomático desde el punto de vista cardiovascular, aunque refiere episodios esporádicos autolimitados de dolor torácico de características punzantes, sin relación con los esfuerzos, no irradiado y sin otra sintomatología acompañante.

Exploración física

Presión arterial 146/69 mmHg, frecuencia cardiaca 75 latidos por minuto, saturación parcial de oxígeno 98%. Consciente, alerta y orientado. Normocoloreado, normohidratado y normoperfundido. Eupneico en reposo, respirando aire ambiente. Sin ingurgitación yugular a 45º. Ruidos cardiacos rítmicos con soplo sisto-diastólico en foco aórtico grado II/VI. Murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Miembros inferiores sin edema. Pulsos pedios bilaterales conservados y simétricos.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma: ritmo sinusal a 75 lpm, ÂQRS 60º, pr 140 ms constante, QRS estrecho, sin alteraciones de la repolarización, QTc 450 ms.
- Ecocardiograma transtorácico (Figura 1): realizado en ritmo sinusal a 75 lpm. Ventrículo izquierdo levemente dilatado con función conservada (DTDVI 55mm, DTSVI 32mm, SIV 13mm, FEVI Simpson biplano 72%). Aurícula izquierda no dilatada (44mm). Aurícula derecha y ventrículo derecho normales. Válvula aórtica bicúspide con insuficiencia aórtica excéntrica leve. Se identifica flujo que puede corresponder con fístula desde el seno de Valsalva a pulmonar vs fístula coronaria con menor probabilidad. Aorta ascendente no dilatada (29mm) y arco aórtico permeable. No derrame pericárdico.

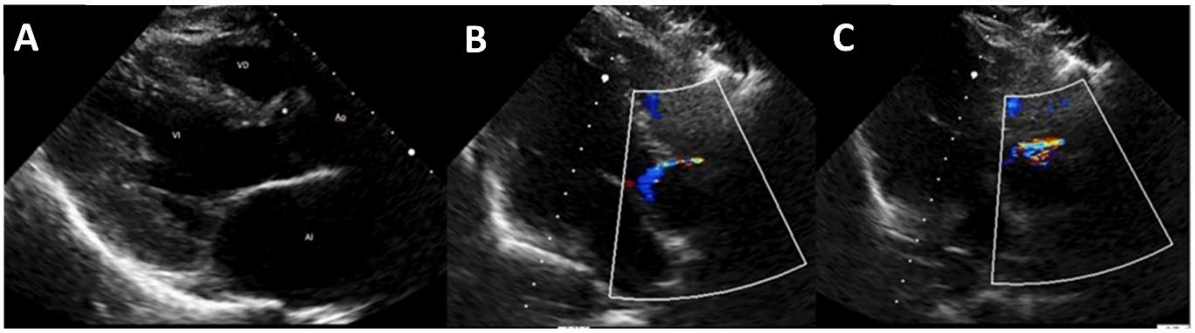


Figura 1. Ecocardiografía transtorácica plano paraesternal eje largo con y sin Doppler color.

- Ecocardiografía transesofágica (Figura 2): realizado bajo sedoanalgesia ligera con midazolam y fentanilo, bien tolerado y sin complicaciones. Ventrículo izquierdo dilatado (IVTD 104ml/m2 en 4c, sin adecuada ventana apical para realizar cuantificación por biplano) con función sistólica normal. Presiones de llenado normales. Ventrículo derecho no dilatado con función normal. Válvula aórtica bicúspide (Sievert O) con prolapso de ambos velos e insuficiencia ligera. Se objetiva imagen compatible con túnel aórtico con orificio de entrada subvalvular (en TSVI) en segmento anterior (a las 12h) y entrada aórtica supra anular. Origen de coronaria derecha y TSVI alejada del túnel. Flujo regurgitante diastólico en aorta torácica descendente de predominio protodiastólico con velocidades en telediástole inferiores a 20cm/s. Ausencia de signos de coartación aórtica.

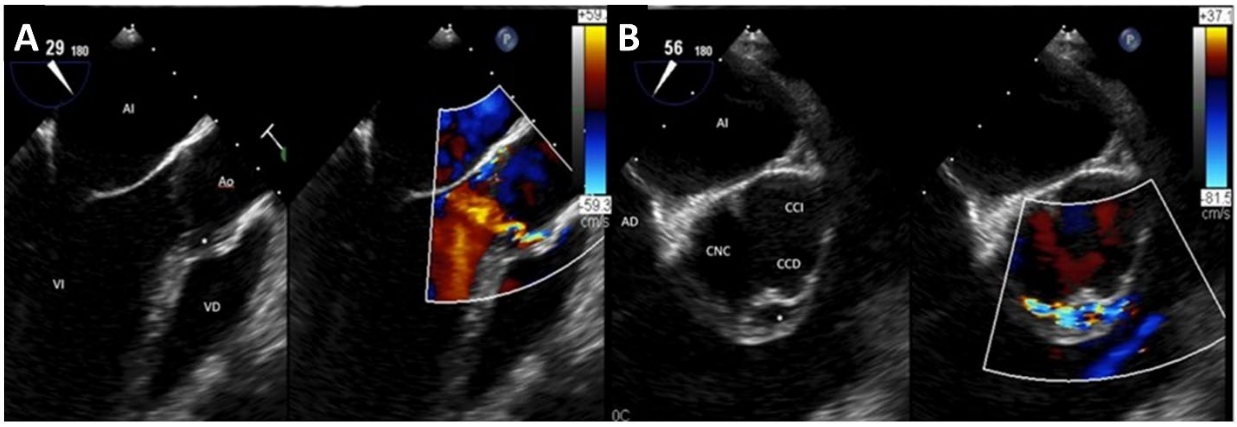


Figura 2. A: Ecocardiografía transesofágica plano transversal 5 cámaras y C. B: Ecocardiografía transesofágica eje corto válvula aórtica con y sin Doppler color. Se observa túnel aórtico-ventricular izquierdo (asterisco). AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; CCD: cúspide coronariana derecha; CCI cúspide coronariana izquierda; CNC: cúspide no coronariana; VD: ventrículo derecho; VI ventrículo izquierdo.

- Cardio-tomografía computarizada (Figura 2): situs solitus, levocardia, levoapex, concordancia auriculo ventricular y ventrículo arterial. Válvula aórtica bicúspide tipo

O Sievert. Divertículo subaórtico anterior de 17,5mm de longitud que comunica con la aorta en su extremo más distal (9mm), orificio de entrada con área de 21,5mm2 (EROA de insuficiencia perivalvular aórtica), comunicación amplia con aorta (6mm en su extremo proximal y múltiples fenestraciones en su segmento medio) compatible con túnel aórtico. No comprime ninguna arteria coronaria. Arterias coronarias sin lesiones. Origen de coronarias con salida de seno coronario correspondiente (válvula bicúspide). TCI sin lesiones, DA con trayecto intramiocárdico superficial en segmento medio, Cx y CD sin lesiones. Raíz aórtica y aorta ascendente media de tamaño normal.



Figura 3. Cardio-tomografía computarizada. Se muestra túnel aórtico-ventricular izquierdo (flecha naranja). AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; P: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI ventrículo izquierdo.

- Cardio-resonancia magnética: Ventrículo izquierdo ligeramente dilatado (IVTD: 107ml/m2), hipertrófico de forma excéntrica con función sistólica normal (FEVI: 59%), Sin alteraciones regionales de contractilidad. Ventrículo derecho no dilatado con función normal. Aurículas de tamaño normal. Válvula aórtica bicúspide con prolapso de ambos velos (anterior de 12mm, posterior de 9,6mm). Se objetiva flujo sistólico e insuficiencia perivalvular en segmento anterior con puerta de entrada en aorta supra anular coincidente con comisura anterior valvular aórtica (compatible con túnel aórtico objetivado por TC y ecocardiografía), la cuantificación por contraste de fases la estima de grado ligero (FR 10%), pudiera estar infraestimada, aunque en grado ligero por la concordancia con los volúmenes de la válvula pulmonar. Aurículas de tamaño normal. Derrame pericárdico ligero circunferencial (máximo grosor de VD 8mm).

EVOLUCIÓN

Tras el hallazgo en la ecocardiografía transtorácica realizada en consulta de un flujo continuo a nivel del tracto de salida del VI compatible con comunicación aórtico ventricular, se completa el estudio con una cardio-tomografía computarizada y ecocardiografía transesofágica que confirman la presencia de un túnel aórtico. Se solicita una cardio-resonancia magnética para cuantificación de volúmenes ventriculares y de fracción regurgitante para valoración de potencial reparación del túnel aórtico-ventricular hallándose el ventrículo izquierdo levemente dilatado con función sistólica preservada y con fracción regurgitante de 10%. Ante la ausencia de sintomatología cardiovascular, se opta por mantener una actitud expectante con seguimiento próximo en la consulta de cardiopatías congénitas sin considerarse por el momento la reparación quirúrgica.

JUICIO CLÍNICO

- Túnel aórtico-ventricular de 17,5 mm con orificio de entrada subvalvular en segmento anterior del tracto de salida del ventrículo izquierdo y orificio de entrada aórtico supra anular, con flujo regurgitante sisto-diastólico en grado ligero.
- Válvula aórtica bicúspide.
- Arterias coronarias sin lesiones. Trayecto intramiocárdico superficial del segmento medio de la arteria descendente anterior.
- Función sistólica biventricular preservada.

DISCUSIÓN

El túnel aórtico-ventricular es una enfermedad congénita infrecuente descrita por primera vez en 1963[1], con una incidencia estimada entre 0,03 y 0,46% dentro de las cardiopatías congénitas y que, a pesar de su carácter inusual, supone la causa más frecuente de flujo sanguíneo anómalo entre la aorta y el ventrículo en la infancia[1-2]. Se trata de una comunicación anómala paravalvular entre la aorta ascendente, con origen por encima de la unión sinotubular, y el ventrículo izquierdo o derecho, siendo el ventrículo izquierdo el más comúnmente involucrado[3].

La hipótesis más aceptada sobre su origen embriológico es que se forma como consecuencia de la separación anormal de los grandes vasos y valvas en la región conotruncal; hecho que apoya su estructura histológica análoga a la de la aorta en su extremo aórtico y la presencia de velos rudimentarios en algún caso descrito[3-4]. Puede aparecer aislado o asociar defectos a otros niveles, siendo las estructuras más frecuentemente afectadas las arterias coronarias en su región proximal y las válvulas aórtica y pulmonar[2].

Su presentación clínica es heterogénea, desde formas asintomáticas siendo un hallazgo incidental por soplo o cardiomegalia hasta insuficiencia cardiaca[3,5]. Para su diagnóstico es fundamental la imagen cardiaca, siendo la ecocardiografía transtorácica el examen inicial para su evaluación[6]. En ella se puede objetivar el túnel en un plano paraesternal eje largo

en aquellos con desembocadura hacia el ventrículo izquierdo y en el eje corto aquellos que abocan al ventrículo derecho[6]. Con estudios de doppler-color se demuestra el flujo diastólico desde la aorta al ventrículo y sistólico en sentido contrario; y con otras pruebas de imagen como angio-tomografía computarizada o resonancia magnética se puede completar el estudio anatómico, quedando la angiografía relegada para aquellos casos que asocian lesiones en las arterias coronarias[3].

En cuanto al tratamiento existe evidencia limitada. Se recomienda la corrección quirúrgica en aquellos casos con elevado flujo aórtico-ventricular, incluso en pacientes asintomáticos, por la posibilidad de progresión hacia insuficiencia cardiaca; y una actitud expectante en aquellos pacientes asintomáticos con túneles menores de 2 mm por la posibilidad de cierre espontáneo[2,3,5]. Todos los pacientes precisan un seguimiento cardiológico, incluso tras la corrección quirúrgica, para vigilar la recurrencia del túnel, la aparición de incompetencia aórtica, disfunción sistólica ventricular o dilatación de aorta ascendente[2,7].

El caso que presentamos es ilustrativo de esta patología congénita cuyo diagnóstico supuso un reto dado su carácter inusual y donde la imagen cardiaca tuvo un papel protagonista (en nuestro caso la ecocardiografía transtorácica como prueba que inicia la sospecha). Ante el hallazgo de una comunicación aórtico-ventricular, se plantea el diagnóstico diferencial entre dos entidades principalmente: el túnel aórtico-ventricular y la fístula aórtica. Ambas se diferencian por la región aórtica en la que se originan, siendo las técnicas de imagen cardiaca fundamentales para el diagnóstico final[1-3].

Los túneles aórtico-ventriculares tienen su orificio de entrada aórtico por encima de la unión sinotubular, mientras que las fístulas aórticas (formadas como consecuencia de la ruptura de un seno de Valsalva dilatado) se sitúan en la región caudal a los ostium coronarios[3]. Además, es frecuente su confusión con una insuficiencia valvular aórtica como ocurrió en este caso, distinguiéndose de la misma en que el soplo característico de los túneles aórtico-ventriculares es sisto-diastólico, mientras que en la insuficiencia valvular se restringe a la diástole ventricular; y en el trayecto del Doppler-color por ecocardiografía, paravalvular y transvalvular respectivamente[3,6].

Por último, respecto a la indicación de cirugía, no establecida por el momento en este caso, es un aspecto susceptible de debate. La evidencia disponible es limitada y no está claro el momento óptimo de intervención, salvo aquellos casos con repercusión ventricular significativa, arritmias ventriculares o elevado flujo regurgitante; basada esta discrepancia en la posibilidad de no progresión e, incluso, existen casos descritos de cierre espontáneo [2,3,5,7].

BIBLIOGRAFÍA

1. Levy MJ, Lillehei CW, Anderson RC, *et al.* Aortico-left ventricular tunnel. Circulation. 1963;27:841-53.
2. Martins JD, Sherwood MC, Mayer JE Jr, Keane JF. Aortico-left ventricular tunnel: 35-year experience. J Am Coll Cardiol. 2004;44:446-450.

3. McKay R. Aorto-ventricular tunnel. Orphanet J Rare Dis. 2007;2:41.
4. Anderson RH, Cook A, Brown NA, et al. Development of the outflow tracts with reference to aortopulmonary Windows and aortoventricular tunnels. Cardiol Young. 2010;20:92-99.
5. Hovaguimian H, Cobanoglu A, Starr A. Aortico-left ventricular tunnel: a clinical review and new surgical classification. Ann Thorac Surg. 1988;45:106-12.
7. Cook AC, Fagg NL, Ho SY, *et al.* Echocardiographic-anatomical correlations in aorto-left ventricular tunnel. Br Heart J. 1995;74:443-8.
8. Honjo O, Ishino K, Kawada M, Ohtsuki S, Akagi T, Sano S. Late outcome after repair of aortico-left ventricular tunnel – 10-year follow-up. Circ J. 2006;70:939–41.

Capítulo 38. Miocardiopatía hipertrófica, obesidad y fibrilación auricular: una combinación asfixiante

Jaime Francisco Larre Guerra, Jorge Balaguer Germán, José Antonio Esteban Chapel, Óscar González Lorenzo

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 80 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con hipertensión arterial y obesidad grado III como factores de riesgo cardiovascular. Antecedentes personales de síndrome de apnea-hipopnea obstructivo del sueño (SAHS) grave, enfermedad renal crónica (ERC) G3A1, cáncer de mama en remisión, espondiloartropatía y depresión.

En cuanto a su historia cardiológica, se encontraba en seguimiento por una miocardiopatía hipertrófica obstructiva (MCHO), con hipertrofia septal severa de 16 mm y obstrucción severa basal de 4,4 m/s en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) y movimiento sistólico anterior (SAM) de cuerdas mitrales con insuficiencia mitral (IM) leve-moderada. Durante el seguimiento, presentó un deterioro progresivo y probablemente multifactorial de clase funcional, alcanzando un grado NYHA II. Se realizó TC de tórax y coronario, sin alteraciones y sin documentación de taquiarritmias.

Enfermedad actual

Tras perder el seguimiento en los dos años previos, la paciente acude a Urgencias por aumento progresivo de disnea hasta hacerse de mínimos esfuerzos, junto con ortopnea, de un mes y medio de evolución, con claro empeoramiento en la última semana. Asocia edemas en miembros inferiores, aumento de 5 kg de peso y disminución del ritmo de diuresis, negando dolor torácico, palpitaciones, síncope u otra sintomatología.

A su llegada, se encontraba con aceptable estado general, hemodinámicamente estable con TA 110/80 mmHg, taquipneica con respiración superficial y trabajo abdominal, y SatO2 86 % basal, que mejoraba hasta el 96 % con VMK al 35 %, y afebril. La exploración física objetivó tonos cardiacos arrítmicos y un soplo sistólico en borde paraesternal izquierdo, crepitantes hasta campos pulmonares medios y edemas infrapoplíteos.

En el electrocardiograma, presentaba fibrilación auricular (FA) de novo con respuesta ventricular controlada a 80 lpm (figura 1); en la radiografía de tórax, cardiomegalia y signos de redistribución vascular. Analíticamente, destacaba una leucocitosis de 13.400 con PCR de 4,7, deterioro renal con Cr 1,03 y FGe 52, proBNP 14800, TnI negativa y láctico 1,3. La ecoscopia a pie de cama mostró FEVI normal, un gradiente obstructivo basal a nivel de TSVI (Gmáx 68 mmHg) e IM ligera, sin otras valvulopatías ni derrame pericárdico.

Se emite, por todo ello, un juicio clínico inicial de primer episodio de insuficiencia cardiaca (IC) en paciente con MCHO en contexto de FA de novo. Ingresa para tratamiento anticoagulante, β-bloqueante y diurético. En el ecoTT al ingreso, se corroboraron los

hallazgos iniciales, con hipertrofia severa septal de 20 mm, FEVI del 70 %, obstrucción severa basal con velocidad máxima de 4,9 m/s (gradiente pico de 74 mmHg), SAM de cuerdas e IM leve-moderada, y gradiente VD-AD de 60 mmHg.

A las 24 h de ingreso, la paciente experimentó un empeoramiento rápido del estado general, con somnolencia, fiebre, insuficiencia respiratoria global y acidosis respiratoria. Fue trasladada a la Unidad de Cuidados Agudos Cardiológicos, iniciándose sueroterapia, antibioterapia (por sospecha de una posible sobreinfección respiratoria) y ventilación mecánica no invasiva (VMNI). Al iniciar la ventiloterapia, se produjo un deterioro hemodinámico brusco, con hipotensión de hasta 60/40 mmHg. Por ello, de acuerdo con Neumología, se decidió alternar periodos de modo BiPAP (bilevel positive airway pressure) a bajas presiones con GNAF (gafas nasales de alto flujo).

Durante su estancia, la paciente presentó mal manejo de líquidos durante varios días, con diuresis recortadas a pesar de ajuste fino de sueroterapia y furosemida intravenosa, y persistencia de congestión pulmonar marcada. Dada la situación clínica estacionaria, se inició perfusión de fenilefrina para mejorar la TA y, así, poder aumentar las presiones de la BiPAP (hasta 22/8 cmH2O). Del mismo modo, tras realizar un ecocardiograma transesofágico que descartó la presencia de trombo intraauricular, se realizó una cardioversión eléctrica facilitada con amiodarona, que resultó eficaz.

Con todo ello, evolucionó favorablemente desde el punto de vista hemodinámico, permitiendo su ventilación y la progresiva retirada del soporte vasoactivo a las 48 horas, con corrección de los parámetros gasométricos hasta alcanzar un pH normal. Ello posibilitó la desescalada a gafas nasales, y CPAP (continuous positive airway pressure) durante el sueño, así como la reducción paulatina del tratamiento diurético. Además, se ajustó el tratamiento β-bloqueante a dosis medias por tendencia a la bradicardia, y se realizaron sesiones de fisioterapia respiratoria yéndose de alta.

No obstante, pocos días después, reingresó por nuevo empeoramiento respiratorio con sobrecarga de volumen, insuficiencia respiratoria global y acidosis respiratoria, en esta ocasión, en ritmo sinusal y sin infección respiratoria. La evolución resultó tórpida y desfavorable. Se solicitó finalmente valoración al Equipo de Soporte Hospitalario para optimizar el control sintomático falleciendo la paciente.

Pruebas complementarias

- ECG inicial: FA con respuesta ventricular controlada a 80 lpm, QRS estrecho, eje normoposicionado, datos de sobrecarga de VI, QTc normal.

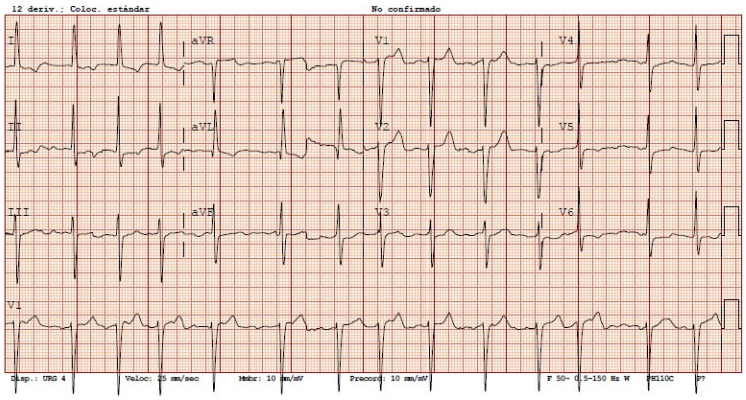


Figura 1. ECG en Urgencias. Fibrilación auricular con repuesta ventricular controlada a 80 lpm, QRS estrecho y datos de sobrecarga de ventrículo izquierdo.

- Rx tórax AP a su llegada: cardiomegalia, mediastino no ensanchado y normoposicionado, signos de redistribución vascular, senos costofrénicos libres, no infiltrados o consolidaciones parenquimatosas, sin otras alteraciones.

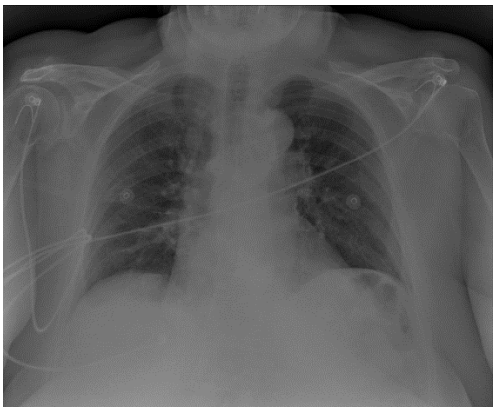


Figura 2. Radiografía de tórax a su llegada. Cardiomegalia y redistribución vascular.

- EcoTT al ingreso: VI no dilatado con hipertrofia septal severa de hasta 20 mm y FEVI hiperdinámica del 70 %. Obstrucción basal severa del TSVI con velocidad máxima de 4,9 m/s (gradiente pico de 74 mmHg). SAM de cuerdas e IM leve-moderada. VD no dilatado, normofuncionante. IT leve que permite estima un gradiente VD-AD de 60 mmHg. No derrame pericárdico. Raíz aórtica no dilatada en su porción valorable. Vena cava inferior dilatada sin colapso inspiratorio.

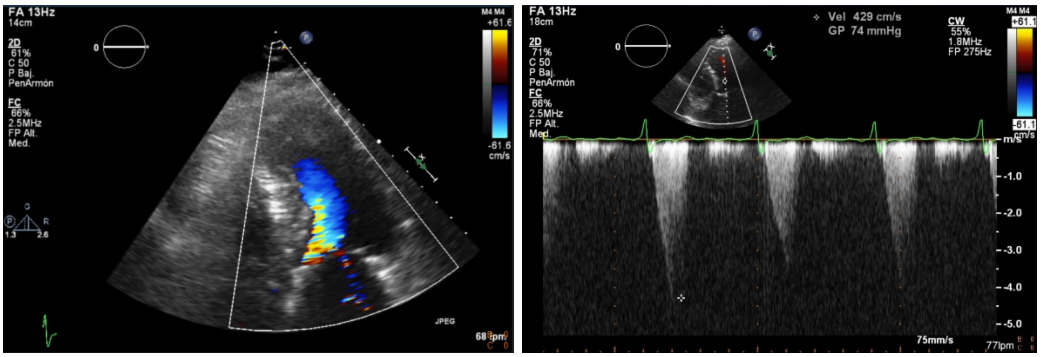


Figura 3. Ecocardiograma transtorácico al ingreso. Plano apical 4 cámaras con Doppler color, demostrando aceleración de flujo a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo por un septo severamente engrosado y el movimiento sistólico anterior de cuerdas mitrales (A). Velocidad máxima y gradiente pico medidos a través de Doppler continuo en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (B).

JUICIO CLÍNICO

- Primer episodio de insuficiencia cardiaca aguda en paciente con miocardiopatía hipertrófica obstructiva en contexto de FA *de novo* y SAHS grave.

DISCUSIÓN

El manejo farmacológico de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva se basa en la disminución del gradiente obstructivo, principalmente, con β-bloqueantes y, en menor medida, verapamilo y disopiramida. Si bien, en casos poco frecuentes como el descrito, que cursan con shock cardiogénico, puede ser preciso emplear, además, vasoconstrictores puros, con actividad inotrópica mínima, como la fenilefrina. En caso de nuestra paciente, era la VMNI la que producía una hipotensión marcada lo que obligó al uso de la fenilefrina para poder ventilar adecuadamente a la paciente tras mejoría de la TA.

En este sentido, se justifica igualmente la reducida tolerancia hemodinámica que presentan algunos pacientes con MCHO a la VMNI. Ello se debe, principalmente, al efecto que tiene la presión positiva en la vía aérea sobre la precarga, reduciéndola debido al incremento en la presión intratorácica y, en consecuencia, la reducción del retorno venoso. Adicionalmente, todas las condiciones clínicas que impliquen un aumento de las presiones necesarias para la ventilación empeorarán esta situación, como ocurre con la paciente del caso, debido al SAHS y la obesidad.

Paralelamente, en caso de cursar con insuficiencia cardiaca, como nuestro caso en relación con la caída en FA pese a frecuencia controlada, fue preciso asociar también diuréticos de asa, tratando de mantener un equilibrio adecuado de la volemia, pues una

disminución marcada de la precarga ventricular comporta también una caída del gasto cardiaco.

Por último, cabe destacar también el papel que desempeña la fibrilación auricular (*de novo* o mal controlada) en la MCH. El desarrollo de esta arritmia puede desencadenar o exacerbar cuadros de IC aguda debido a la pérdida de la contribución auricular (en torno al 20 %) en el gasto cardiaco, en un miocardio con disfunción diastólica secundaria a la hipertrofia. La cardioversión o, al menos, el control de frecuencia son medidas terapéuticas de las que pueden beneficiarse estos pacientes, como se ha relatado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiopmyopathy. Eur Heart J. 2014; 35:2733-79.
2. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. Eur Heart J. 2023; 44:3503-626.
3. Maron BJ, Desai MY, Nishimura RA, Spirito P, Rakowski H, Twovin JA, et al. Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. JACC State-of-the-Art Review. J Am Coll Cardiol. 2022; 79(4):390-414.
4. Palyam V, Azam AT, Odeyinka O, Alhasimi R, Thoota S, Ashok T, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy and Atrial Fibrillation: A Review. Cureus. 2022; 14(1):e21101.
5. Sherrid MV, Swistel DG, Olivotto I, Pieroni M, Weber-Pinzon O, Riedy K, et al. Syndrome of Reversible Cardiogenic Shock and Left Ventricular Ballooning in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. J Am Hear Assoc. 2021; 10(20):e021141.
6. Braunwald E, Ebert PA. Hemodynamic alterations in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis induced by sympathomimetics. Am J Cardiol. 1962; 10:489-95.
7. Moreno JD, Bach RG, Damiano RJ, Martinez SC, Cresci S. Phenylephrine Provocation to Evaluate the Cause of Mitral Regurgitation in Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. Circ Cardiovasc Imaging. 2021; 14(5):e012656.

Sección VI: Miscelánea

Tema 39. Elevación de troponinas en el contexto del sobreesfuerzo

Alejandro Morales Rosas, Gonzalo García Martí, Javier Higueras Nafría

HISTORIA

Antecedentes

Se trata de un varón de 38 años que acude traído por los servicios de emergencia al servicio de Urgencias de nuestro hospital tras perder la consciencia de forma transitoria durante una carrera popular.

El paciente no presenta antecedentes médicos, tampoco sigue un tratamiento crónico. Como factores de riesgo cardiovascular únicamente presenta consumo de tabaco (menos de 5 paquetes al año), así como consumo ocasional de alcohol en contexto social (2UBE semanales).

El paciente refiere haber sentido una sensación de intenso cansancio al llegar al último kilómetro de la carrera (10 km en total). En ese contexto, presentó una pérdida brusca de conocimiento. Niega otros síntomas (ni disnea, ni dolor torácico, ni palpitaciones). Refiere no recordar lo ocurrido, pero había testigos que describieron cómo se cayó al suelo en ese momento. Recuperó la consciencia espontáneamente en pocos segundos. El ECG realizado en el momento inicial se presenta en la imagen 1. En este contexto, se decidió trasladar al paciente a Urgencias de nuestro hospital para vigilancia y valoración por Cardiología.

En Urgencias se presenta hemodinámicamente estable (TA 107/75 mmHg, FC 105 lpm, SO2 99% basal, 36.5ºC), con una exploración física anodina. Se realiza un nuevo ECG que se expone en la imagen 2. Analíticamente destaca una determinación de troponina ultrasensible con pico de 933. Además, presenta una determinación de dímero D de 1300, por lo que se decide realizar Angio-TC de arterias pulmonares, que resulta normal.

Ingresa a cargo de Cardiología para descartar cardiopatía estructural en el contexto de paciente joven con síncope durante el ejercicio. Se realiza ecocardiograma reglado que no muestra patología estructural (morfología y función biventricular normales, sin valvulopatías, así como ausencia de defectos en el tabique interventricular). Se completa el estudio con angio-TC de arterias coronarias donde no se observan lesiones intracoronarias, presentando un score CAD-RADS de 0. Habiendo completado el estudio sin encontrar patología estructural, se diagnostica de síncope de esfuerzo sin cardiopatía estructural de base con elevación de troponinas en el contexto del sobreesfuerzo.

DISCUSIÓN

Presentamos un caso de un varón joven que, en el contexto de un síncope ocurrido durante una actividad física intensa, presentó elevación de troponinas sin demostrarse posteriormente lesión miocárdica subyacente.

Se define como síncope una pérdida de consciencia transitoria con recuperación espontánea en cuyo mecanismo se encuentra una hipoperfusión cerebral transitoria. Aunque mayoritariamente son de buen pronóstico, hay que tener presente que hasta un

30% de los casos puede ser la primera manifestación de una patología cardiovascular (1). Un síncope que aparece durante la actividad física clásicamente se define como de perfil cardiogénico. Y, por tanto, de riesgo (1). Es por ello que el paciente del caso previamente presentado, fue derivado al servicio de urgencias.

Las troponinas cardíacas continúan siendo los biomarcadores más populares para el diagnóstico de infarto agudo de miocardio (IAM) (2) y se emplean de forma habitual en la evaluación de un paciente que acude por patología cardiológica en nuestro hospital. El complejo de troponina del músculo estriado del miocardio humano está compuesto por tres proteínas: troponina T (troponina cardíaca T o cTnT) que se encarga de la unión del complejo de troponina a la tropomiosina, troponina I (troponina cardíaca I o cTnI) que se encarga de inhibir la degradación del ATP que permite la contracción del miocardio y troponina C (troponina cardíaca C o cTnC) que se encarga de la unión a los iones de calcio. La mayor parte se encuentra formando parte del complejo troponina-tropomiosina y un 5% se encuentra libre en el citosol de los cardiomiocitos. La composición de aminoácidos de las dos primeras (cTnT y cTnI) es diferente a la composición de las troponinas que encontramos en el músculo estriado esquelético humano. Esto no ocurre con la cTnC, que es similar a la que encontramos en el músculo esquelético. Es por ello que las troponinas cTnT y cTnI se consideran cardioespecíficas. El desarrollo de anticuerpos monoclonales contra diferentes secuencias de aminoácidos concretas de estas proteínas es la base de los inmunoensayos disponibles actualmente en los laboratorios y que se emplean en la práctica clínica (2,3).

Pese a que las troponinas sean un marcador con utilidad más que demostrada, su determinación tiene ciertos inconvenientes. Por un lado, su elevación no es específica del IAM, patología para la que se utilizan como prueba de screening, sino que traduce un daño celular miocárdico que puede ser secundario a diferentes etiologías (miocarditis, sepsis, insuficiencia renal, quimioterapia, episodios transitorios de isquemia…). Incluso el estrés psicoemocional podría aumentar su nivel en suero (3). Por otro lado, la estandarización de los métodos de determinación y la búsqueda de test cada vez más sensibles y específicos sigue siendo un reto en la actualidad. En ello influye que, para determinar el límite de la normalidad del test, se emplee el valor que presente el percentil 99 para una determinada población sana estudiada, por lo que no es fácilmente estandarizable. Teniendo en cuenta además de todo esto, que factores como el sexo, la edad o el ritmo circadiano influyen en el nivel de troponinas en suero y que actualmente hay en el mercado más de 30 kits de determinación de troponina I (3), no es de extrañar que nos encontremos con fluctuaciones en sus niveles que puedan darse en escenarios diferentes al IAM, como lo nuestro caso.

La elevación de troponinas en el contexto de un ejercicio físico intenso está previamente descrita en la literatura (2). Especialmente en situaciones donde se haya exigido al corazón a mantener una frecuencia cardíaca elevada y una presión arterial sistólica alta durante un tiempo prolongado. Esto conlleva a nivel bioquímico el aumento de especies reactivas de oxígeno, alteraciones en el pH y aumento de temperatura que, entre otros, podrían producir un daño miocárdico y por tanto elevación de troponinas (2).

En un metaanálisis de 26 publicaciones (n = 1120), entre los participantes en eventos deportivos exigentes (carrera, ciclismo, triatlón), casi la mitad de los participantes (47%) presentaron elevación de troponinas (cTnT) tras el ejercicio físico (4). Esto se observó especialmente en ejercicio de alta intensidad como el correr, siendo algo menor en otros deportes donde el uso de musculatura está más focalizado (lo que implica una demanda menor para el gasto cardíaco) como el ciclismo. Además, se observó una relación directa entre la masa corporal y el nivel de elevación de troponinas, que se consideró secundaria probablemente al nivel de preparación física de los atletas para la prueba (4). En otros estudios se ha observado que la elevación de troponinas es más intensa cuanto menor es la duración del ejercicio si éste es de alta intensidad. En estudios más recientes se ha descrito elevación de enzimas incluso después de un paseo de larga duración en población no atlética (2). En un estudio controlado realizado en laboratorio con 9 atletas se ha observado que en los primeros 30 minutos del ejercicio intenso, se produjo una moderada elevación de troponinas en todos los participantes. Es por ello por lo que se propone incluso que esta elevación de troponinas podría ser una respuesta fisiológica al ejercicio (2).

Los mecanismos que se han barajado detrás de esta elevación de troponinas son fundamentalmente dos. Por un lado, se considera que un incremento de la permeabilidad de la membrana sarcomérica (del cardiomiocito). Este aumento de permeabilidad sería secundario a un insulto tanto químico (especies reactivas de oxígeno, acidosis…) como físico (pequeñas lesiones en la membrana del cardiomiocito) en el contexto del ejercicio físico intenso. Otro factor influyente en la liberación de troponinas fuera del cardiomiocito es la estimulación de las integrinas por el estiramiento de las células miocárdicas. Por otro lado, es posible que esta elevación de troponinas fuese secundaria a necrosis de células miocárdicas. Sin embargo, esto segundo resulta improbable ya que, incluso si la necrosis celular fuese muy moderada, el patrón de elevación de troponinas sería más parecido al que nos encontramos en el IAM (elevación temprana de troponinas a las 2h y nuevo pico posterior por la degradación del cardiomiocito) y no hay una evidencia sólida que respalde esta teoría (2).

En conclusión, los mecanismos por los cuales se produce esta elevación de troponinas con el sobreesfuerzo no están del todo definidos. Además, todavía queda por determinar las implicaciones sobre la salud del miocardio esta elevación de troponinas. Del mismo modo que podría ser un proceso fisiológico, también podría tratarse de una señal de alarma del miocardio al someterlo a un estrés repetido. Y es que se han descrito en la literatura casos de fibrosis miocárdica sin arterioesclerosis asociada en atletas que se someten de forma habitual a ejercicios de alta intensidad. Por todo ello, son precisos más estudios en esta línea para aclarar las cuestiones comentadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moya-i-Mitjans A, et al. Síncope. RevEspCardiol. 2012; 65(8):755-765.

2. Shave R, et al. Exercise-Induced Cardiac Troponin Elevation. Evidence, Mechanisms, and Implications. JACC. 2010; 56:169-76.
3. Chaulin A. Característica actual de los métodos para la determinación de troponinas cardíacas y su valor diagnóstico: minirrevisión. Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de Córdoba. 2021; 78(4): 415-422.
4. Shave R, et al. Exercise-Induced Cardiac Troponin T Release: A Meta-Analysis. ACSM. 2007; 39(12):2099-106.

ANEXOS – IMÁGENES



Imagen 1. ECG realizado en UVI Móvil. Se muestran las derivaciones de las extremidades. Se observa una taquicardia sinusal regular a 120 lpm. Eje eléctrico normal (aproximadamente entre 30º y 60º). QRS estrecho. No se aprecian cambios groseros en la repolarización, aunque el registro se encuentra artefactado por vibración.

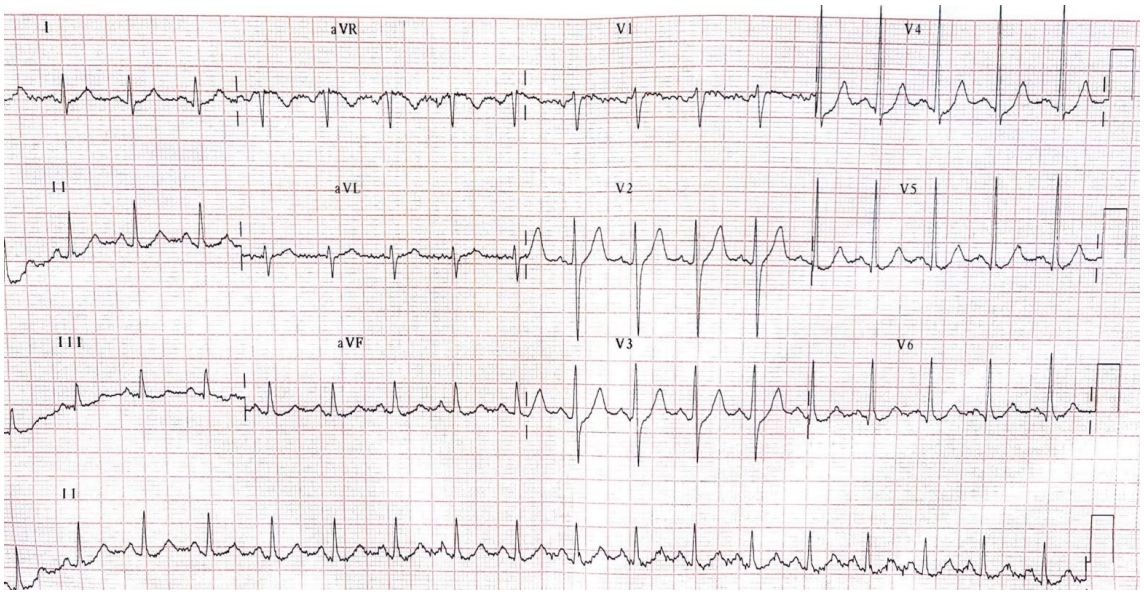


Imagen 2. ECG realizado en Urgencias de nuestro hospital. Se observa una taquicardia sinusal a 110 lpm. Eje eléctrico normal. PR <200ms. QRS estrecho. Cambios de la repolarización en precordiales (V2-V4), probablemente secundarios a la taquicardia sinusal). Mínimo descenso del punto J en V3 y V4.

Tema 40. Dolor torácico en paciente con antecedente de subluxación de cristalino

David Pujol Pocull, Carlos Collado Macián, Fernando Domínguez Rodríguez

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 35 años, fumador de cinco cigarrillos diarios sin otros factores de riesgo cardiovascular conocidos. Presenta antecedentes de pseudofaquia bilateral por subluxación de cristalino de ojo izquierdo a los 16 años y de ojo derecho a los 18 años. Estudio de Marfan con genética negativa en otro centro, sin conocer fenotipo a nivel aórtico (no se disponía de informe). Sin historia familiar de Marfan, aortopatía o patología del cristalino conocida y sin tratamiento habitual.

Enfermedad actual

Acudió a Urgencias por dolor torácico de cuatro días de evolución, atípico y no característico de angina, sin signos de insuficiencia cardíaca. El electrocardiograma mostró altos voltajes y alteraciones difusas de la repolarización, indicativas de sobrecarga del ventrículo izquierdo (VI) (figura 1). La radiografía de tórax reveló cardiomegalia y ensanchamiento mediastínico. Se realizó un ecocardiograma urgente identificando una dilatación severa del VI con función sistólica global conservada, además de una dilatación aneurismática de raíz aórtica de 8,5 cm que condicionaba insuficiencia aórtica severa e insuficiencia mitral severa por mecanismo de *tenting* (figura 2).

Se solicitó angioTC de aorta urgente, descartando síndrome aórtico agudo y caracterizándose el aneurisma aórtico que presentaba un diámetro máximo de 10,5 cm a nivel de la unión sinotubular (figura 3).

En sesión médico-quirúrgica se optó por la sustitución de aorta ascendente y válvula aórtica por tubo valvulado mecánico según técnica de Bentall, así como sustitución valvular mitral por prótesis mecánica. A pesar de un postoperatorio inicial sin incidentes, el control ecocardiográfico mostró una reducción severa de la fracción de eyección del VI (FEVI), lo que llevó a descartar causa coronaria con coronariografía y a iniciar tratamiento para la insuficiencia cardíaca con FEVI reducida.

Finalmente, el paciente fue dado de alta para seguimiento ambulatorio en hospital de día de insuficiencia cardiaca, evidenciándose una mejora progresiva de la FEVI. Se continuó el seguimiento en la Unidad de Cardiopatía Familiares, donde se realizó un estudio genético ampliado, analizando 64 genes asociados con patología aórtica, no identificándose ninguna mutación que se considera causal de la cardiopatía.

Pruebas complementarias

- ECG al ingreso (figura 1): Ritmo sinusal. Voltajes elevados con datos de hipertrofia de VI. Alteraciones difusas de la repolarización.

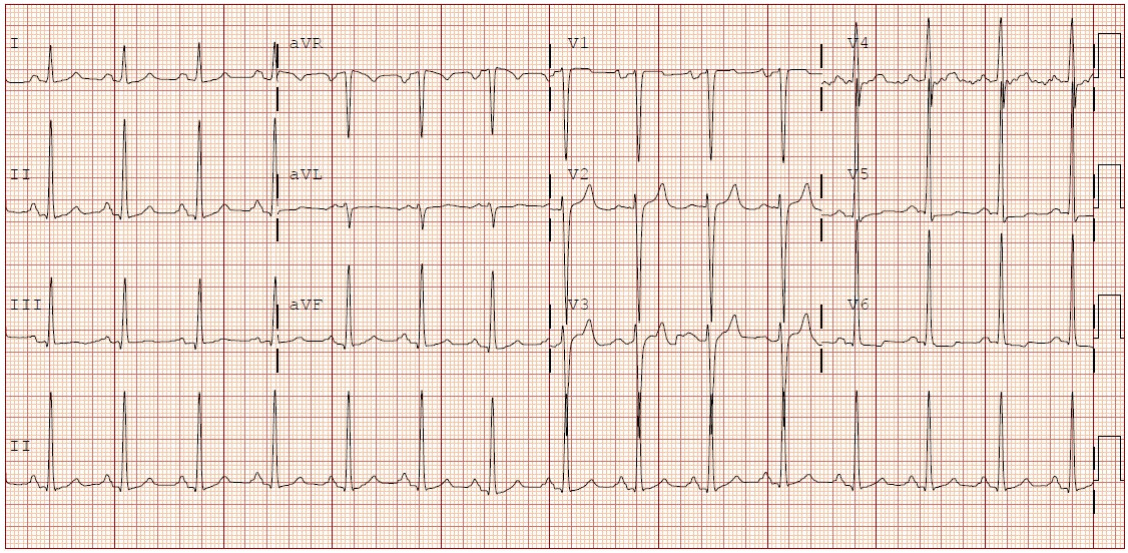


Figura 1: Electrocardiograma a su llegada. Ritmo sinusal a 90 latidos por minuto. QRS estrecho con altos voltajes. Desnivelación del segmento ST y ondas T isodifásicas en V5-V6.

- Ecocardiograma previo a cirugía (figura2): VI severamente dilatado (diámetro telediastólico de VI de 71mm) con función sistólica global conservada. Sin alteraciones de la contractilidad segmentaria. Ventrículo derecho normal. Dilatación aneurismática de raíz aórtica y aorta ascendente (raíz aórtica de 85 mm y aorta ascendente similar con borramiento de la unión sinotubular). Válvula aórtica trivalva con insuficiencia severa. Insuficiencia mitral severa probablemente por tenting. No derrame pericárdico.

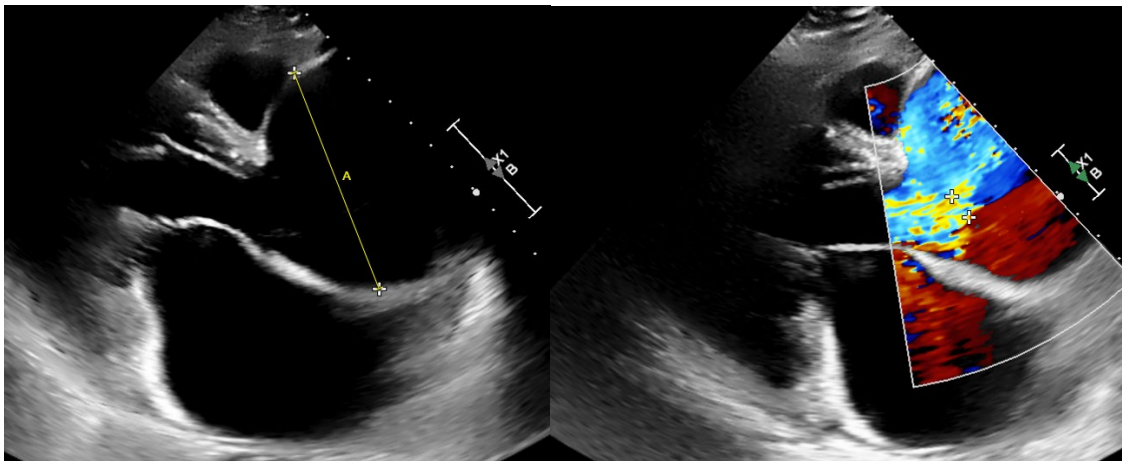


Figura 2: Ecocardiograma transtorácico. Dilatación aneurismática de raíz aórtica de 8,5 cm (distancia A de la figura izquierda) que condicionaba insuficiencia aórtica severa (imagen derecha con vena contracta de 9 mm)

- AngioTC de aorta (figura 3): Sin signos radiológicos de síndrome aórtico agudo. Importante dilatación aneurismática de la aorta torácica ascendente precayado,

con calibre máximo de hasta 10,5 cm a nivel de unión sinotubular. Cardiomegalia con dilatación de cavidades izquierdas.

- Ecocardiograma tras cirugía: Prótesis mitral y aórticas normoposicionadas y normofuncionantes, tubo aórtico normoposicionado. VI severamente dilatado con disfunción sistólica severa (FEVI biplano del 24% y strain longitudinal global de -7,1%) por hipoquinesia global y movimiento anómalo del septo interventricular postquirúrgico.

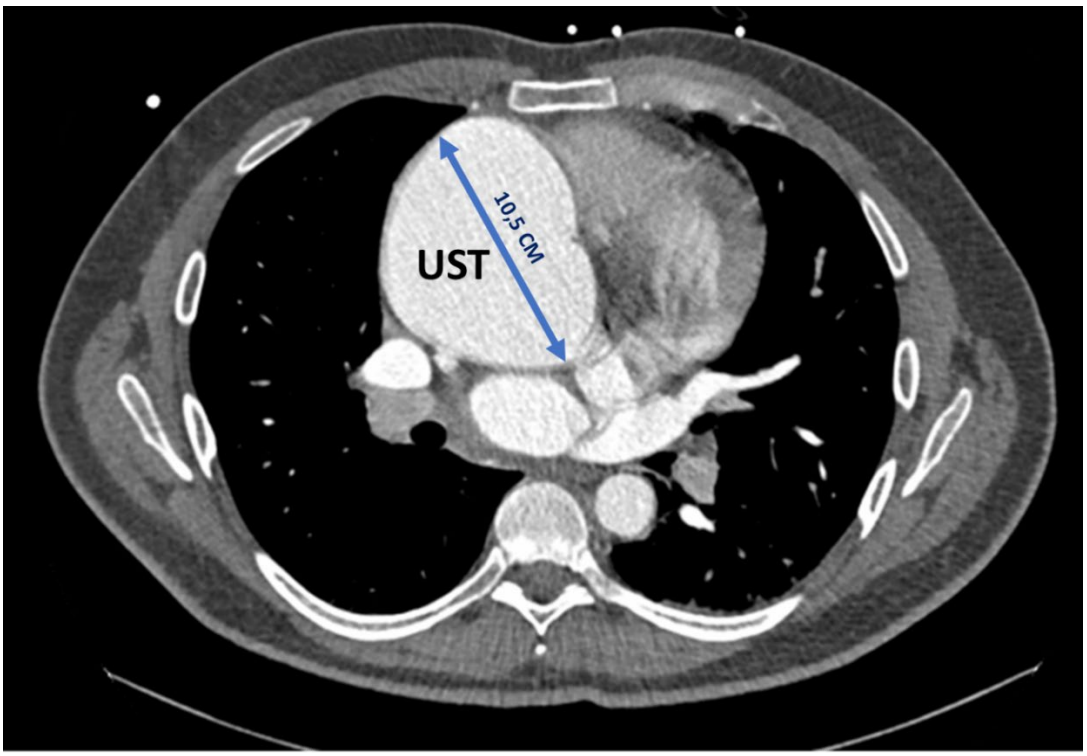


Figura 3: AngioTC de aorta realizado de forma urgente. Se evidencia importante dilatación aneurismática de aorta torácica a nivel de unión sino tubular (UST) con un diámetro máximo de 10.5 cm.

JUICIO CLÍNICO

- Síndrome de Marfan (subluxación de cristalino y aneurisma de raíz de aorta):
  - Sustitución de raíz/aorta ascendente y válvula aórtica por tubo valvulado mecánico según técnica de Bentall. Sustitución valvular mitral por prótesis mecánica
  - Disfunción ventricular severa postquirúrgica.

DISCUSIÓN

El caso planteado pone de manifiesto la relevancia de los criterios revisados de Gante (1) para el diagnóstico del síndrome de Marfan (tabla 1), enfatizando que la ausencia de una mutación genética positiva no excluye el diagnóstico, ya que de un 7-30% de los pacientes con síndrome de Marfan presentan un test genético negativo (1). Destacar la importancia de despistaje de patología aórtica en pacientes con antecedentes de luxación del cristalino, así como el seguimiento periódico de aortopatía para prevenir desenlaces fatales. La literatura reciente apoya esta aproximación, resaltando la necesidad de un enfoque clínico integral y vigilancia continua incluso en ausencia de hallazgos genéticos concluyentes (2).

La Nosología Revisada de Gante 2010 para el síndrome de Marfan se basa en siete reglas indicadas a continuación:
• **EN AUSENCIA DE HISTORIA FAMILIAR:**
1. Dilatación de la Raíz Aórtica con puntaje Z ≥ 2 Y Ectopia Lentis = Síndrome de Marfan.
2. Dilatación de la Raíz Aórtica con puntaje Z ≥ 2 Y FBN1 = Síndrome de Marfan.
3. Dilatación de la Raíz Aórtica con puntaje Z ≥ 2 Y Score Sistémico* ≥ 7pts = Síndrome de Marfan.
4. Ectopia Lentis Y una mutación FBN1 asociada con Dilatación de la Raíz Aórtica = Síndrome de Marfan.
• **EN PRESENCIA DE HISTORIA FAMILIAR:**
5. Ectopia Lentis Y Historia Familiar de Síndrome de Marfan = Síndrome de Marfan.
6. Score Sistémico* ≥ 7 puntos Y Historia Familiar de Síndrome de Marfan = Síndrome de Marfan.
7. Dilatación de la Raíz Aórtica con puntaje Z ≥ 2 mayores de 20 años, ≥ 3 menores de 20 años + Historia Familiar de Síndrome de Marfan = Síndrome de Marfan.

Tabla 1: Criterios diagnósticos de Marfan. * Score sistémico: Signo de la muñeca y el pulgar: 3 (signo de la muñeca o pulgar: 1); pectus carinatum: 2 (pectus excavatum o asimetría pectoral: 1); deformidad retropié: 2 (pie plano: 1); Neumotórax: 2; ectasia dural: 2; protrusión acetabular: 2; SS/SI reducida y ratio brazo/estatura incrementada y escoliosis no severa: 1; escoliosis o cifosis toracolumbar: 1; extensión reducida del codo: 1; hallazgos faciales (3/5): 1 (dolicocefalia, enoftalmos, fisura palpebral baja, hipoplasia malar, retrognatia); estría cutánea: 1; miopía >3 dioptrías: 1; prolapso mitral (todos los tipos): 1. (Adaptación de Journal of Medical Genetics 2010;47:476-485)

BIBLIOGRAFÍA

1. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, Callewaert BL, De Backer J, Devereux RB, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. J Med Genet. 2010;47(7):476–85.
2. Isselbacher EM, Preventza O, Hamilton Black J, Augoustides JG, Beck AW, Bolen MA, et al. 2022 ACC/AHA Guideline for the Diagnosis and Management of Aortic Disease: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2022 Dec 13;80(24):e223–393.

Capítulo 41. Una complicación como hallazgo casual

Kevin Pérez Rodríguez, Eliú David Pérez Nogales, Elena Caballero Cruz, Elisabet Viera Reyes

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 78 años, natural de Granada pero residente en la isla, que como antecedentes generales presenta hipertensión arterial en biterapia (ibersartán e hidroclorotiazida), dislipemia en monoterapia (atorvastatina) con buen control metabólico reciente y asmática en tratamiento con varios inhaladores. Desde el punto de vista cardiológico, se encuentra en seguimiento por doble lesión aórtica (estenosis aórtica moderada e insuficiencia aórtica ligera) con fracción de eyección biventricular preservada. Buena situación basal, vida activa, clase funcional I/IV de la New York Heart Association (NYHA).

Enfermedad actual

La paciente acude al servicio de urgencias refiriendo disnea de esfuerzo de un mes de evolución que, en los últimos 3 días previos progresa a mínimos esfuerzos y se acompaña de astenia. Llega hemodinámicamente estable, bradicárdica con un primer electrocardiograma (ECG) que objetiva un bloqueo AV completo con escape suprahisiano a 30 latidos por minuto (lpm) **(figura 1)**. Se inicia isoprenalina y, ante escasa respuesta y deterioro de función renal, se decide implante de marcapasos (MCP) transitorio. En la ecocardioscopia al ingreso describen buena ventana ecográfica con hallazgos similares a los descritos en su ecocardiografía transtorácica (ETT) del año previo.

Se realiza el implante de MCP definitivo vía subclavia izquierda a las 48 horas, monocameral con sensado auricular, programado en VDDR. El procedimiento trascurre sin incidencias y al día siguiente se realizan comprobaciones del dispositivo con funcionamiento normal y una radiografía de tórax (RxTx) que presenta un pequeño bucle del cable y sin aparentes complicaciones secundarias al procedimiento **(figura 2)**. Se realiza una ETT para actualizar la del año anterior y lo que llama la atención es la no disponibilidad de ventana acústica. Ante sospecha de neumotórax se realiza tomografía axial computarizada (TAC) de tórax **(figura 3)** que pone de manifiesto cámara de neumotórax anterior que requiere la colocación de tubo de tórax con buena evolución clínica y radiológica posterior **(figura 4)**. La paciente asintomática en todo momento, buenas saturaciones aire ambiente sin hallazgos reseñables en la exploración física. ECG con estimulación ventricular mediada por MCP sin fallos en sensado auricular-ventricular ni captura ventricular **(figura 5)**.

Tras resolución de dicha complicación se decide alta continuando seguimientos ambulatorios con su cardiólogo de referencia y unidad dispositivos para revisión del MCP.

Pruebas complementarias

- **ECG a su ingreso en urgencias**: bloqueo auriculoventricular con escape suprahisiano a 30 lpm, sin alteración en la repolarización.

- Radiografía de tórax post-implante de dispositivo: marcapasos con extremo distal de cable en VD con aparente bucle en su tercio distal, no otros hallazgos patológicos significativos.
- TAC de tórax post-implante de dispositivo: moderada cámara de neumotórax anterior izquierdo con pérdida de volumen parcial del pulmón izquierdo; cambios postquirúrgicos secundarios a colocación de marcapasos en pared torácica anterosuperior izquierda que asocia signos de enfisema subcutáneo adyacentes.
- Radiografía de tórax tras colocación de drenaje torácico: práctica resolución del neumotórax, sin otros hallazgos patológicos significativos.
- ECG previo al alta: ritmo sinusal de base con estimulación ventricular mediada por MCP a 84 lpm, sin fallos en el sensado auriculoventricular ni captura ventricular.

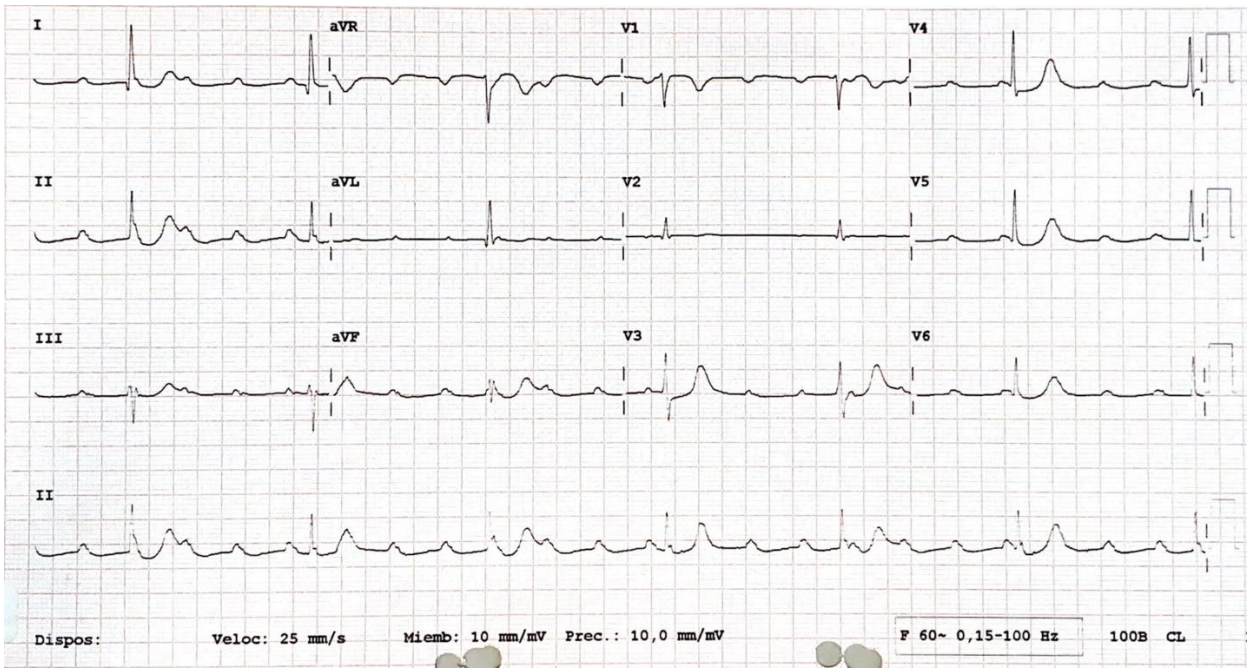


Figura 1. Electrocardiograma a su ingreso en urgencias: bloqueo auriculoventricular con escape suprahisiano a 30 lpm, sin alteración en la repolarización.



Figura 2. Radiografía de tórax post-implante de dispositivo: marcapasos con extremo distal de cable en VD con aparente bucle en su tercio distal, no otros hallazgos patológicos significativos.

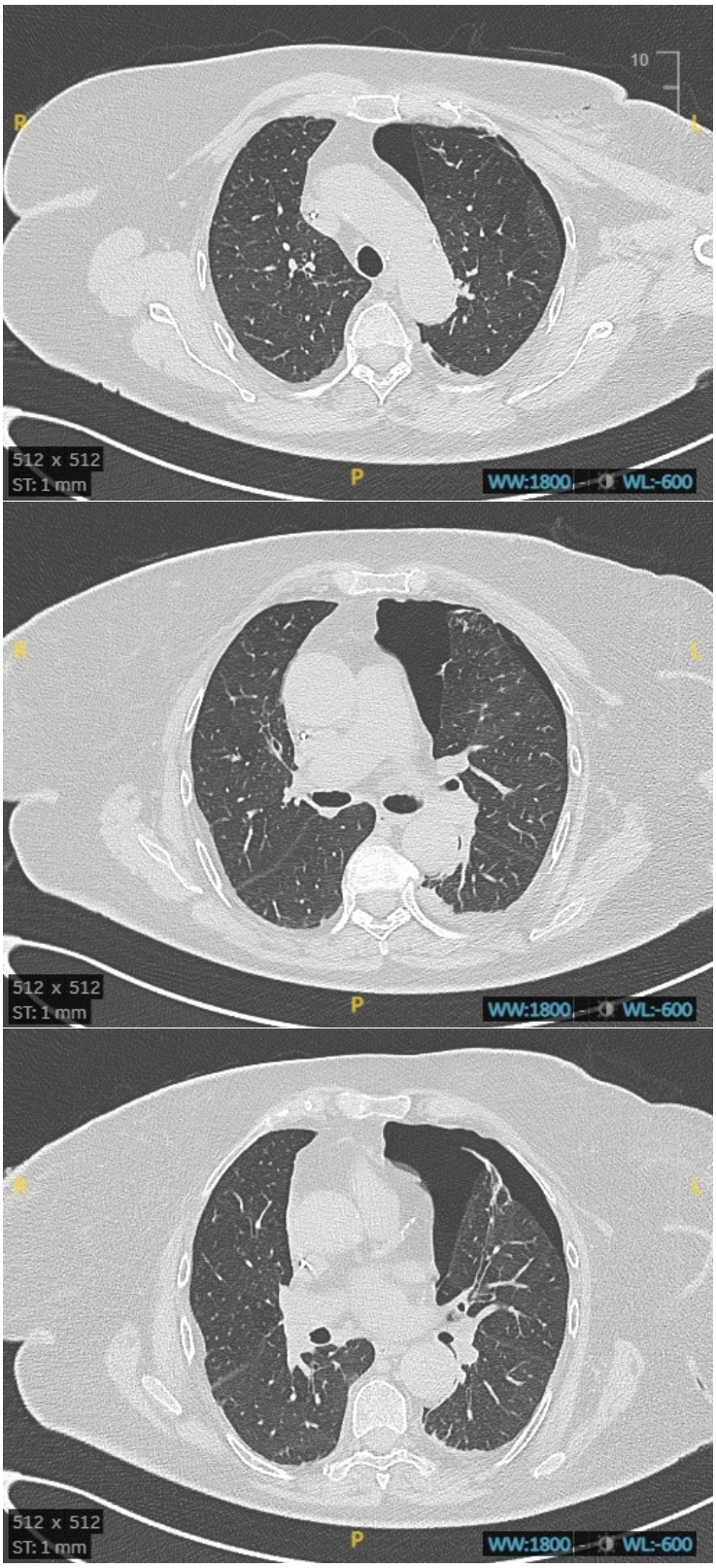


Figura 3. TAC de tórax post-implante de dispositivo: moderada cámara de neumotórax anterior izquierdo con pérdida de volumen parcial del pulmón izquierdo.

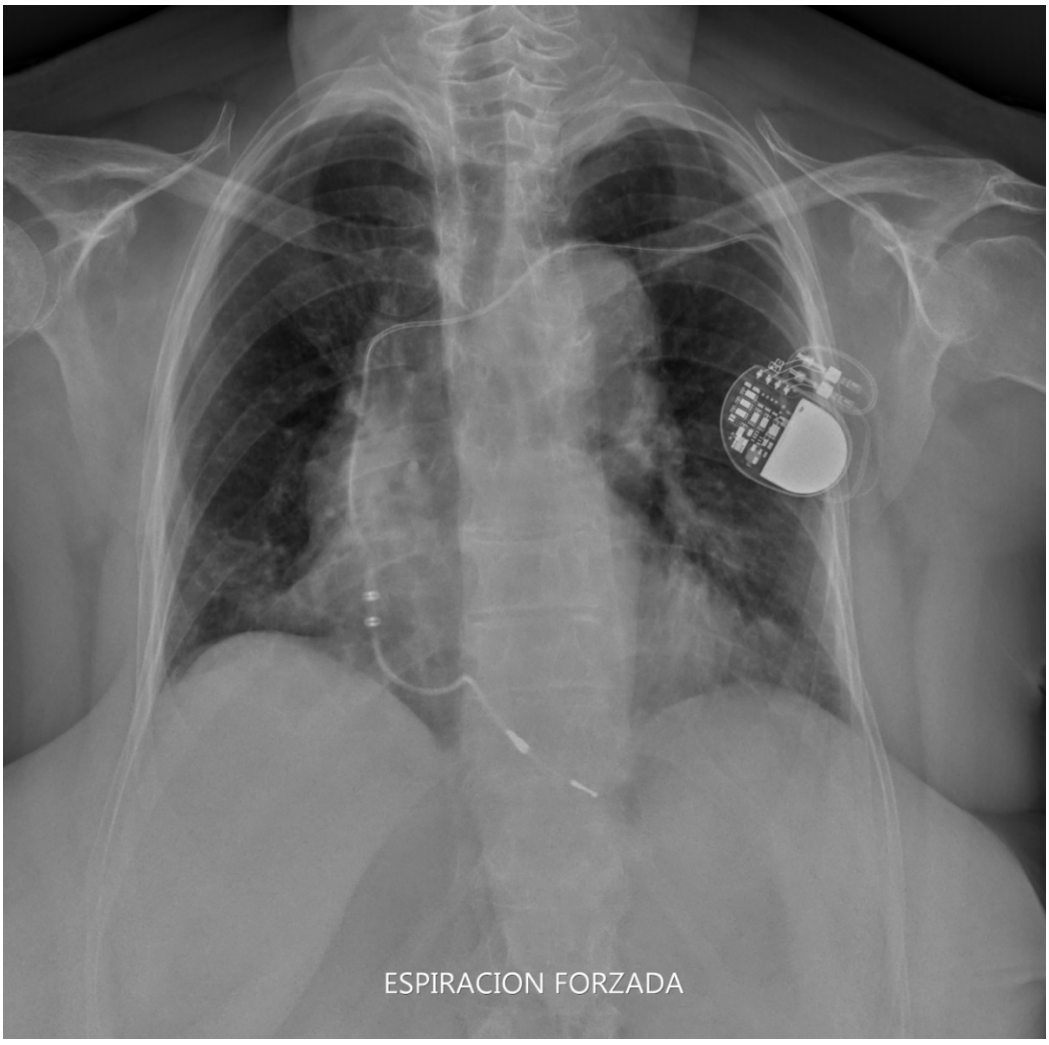


Figura 4. Radiografía de tórax tras colocación de drenaje torácico: práctica resolución del neumotórax, sin otros hallazgos patológicos significativos.

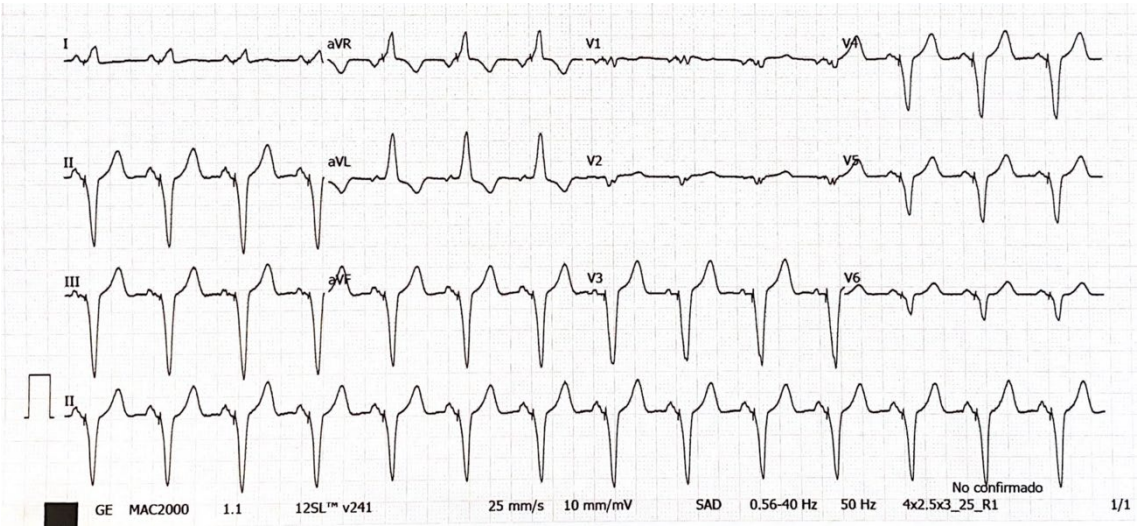


Figura 5. Electrocardiograma previo al alta: ritmo sinusal de base con estimulación ventricular mediada por MCP a 84 lpm, sin fallos en el sensado auriculoventricular ni captura ventricular.

JUICIO CLÍNICO

- Bloqueo auriculoventricular completo con escape suprahisiano.
- Implante de MCP monocameral con sensado auricular y programado en VDDR.
- Neumotórax yatrogénico de cuantía moderada no complicado y sin repercusión clínica.

DISCUSIÓN

La tendencia al envejecimiento de la población mundial hace que cada vez sea más frecuente la aparición de enfermedades del sistema de conducción y, por consiguiente, el implante de dispositivos para mantener el ritmo cardíaco. Teniendo en cuenta este hecho, en España en 2018 se implantaron alrededor de 38500 marcapasos convencionales frente a los 41000 implantados en 2022[1,2]. En nuestro medio, la indicación más frecuente de un primoimplante de MCP es en el varón de 79 años que como trastorno de la conducción presenta un bloqueo auriculoventricular (BAV), de tercer grado para ser más exacto, por degeneración del sistema de conducción[2]. Si atendemos al caso presentado, estas características podrían ser congruentes con la paciente a excepción del género. En cuanto al procedimiento de implante, lo más frecuente es que al implantar un MCP estemos ante un primoimplante con cables de fijación activa bipolar y con una programación que sea capaz de mantener una adecuada sincronía auriculo ventricular. De hecho, en los BAV lo más frecuente es la programación DDDR (69,3%) frente a VDDR (5.8%)[2]. En la paciente se decidió implante de un solo cable por edad, dificultad técnica por marcada obesidad.

Determinar el número exacto de complicaciones que acarrea el implante de dispositivos (en general) se hace una tarea muy ardua, pues no se disponen de registros ni sistema de codificación para ello y, en la mayor parte de los casos, las complicaciones documentadas son las publicadas en estudios y ensayos de centros que tienen capacidad para su implante. En cualquier caso, podemos extraer que en la literatura existe una incidencia derivada del implante de dispositivos que oscila en torno al 10%. Entre ellas las más frecuentes son los hematomas, el desprendimiento del electrodo, el neumotórax (en torno a un 1% del total para aquellos que requieren drenaje), la infección y la perforación cardiaca[3]. Recientemente (principios de este año), Shoukri et al[4] publican un estudio en el cual pretenden ofrecer más información de las complicaciones asociadas al implante de dispositivos a través de una encuesta a electrofisiólogos y resto de personal asociado (enfermeros y técnicos) de diferentes centros de EEUU. Con varias limitaciones se concluye que la complicación más frecuente es el desarrollo de hematoma en el lugar de implante, seguido de la dislocación del cable, la infección y el neumotórax.

En cuanto al manejo del neumotórax, este dependerá del tamaño y gravedad del mismo, sintomatología asociada, el mecanismo desencadenante, la afectación de órganos, e incluso del especialista que atiende el mismo (neumología o cirugía torácica). En cualquier caso y de manera general, se optará por un manejo conservador para aquellos

neumotórax de pequeño tamaño (definido como <50% del volumen del hemitórax), si no hay disnea y no hay enfermedad pulmonar subyacente. Se podría llevar a cabo una aspiración simple en aquellos neumotórax de tamaño moderado (con un borde de aire en torno 1-2 cm) sin disnea; sin embargo, esta técnica requiere una observación continua y estrecha en el hospital e incluso una vez el paciente se va de alta. Por último, los tubos de drenaje torácico quedan relegados a aquellos neumotórax no han respondido a la aspiración con aguja, los de gran tamaño (>50% del volumen del hemitórax) o en los casos de neumotórax a tensión[5]. En nuestro caso, se optó por tubo de drenaje porque pese a ser un neumotórax cuantificado como moderado, se trataba de una paciente con una obesidad importante que hacía larvada la tarea de aspiración simple.

Como conclusión podemos extraer que cada vez es más frecuente el implante de dispositivos cardíacos y, por consiguiente, la probabilidad de desarrollo de complicaciones derivadas de los mismos. Pese a la dificultad que supone registrar la incidencia exacta de las mismas, los diferentes estudios publicados coinciden en que esta está en torno al 10%, siendo el hematoma en el lugar de implante la más frecuente. En cuanto al diagnóstico del neumotórax, es fundamental la sospecha y el contexto clínicos, aunque en alguna ocasión nos encontramos en casos como este, en el que el diagnóstico fue complejo porque la paciente se encontraba asintomática y la RxTx de control no evidenciaba un claro neumotórax asociado. Por último, el tratamiento del neumotórax dependerá principalmente de su cuantía y gravedad, sintomatología asociada y mecanismo desencadenante, entre otros.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cano O, Pombo M, Lorente D, Chimeno J. Spanish Pacemaker Registry. 16th Official Report of the Spanish Society of Cardiology Working Group on Cardiac Pacing (2018). Rev Esp Cardiol. 2019;72(11):944–953.
2. Pombo M, Chimeno J, Bertomeu V, Cano P. Spanish pacemaker registry. 20th official report of the Heart Rhythm Association of the Spanish Society of Cardiology (2022). Rev Esp Cardiol. 2023;76(12):1032–1041.
3. Kirkfeldt R, Johansen J, Nohr E, Jørgensen O, Nielsen J. Complications after cardiac implantable electronic device implantations: an analysis of a complete, nationwide cohort in Denmark. Eur Heart J. 2014;35(18):1186–94.
4. Shoukri N, Barefoot N, Haines D, Stein K, Mehta N. Real-world survey of post-operative cardiac implantable electronic device (CIED) complications reported by the electrophysiology team in 2022. Journal of Interventional Cardiac Electrophysiology. 2023;66:1567–1569.
5. Zarogoulidis P, Kioumis I, Pitsiou G, Porpodis K, Lampaki S et al. Pneumothorax: from definition to diagnosis and treatment. J Thorac Dis. 2014;6(S4):S372-S376.

Capítulo 42. Alivio de constricción pericárdica y epicárdica paciente con pericarditis constrictiva crónica con clase funcional NYHA III

Juan Miguel Miranda Torrón, Lourdes Montero Cruces, Manuel Carnero Alcázar, Luis Carlos Maroto Castellanos

HISTORIA

Antecedentes

Varón de 66 años, remitido a consulta de cirugía cardiaca desde otro hospital por pericarditis constrictiva sintomática. El paciente presenta antecedente de hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus no insulino-dependiente, hipotiroidismo, exfumador, obeso y de fibrilación auricular (FA) permanente (con control de frecuencia con betabloqueante).

Enfermedad actual, intervención quirúrgica y evolución postoperatoria

En seguimiento en consultas de cardiología por insuficiencia cardiaca crónica secundaria a pericarditis constrictiva. En los últimos meses el paciente requirió de ingreso hospitalario en dos ocasiones por reagudización de insuficiencia cardiaca. En la última revisión en consulta, presenta disnea progresiva de moderados esfuerzos, con clase funcional NYHA III y en el ecocardiograma presentaba datos de pericarditis constrictiva con disfunción ventricular derecha (TAPSE 10) e insuficiencia tricúspidea moderada con hipertensión pulmonar moderada (PSAP 43mmHg).

El electrocardiograma presentaba fibrilación auricular con frecuencia cardiaca controlada y QRS estrecho. Se solicitó completar estudio con coronariografía y cateterismo derecho.

Tras confirmar la patología, se decide realizar intervención programada. Se realiza una pericardiectomía frénico-frénica con liberación de los anillos vasculares y epicardiotomía en dámero (figura 2). El procedimiento se realizó sin circulación extracorpórea sin incidencias, y el paciente fue extubado en el propio quirófano. Posteriormente, fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos donde requirió de soporte vasoactivo con noradrenalina e introtrópicos como dobutamina durante el postoperatorio inmediato. Además, presentó daño renal agudo AKIN III con recuperación de su función renal normal previo al traslado a la planta de hospitalización.

En la planta de internamiento presentó datos de insuficiencia cardiaca que requirió de tratamiento diurético intravenoso, con mejoría clínica posterior. Presentó buena evolución clínica tolerando tratamiento médico oral, con heridas en proceso de cicatrización, por lo que fue dado de alta con seguimiento ambulatorio.

Pruebas complementarias

- Ecocardiograma previo a la intervención (figura 1): Engrosamiento y calcificación pericárdica asociado a movimiento septal paradójico, con variación respiratoria de flujos mitral y tricúspide. Ventrículo izquierdo de tamaño y función normal. Datos de pericarditis constrictiva con disfunción ventricular derecha (TAPSE 10) e insuficiencia tricúspidea moderada con hipertensión pulmonar moderada (PSAP 43mmHg). Dilatación del tronco de la arteria pulmonar. Dilatación severa

biauricular. Vena cava inferior de tamaño normal sin variaciones respiratorias de calibre.

- ECG: fibrilación auricular a 90 lpm, eje normal. QRS estrecho. Repolarización normal.
  Cateterismo derecho: PAP 53/28/36mmHg. PTDVD y VI 15mmHg. Fisiología compatible con constricción.
- Coronariografía preoperatoria: sin lesiones angiográficas significativas.
- Tomografía computarizada (figura 5): Calcificación pericárdica con engrosamiento de epicardio.
- Radiografía de tórax preoperatoria (figura 3): Calcificación extensa del pericardio. Prominencia del cono de la arteria pulmonar. Pequeño derrame pleural izquierdo. Elongación aórtica. Leves cambios degenerativos en columna dorsal
- Radiografía de tórax postoperatoria (figura 4): Cambios postoperatorios de esternotomía media. Resolución de calcificación del pericardio. Mejoría de derrames pleurales.
- Ecocardiograma al alta: Persisten signos residuales de fisiología constrictiva leve (Desplazamiento septal hacia izquierdo en inspiración, ¨notch¨ septal diastólico, rebote septal) con disminución de la variación del flujo transmitral y transtricuspídeo (13 y 42% respectivamente) en comparación a estudio previo. Ventrículo izquierdo de dimensiones normales con función sistólica global preservada. Ventrículo derecho levemente dilatado con función sistólica conservada. Dilatación leve de aurícula izquierda y moderada de aurícula derecha con desplazamiento septal hacia la izquierda. Insuficiencia tricuspídea moderada. PSAP estimada 45 mmHg.

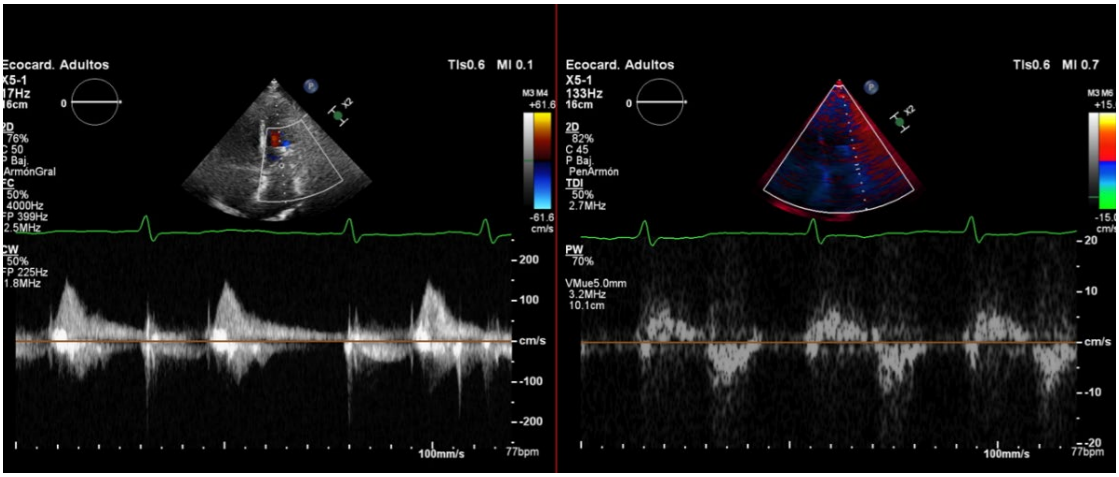


Figura 2. ETT preoperatorio: Engrosamiento y calcificación pericárdica asociado a movimiento septal paradójico, con variación respiratoria exagerada de flujos mitral y tricúspide. Ventrículo izquierdo de tamaño y función normal. Datos de pericarditis constrictiva con disfunción ventricular derecha (TAPSE 10) e insuficiencia tricúspidea moderada con hipertensión pulmonar moderada (PSAP 43mmHg). Dilatación del tronco de la arteria pulmonar. Dilatación severa biauricular. Vena cava inferior de tamaño normal sin variaciones respiratorias de calibre.

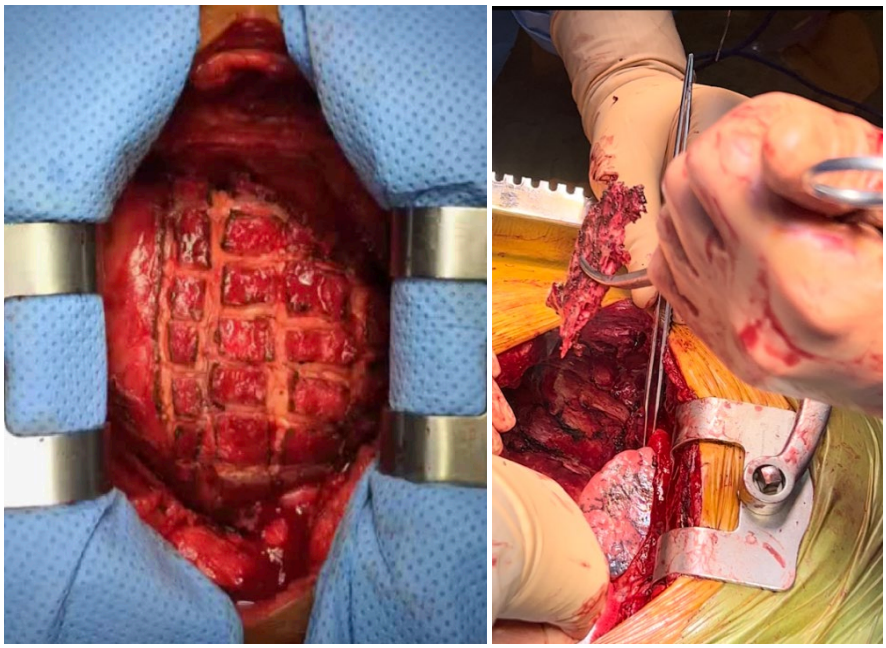


Figura 2. Imágenes intraoperatorias: Pericardiectomía frénico-frénico, liberación de anillos vasculares y epicardiotomía en dámero (izquierda). Resección de fragmento de pericardio engrosado (derecha).

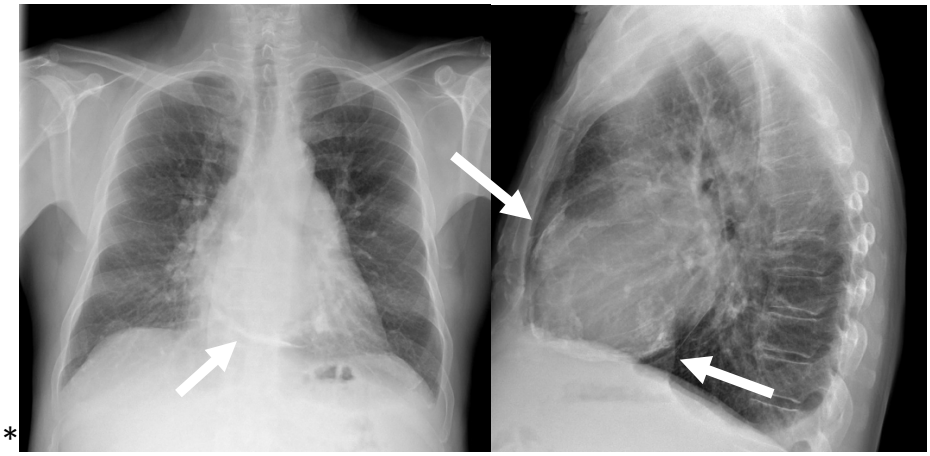


Figura 3. Radiografía tórax preoperatoria: Calcificación extensa del pericardio. Prominencia del cono de la arteria pulmonar. Pequeño derrame pleural izquierdo. Elongación aórtica. Leves cambios degenerativos en columna dorsal



Figura 4. Radiografía tórax postoperatoria: Cambios postoperatorios de esternotomía media. Resolución de calcificación del pericardio. Pinzamiento de senos costofrénicos.

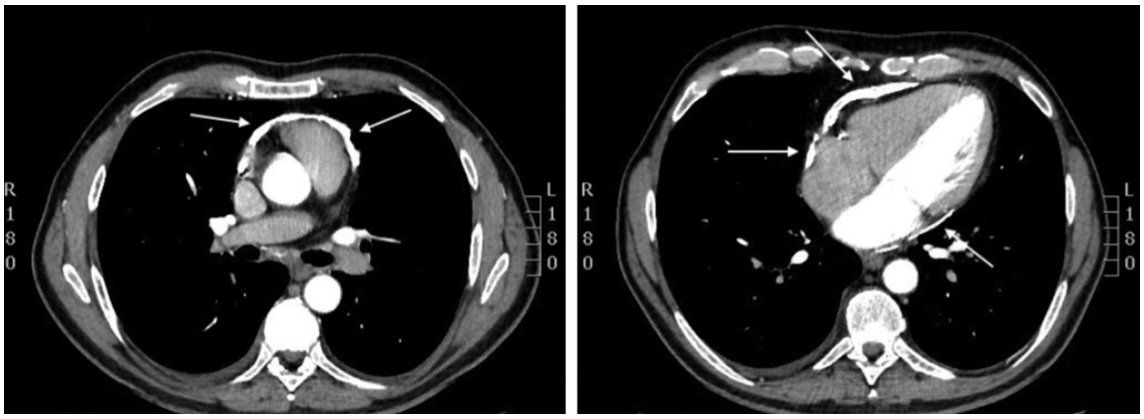


Figura 5. Tomografía computarizada: Calcificación pericárdica con engrosamiento de epicardio.

JUICIO CLÍNICO

- Pericarditis constrictiva con insuficiencia cardiaca congestiva secundaria, con predominio de fallo ventricular derecho.

DISCUSIÓN

La pericarditis constrictiva es una enfermedad infrecuente asociada a una elevada morbimortalidad. Dentro de las diferentes etiologías, en nuestro medio la más frecuente es la idiopática (52,8%) seguido de la inflamatoria/infecciosa (28,3%, la mayoría--20,8%—por tuberculosis) y la poscardiotomía (11,3%)[2]. El tratamiento definitivo de la pericarditis constrictiva es la pericardiectomía quirúrgica, ya que mejora la sintomatología, la calidad de vida y la supervivencia[3-4].

Se define como constricción pericárdica crónica a la constricción persistente después de 3-6 meses de seguimiento (Tabla 1). El tratamiento de elección de la pericarditis constrictiva crónica es la cirugía (Tabla 2). La pericardiectomía es el procedimiento de elección en los pacientes que a pesar de una terapia farmacológica adecuada permanecen con una clase funcional NYHA III-IV. Con respecto a los pacientes de alto riesgo, enfermedad avanzada o que involucre al miocardio de forma severa se recomienda tratamiento médico[1].

La intervención consiste principalmente en realizar una resección del pericardio subtotal, de frénico a frénico, y de grandes vasos hasta el diafragma, acompañándose de la realización de una epicardiectomía parcial o epicardiotomía en damero. Este procedimiento se puede realizar tanto por toracotomía anterolateral izquierda como por esternotomía media, a través de la cual se obtiene una mejor exposición consiguiendo una resección más extensa5. Una mayor agresividad a la hora de la resección del pericardio se traduce en una mejoría de los resultados a largo plazo con menor tasa de recidiva[6].

La pericardiectomía frénico-frénica subtotal está asociada a una mortalidad postoperatoria significativa del 6 al 12%. Datos avanzados de la enfermedad cómo son la enfermedad renal crónica, caquexia, hipoalbuminemia secundaria a la pérdida de proteínas a nivel intestinal o a disfunción hepática secundaria a cirrosis cardiaca y bajo gasto cardíaco son criterios en contra para realizar la intervención por la ausencia de un beneficio a largo plazo para el paciente y el alto riesgo en el postoperatorio[1].

Se ha observado que el nivel de calcificación pericárdica no tiene ningún impacto con respecto a la supervivencia a largo plazo, a diferencia de la función renal y hepática, a la fracción de eyección biventricular, a los niveles de sodio en suero y a la edad del paciente1.

Síndrome	Definición	Tratamiento
Constricción transitoria (diagnóstico diferencial con pericarditis constrictiva permanente y miocardiopatía restrictiva)	Patrón reversible de constricción después de recuperación espontánea o tratamiento médico	2-3 meses de tratamiento médico antiinflamatorio empírico
Pericarditis efusivo-constrictiva (diagnóstico diferencial con taponamiento cardiaco y pericarditis constrictiva)	La presión auricular derecha no logra bajar un 50% o alcanzar valores < 10 mmHg tras la pericardiocentesis. Puede diagnosticarse también por imagen no invasiva	Pericardiocentesis seguida de tratamiento médico. Cirugía en casos persistentes
Constricción crónica (diagnóstico diferencial con constricción transitoria y miocardiopatía restrictiva)	Constricción persistente después de 3-6 meses	Pericardiectomía, tratamiento médico en casos avanzados o de alto riesgo quirúrgico o formas mixtas con afección miocárdica

Tabla 1. Definición y terapia de los síndromes pericárdicos constrictivos. Adaptado de la referencia 1

Recomendación	Clase	Nivel
La base del tratamiento de la constricción permanente crónica es la pericardiectomía	I	C
Se recomienda tratamiento médico de la pericarditis específica (pericarditis tuberculosa) para prevenir la progresión a constricción	I	C
Se puede recomendar tratamiento antiinflamatorio empírico en casos de constricción transitoria o de nuevo diagnóstico con evidencia concomitante de inflamación pericárdica (elevación de la PCR o aumento del contraste pericárdico en TC/RMC)	IIb	C

Tabla 2. Manejo de la pericarditis constrictiva crónica Adaptado de la referencia 1

BIBLIOGRAFÍA

1. Guía ESC 2015. Guía ESC 2015 sobre el diagnóstico y tratamiento de la insuficiencia cardíaca aguda y crónica de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) desarrollada con la colaboración especial de la Asociación del Corazón de la ESC. Rev Esp Cardiol. 2015;68(12):1167-1172. https://doi.org/10.1016/j.recesp.2015.09.005
2. Welch T, Oh J. Constrictive pericarditis: Old disease, new approaches. Curr Cardiol Rep. 2015;17:20.
3. Biçer M, Özdemir B, Kan I, Yüksel A, Tok M, Şenkaya I. Long-term outcomes of pericardiectomy for constrictive pericarditis. J Cardiothorac Surg. 2015; 27:177.
4. Avgerinos D, Rabitnokov Y, Worku B, Neragi-Miandoab S, Girardi LN. Fifteen-year experience and outcomes of pericardiectomy for constrictive pericarditis. J Card Surg. 2014;29:434–8.
5. Yetkin U, Kestelli M, Yilik L, Ergunes K, Kanliglu N, Emrecan B, et al. Recent surgical experience in constrictive pericarditis. Tex Heart Inst J. 2003;30:27–30
6. Nozohoor S, Johansson M, Koul B, Cunha-Goncalves D. Radical pericardiectomy for chronic constritive pericarditis. J Card Surg. 2018;33:301–7.

Capítulo 43. “Un asesino silencioso”

Miguel Hernández Hidalgo, Ángel Víctor Hernández Martos, Beatriz de Tapia Majado, Agustín Carlos Martín García

HISTORIA

Antecedentes

Mujer de 79 años, hipertensa y dislipémica. Como otros antecedentes personales, diverticulosis colónica, migraña, episodio de amnesia global transitoria, síndrome ansioso depresivo y osteoporosis con fractura vertebral lumbar intervenida quirúrgicamente. Sin antecedentes cardiológicos personales, ni familiares conocidos.

Motivo de consulta

Acude a Urgencias derivada desde Centro de Atención Primaria por un episodio sincopal sin pródromos durante deambulación, sin relación con esfuerzo, de segundos de duración, con recuperación completa, sin relajación de esfínteres. Refiere, asimismo, episodios de inestabilidad en relación con la bipedestación las últimas semanas, autolimitados. Niega dolor torácico o palpitaciones. Sin clínica de insuficiencia cardiaca o infecciosa concomitante.

Exploración física

A su llegada a Urgencias sus constantes vitales son: Tensión arterial 150/45 mmHg, Frecuencia cardiaca 75lpm, Saturación arterial de oxígeno 97%, Temperatura 36,4ºC. Buen estado general. Consciente. Orientada en tiempo, espacio y persona. Bien perfundida, con relleno capilar inferior a 2 segundos, sin livideces. Bien hidratada. Buena coloración de piel y mucosas. Eupneica en reposo. Sin ingurgitación yugular a 45º. Ruidos cardiacos regulares, con soplo diastólico II/VI en foco aórtico, sin roce pericárdico. Murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen blando, depresible, no doloroso, sin signos de irritación peritoneal, ni organomegalias palpables. Sin edema periférico. Sin signos de trombosis venosa. Pulsos periféricos débiles, preservados y simétricos. Pares craneales normales. Fuerza y sensibilidad conservada en las 4 extremidades. Romberg negativo. Marcha normal.

Pruebas complementarias

- *Análisis al ingreso:* Cr 0.72mg/dl, FG 83ml/min/m^2, Glucosa 84mg/dl, Na 142mmol/L, Cl 109mmol/L, K 3.6mmol/L, Mg 2.1mg/dl, ALT 12U/L, AST 20U/L, LDH 188U/L, Bilirrubina 1.2mg/dl, Fosfatasa alcalina 56U/L, GGT 24U/L, Proteínas 5.9g/dl, Albúmina 3.8g/dl, troponina I 6.2pg/ml -> 10.4pg/ml, proBNP 1066pg/ml->1245pg/ml->898pg/ml, PCR 0.07mg/dl, procalcitonina 0.03ng/ml, orina normal, Hb 15.1g/dl normocítica normocrómica, Leucocitos 5600/uL con fórmula normal, Plaquetas 183000/uL, INR 1, TTPA 22.4seg, Dímero D 2mg/L.

- *Análisis sistemático:* Colesterol total 141mg/dl, colesterol HDL 54mg/dl, triglicéridos 75mg/dl, colesterol LDL 72mg/dl, ferritina 59ng/ml, IST 26%, vitamina B12 355pg/ml, HbA1c 5.3%, TSH 2.4mUI/L, proteinograma normal, VSG 6mm, Ac antinucleares Negativo, Antitrombina III 90%.
- *Gasometría venosa al ingreso:* pH 7.46, pCO_2 42 mmHg, HCO_3 29.9 mmol/L, Glucemia 86 mg/dl, lactato 1.3 mmol/L.
- *Electrocardiograma:* ritmo sinusal a 75lpm, PR 130 ms, eje QRS a-60º, onda Q mínima en derivaciones laterales, QRS 105ms con morfologías BSAIHH, sin otras alteraciones significativas en la repolarización.
- *Radiografía de tórax al ingreso:* índice cardiotorácico normal, senos costofrénicos libres, ligera redistribución vascular, ligero infiltrado intersticial pulmonar bilateral, ensanchamiento mediastínico.

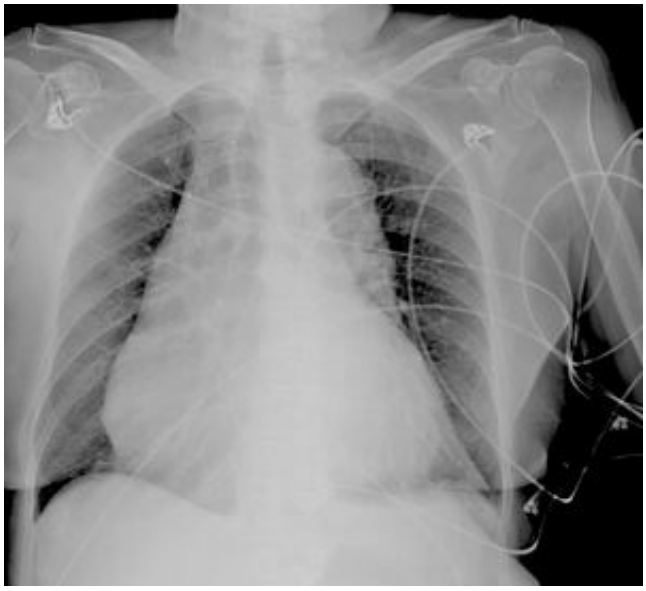


Figura 1.- Radiografía de tórax.

- *Angio-TAC de arterias pulmonares:* No se evidencian defectos de repleción en arterias pulmonares principales, lobares ni segmentarias sugestivas de tromboembolismo pulmonar. Parénquima pulmonar sin alteraciones significativas (atelectasias laminares basales derechas). Importante **dilatación aneurismática de aorta torácica ascendente de hasta 8,3 cm**, que condiciona efecto compresivo sobre arteria pulmonar principal derecha y vena cava superior. No se visualizan signos de disección o rotura en el momento actual. **Derrame pericárdico severo**, de hasta 4 cm de grosor. **Defecto de repleción en aurícula izquierda**, inmediatamente caudal a la entrada de la vena pulmonar inferior derecha, que sugiere trombo en dicha localización como primera posibilidad (2,5 cm de extensión y 1,5 cm de grosor). No se observan adenopatías mediastínicas, axilares o supraclaviculares de semiología patológica. Discretos fenómenos degenerativos en marco óseo.

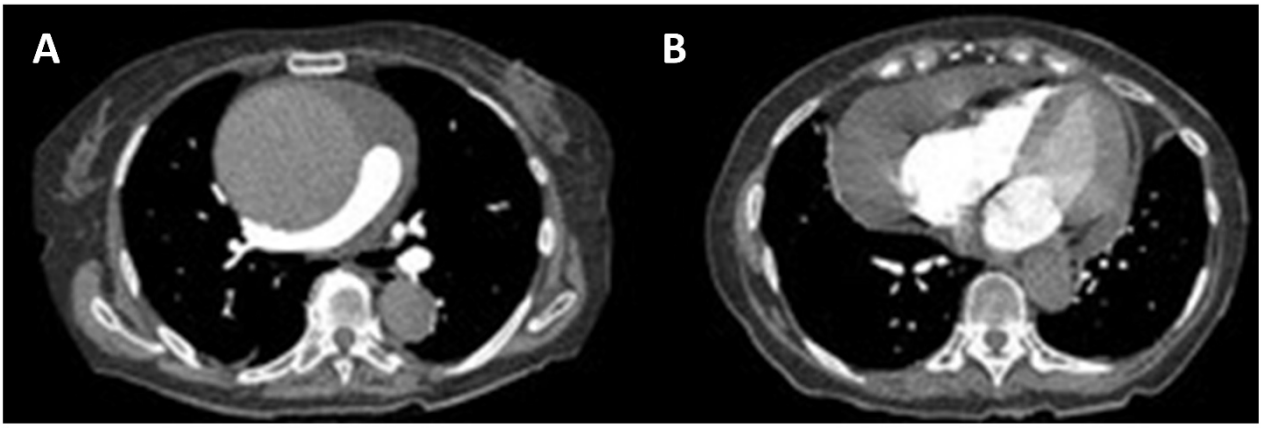


Figura 2.- Angio-TAC de arterias pulmonares. A la izquierda, aneurisma de aorta ascendente. A la derecha, derrame pericárdico sobre cavidades derechas.

- *Ecocardiograma transtorácico al ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares (UCIC):* Estudio de calidad subóptima realizado en ritmo sinusal 75lpm. Ventrículo izquierdo ligeramente dilatado, con hipertrofia excéntrica, sin alteraciones segmentarias de contractilidad y con fracción de eyección preservada (55-60%). Ventrículo derecho de tamaño y función normales. Aurículas no dilatadas. **Válvula aórtica trivalva con retracción de velos que condiciona insuficiencia severa central**. Válvula mitral con buena apertura e insuficiencia leve-moderada. Válvula tricúspide normofuncionante. Vena cava inferior no dilatada. Raíz de aorta dilatada (36 mm). **Aorta ascendente severamente dilatada (80 mm) con dudosa imagen de flap a ese nivel.** Aorta abdominal no dilatada sin imágenes de complicación. **Derrame pericárdico circunferencial severo con colapso de aurícula derecha en diástole**, sin otros signos de compromiso hemodinámico.

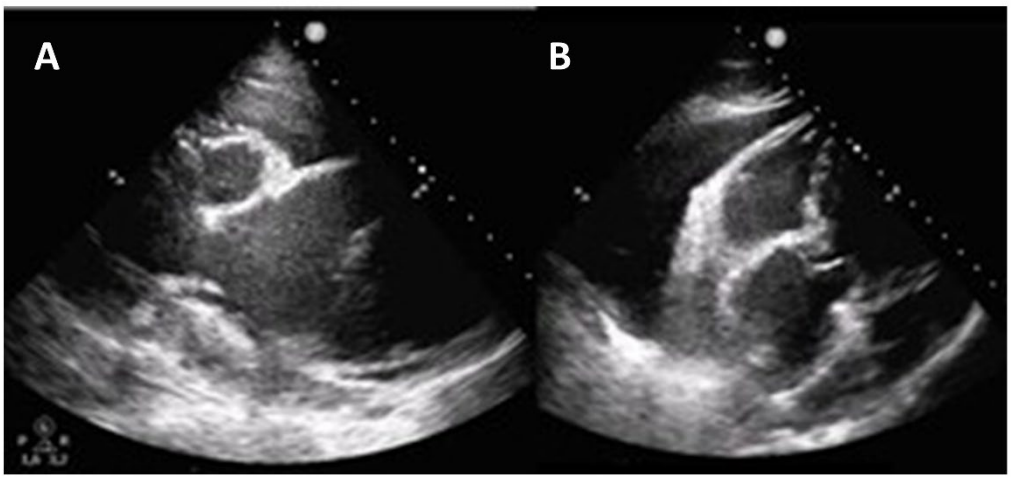


Figura 3.- Ecocardiograma transtorácico. A la izquierda (plano paraesternal eje largo), se objetiva aneurisma aorta ascendente y borramiento de unión sinotubular. A la derecha

(plano subxifoideo), se objetiva derrame pericárdico sobre cavidades derechas con colapso de aurícula derecha en diástole.

- *Ecocardiograma transesofágico al ingreso en UCIC:* estudio realizado bajo sedación superficial con midazolam y fentanilo, bien tolerado y sin complicaciones, en paciente con sospecha de síndrome aórtico. **Aorta ascendente severamente dilatada (84 mm), con imagen sugestiva de flap** (se observa flujo a nivel de la pared aórtica que pudiera estar en relación con puerta de entrada a nivel de la aorta torácica ascendente proximal). La aorta descendente no presenta signos de disección. Cayado mal visualizado. Raíz de aorta ligeramente dilatada (36 mm). **Válvula aórtica trivalva con retracción de velos condicionando insuficiencia central severa** (vena contracta 0,63cm). Válvula mitral con velos finos, con buena apertura e insuficiencia leve-moderada. Válvula tricúspide normofuncionante. **En la aurícula izquierda, a nivel de septo interauricular, se observa masa de ecogenicidad intermedia de 10mm x 20mm**. Orejuela izquierda sin imágenes sugestivas de trombo. **Derrame pericárdico severo** (23,6 mm a nivel de pared libre de ventrículo derecho).

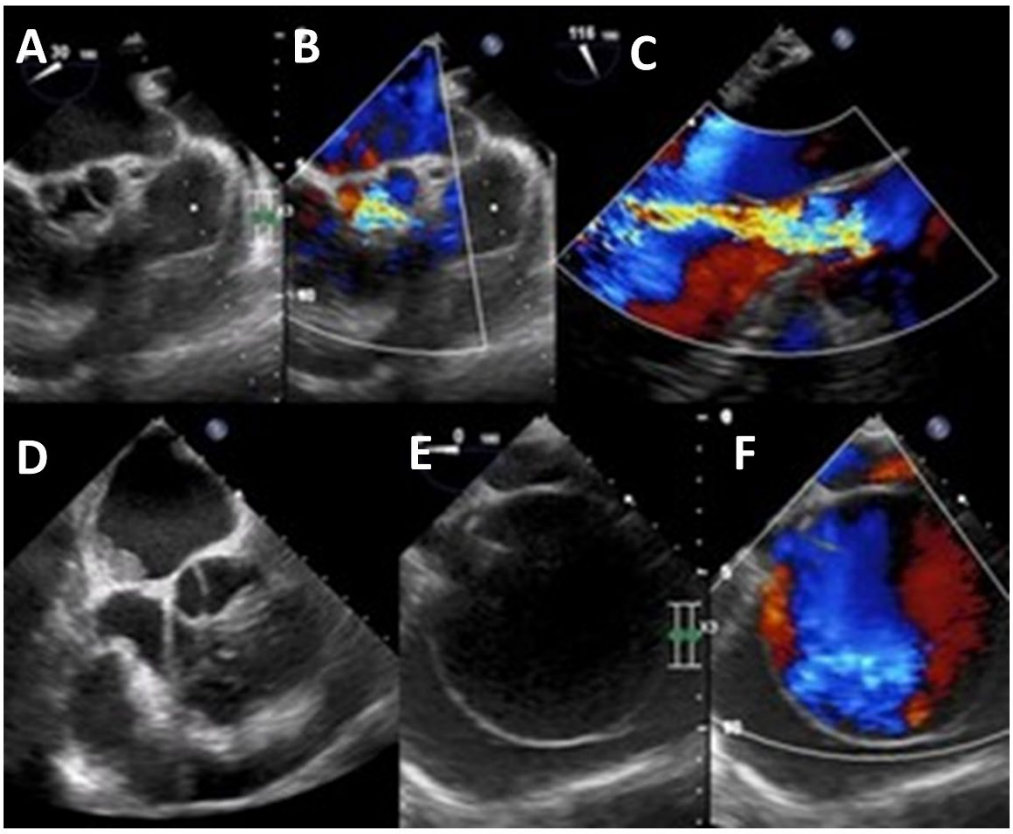


Figura 4.- Ecocardiograma transesofágico. A y B: En la esquina superior izquierda (plano medioesofágico eje corto), se objetiva válvula aórtica trivalva con insuficiencia severa central. C: En la esquina superior derecha (plano medioesofágico 3 cámaras), se objetiva jet de insuficiencia aórtica severa central. D: En la esquina inferior izquierda (plano medioesofágico eje corto modificado), se objetiva masa a nivel de septo interauricular que protruye hacia aurícula izquierda y derrame pericárdico sobre cavidades derechas. E

y F: En la esquina inferior derecha (plano esofágico alto eje corto), se objetiva aorta ascendente aneurismática con flujo en su interior y dudosa imagen de flap en su pared.

- *TAC coronario:* Árbol arterial coronario no calcificado (score de calcio 0UA). Dominancia derecha. Tronco coronario izquierdo trifurcado, presenta lesión no calcificada larga que se extiende desde el segmento medio hasta el distal y condiciona estenosis luminal mínima. Arteria descendente anterior: segmento proximal y medio con lesiones no calcificadas mínimas. Segmento distal con trayecto intramiocárdico superficial (< 2 mm de profundidad) de 13 mm de longitud, con pérdida de luz al 50%, sin poder descartar *efecto milking*. Distalmente existe un trayecto de 30 mm en la que el luminograma no es valorable. Vaso terminal (redundante) sin lesiones. Ramo intermedio (con trayecto de marginal): presenta lesión no calcificada moderada (50%) a nivel proximal. Vaso distal con trayecto intramiocárdico de 14 mm de longitud y hasta 2,4 mm de profundidad con pérdida de luminograma. Distalmente se bifurca en ramas, sin lesiones. Arteria circunfleja con segmento proximal sin lesiones y segmento distal y ramo marginal de escaso calibre no valorables. Arteria coronaria derecha con salida en ángulo agudo, presenta lesión ostial no calcificada mínima, segmento proximal con lesión no calcificada excéntrica que condiciona estenosis mínima, segmento medio no valorable, segmento distal sin lesiones. Arteria interventricular posterior y ramo posterolateral no visualizados.
- *TAC aorta y cardiaco (Figura 5):* Válvula aórtica tricúspide no calcificada con déficit de coaptación central en diástole con área del orificio regurgitante 0,5 cm2. Raíz aórtica ligeramente dilatada (38 mm), unión sinotubular borrada. Aneurisma fusiforme de aorta torácica ascendente, con diámetro máximo de 81mm x 80mm a nivel medio que se extiende hasta la mitad proximal del arco aórtico (aorta torácica ascendente distal 51mm x 49mm). Arteria pulmonar derecha ligeramente desplazada, sin compresión significativa. La pared presenta ateromatosis calcificada sin signos de complicación. Aorta torácica descendente ligeramente dilatada (34mm a nivel postductal, resto del segmento en torno a 25-28mm) con placas ateromatosas calcificadas sin signos de complicación. Aorta abdominal hasta bifurcación de ambas femorales comunes de diámetro normal (25mm). Sin imágenes compatibles con disección u otra complicación. Drenaje venoso pulmonar (se identifican 4 venas pulmonares que desembocan de manera independiente en la aurícula izquierda) y sistémico normales. Sin defectos de repleción en fase arterial sugerentes de trombo en aurícula ni orejuela izquierda. Septo interauricular con pequeño despegamiento de sus láminas a nivel retroaórtico. Se visualiza masa sésil de aproximadamente 17mm x 14mm x 10 mm, con escasa captación de yodo (muy inferior a la del miocardio), adherida a la porción media e inferior del septo interauricular (no se puede descartar infiltración del mismo) que se extiende transversalmente hasta la proximidad del ostium de la vena pulmonar inferior derecha, sin invadirlo. Derrame pericárdico circunferencial que se hace severo sobre la cara lateral de cavidades derechas (espesor diastólico máximo 48mm sobre la cara lateral de la aurícula derecha), en rango de trasudado (-20 a 20 UH). Hallazgos extracardiacos: tracto fibrocicatricial en bases pulmonares. Derrame pleural bilateral

leve. Quiste renal 41mm x 41mm en polo renal superior derecho. Cambios degenerativos en la columna vertebral visualizada. Material de osteosíntesis (fijación vertebral) a nivel lumbar.

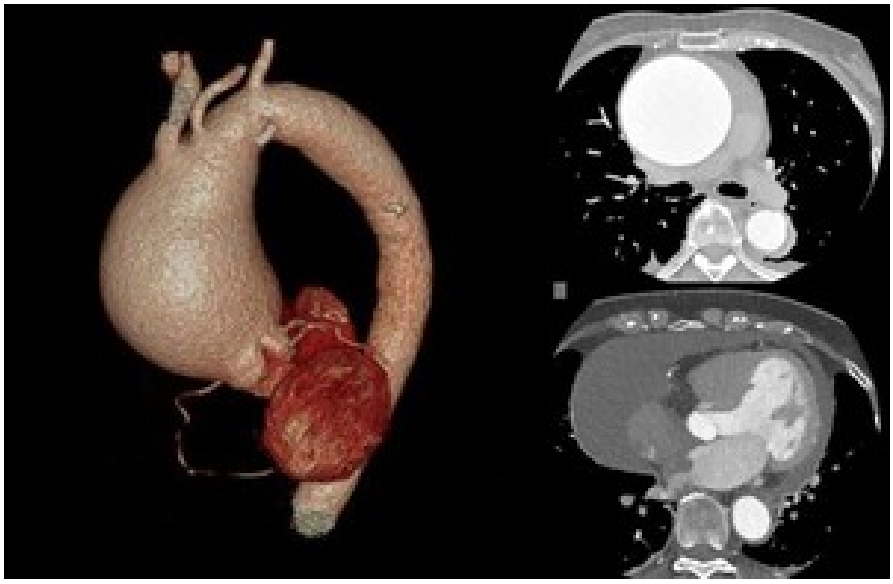


FIgura 5.- TAC cardiaco y aorta. A la izquierda, reconstrucción 3D de aorta torácica donde se objetiva aneurisma a nivel de aorta ascendente y cayado aórtico. En la esquina superior derecha, corte axial de aneurisma en aorta ascendente media. En la esquina inferior derecha, derrame pericárdico severo sobre cavidades derechas y masa sésil a nivel de septo interauricular que protruyen en aurícula izquierda hacia vena pulmonar inferior derecha.

- *Protocolo quirúrgico:* sustitución de aorta ascendente y cayado aórtico hasta nacimiento de subclavia izquierda con plastia de unión sinotubular. Excisión de masa auricular izquierda, sugerente de mixoma auricular. Derrame pericárdico de aspecto seroso (500ml). Placa de ateroesclerosis en aorta torácica distal a salida de subclavia izquierda. Aneurisma de aorta ascendente que se extiende desde unión sinotubular hasta arco aórtico, con normalidad de diámetros de troncos supraaórticos. Severo desplazamiento hacia lado izquierdo y rotación interna de toda la anatomía cardíaca debido al tamaño del aneurisma. Masa friable en fosa oval en lado izquierdo. Control ecocardiográfico intraoperatorio con insuficiencia aórtica leve y buena contractilidad. Tiempo de clampaje aórtico 112 minutos. Tiempo de circulación extracorpórea 178 minutos. Se dejan dos electrodos epicárdicos de estimulación en ventrículo derecho y dos en aurícula derecha, así como un drenaje mediastínico y otro pleural derecho. Durante la cirugía se trasfunden 2 concentrados de hematíes, 2 *pools* de plaquetas, 1g de fibrinógeno y 1000UI de complejo protrombínico.

Evolución

Durante su estancia en Urgencias, estabilidad clínica, sin nuevos episodios sincopales, ni eventos arrítmicos en monitorización. Ante sospecha clínica de tromboembolismo pulmonar (síncope y ligera elevación de Dímero-D en analítica), se solicita angio-TAC de arterias pulmonares por parte del S. de Urgencias. Se objetiva aneurisma de aorta ascendente de 80mm, derrame pericárdico severo y defecto de repleción en aurícula izquierda. Con estos resultados, se avisa al equipo de guardia de Cardiología.

Se decide ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares (UCIC) para monitorización, estudio y tratamiento. Se realiza ecocardiograma transtorácico inicial y posteriormente transesofágico, objetivando la dilatación descrita en aorta ascendente con dudosa imagen de flap a ese nivel, insuficiencia aórtica severa tipo 1a de Carpentier (dilatación de aorta ascendente, borramiento de unión sinotubular y retracción de velos) y derrame pericárdico severo con colapso diastólico de aurícula derecha.
Con estos hallazgos, se presenta el caso en sesión multidisciplinar médico-quirúrgica, decidiéndose la realización de TAC coronario, cardiaco y de aorta para completar estudio previo a cirugía.

En TAC coronario no se visualizaron lesiones epicárdicas significativas. En TAC de aorta se confirma aneurisma descrito de 80mm x 81mm a nivel de aorta ascendente media hasta cayado aórtico, descartando complicación a nivel de la pared. Asimismo, se visualiza derrame pericárdico severo, de predominio sobre cavidades derechas, alcanzando 48mm a nivel de aurícula derecha. Por último, se visualiza masa sésil a nivel de septo interauricular no compatible con trombo que se extiende hacia vena pulmonar inferior derecha, sin poder descartar infiltración a ese nivel.

Durante estancia en UCIC se mantiene estabilidad clínica, con tendencia a la hipertensión arterial, sin congestión pulmonar ni sistémica, eventos arrítmicos o dolor torácico. Se inicia tratamiento vasodilatador arterial intravenoso con nitroprusiato para control de tensión arterial hasta intervención quirúrgica, que tiene lugar al sexto día de ingreso.
Se realiza sustitución de aorta ascendente y cayado aórtico hasta salida de subclavia izquierda, preservando válvula aórtica y troncos supraaórticos. Asimismo, se realiza exéresis de masa a nivel de septo interauricular izquierdo sugerente de mixoma auricular (pendiente de resultado de Anatomía Patológica) y drenaje de 500ml de derrame pericárdico seroso (trasudado).
En el momento actual, la paciente se encuentra en fase de recuperación en la Unidad de Cuidados Intensivos, sin incidencias postoperatorias a excepción de fibrilación auricular de nuevo diagnóstico, con buena evolución clínica.

JUICIO CLÍNICO

- Aneurisma de aorta ascendente 80mm x 81mm con extensión a cayado aórtico intervenido quirúrgicamente con sustitución de aorta ascendente y cayado aórtico hasta subclavia izquierda y preservación de válvula aórtica y troncos supraaórticos.
- Insuficiencia aórtica severa tipo 1a de Carpentier, mejoría hasta leve tras intervención quirúrgica.
- Masa auricular izquierda con anclaje a nivel de septo interauricular sugerente de mixoma, pendiente de resultado definitivo por anatomía patológica.
- Derrame pericárdico severo 48mm con signos ecocardiográficos incipientes de compromiso hemodinámico drenado quirúrgicamente, posible etiología de episodio sincopal previo al ingreso.
- Fibrilación auricular de nuevo diagnóstico CHA2DS-VASc 4 EHRA 1 anticoagulada con apixaban 5mg.
- FRCV: hipertensión arterial, dislipemia.

DISCUSIÓN

Los aneurismas de aorta torácica se definen como la dilatación de uno o varios segmentos de la aorta comprendida entre la raíz aórtica y el diafragma como consecuencia de la debilidad de la pared del vaso. Los más frecuentes son aquellos que afectan a la raíz aórtica y a la aorta ascendente (60% del total), como en nuestro caso clínico. Tienen una incidencia de 5-10 personas por cada 100.000 al año. El tamaño normal de cada segmento de la aorta viene determinado por la edad, sexo, altura y superficie corporal del individuo[1].

Entre los factores de riesgo encontramos hipertensión arterial, hábito tabáquico, dislipemia, mutaciones genéticas hereditarias sindrómicas (Marfan, Loeys-Dietz, Ehlers-Danlos, Turner) y no sindrómicas (ACTA2, MYH11, PRKG1, MYLK), válvula aórtica bicúspide, coartación aórtica, tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos, tronco arterioso, arteritis (células gigantes, Takayasu, Behçet, IgG4, ANCA), sarcoidosis, infecciones y traumatismos[2].

Asimismo, se consideran criterios de alto riesgo historia familiar de disección aórtica (especialmente si se produce con aneurismas inferiores a 50mm), muerte súbita no explicada en individuos menores de 50 años o crecimiento rápido del aneurisma (> 5mm en 1 año o > 3mm al año durante 2 años consecutivos).

De forma recurrente en la literatura científica, los aneurismas de aorta torácica han recibido el sobrenombre de “asesino silencioso” por su evolución clínica silente, debutando hasta en el 30% de los casos como muerte súbita al producirse la rotura o disección del mismo[3,4].

Es, por tanto, fundamental el diagnóstico precoz y seguimiento estrecho. Así lo recomiendan las guías de práctica clínica, que sugieren la posibilidad de despistaje de

aneurismas de raíz aórtica y aorta torácica ascendente mediante ecocardiografía en pacientes de alto riesgo o con antecedentes familiares. En las últimas décadas, han aparecido técnicas de imagen multimodal que nos permiten caracterizar con mucha mayor exactitud el tamaño de la aorta a lo largo de sus diferentes segmentos, cobrando especial relevancia en la valoración de aquellos aneurismas asimétricos o situados en áreas no visualizables con técnicas de ultrasonidos[2].

De forma general, se recomienda el tratamiento quirúrgico en pacientes con aneurismas superiores a 55mm sin otros factores de riesgo, 50mm si confluyen características de alto riesgo, como las previamente descritas o 45mm si asocian aortopatías genéticas con mayor debilidad de la pared y mayor riesgo de complicaciones[1].

BIBLIOGRAFÍA

1. Erbel R, Aboyans V, Boileau C et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. Eur Heart J 2014; 35 (41): 2873-926.
2. Isselbacher EM, Preventza O, Hamilton Black J et al. 2022 ACC/AHA Guidelines for the Diagnosis and Management of Aortic Disease. Circulation 2022; 146 (24): e334-482.
3. Saeyeldin AA, Velasquez CA, Mahmood SUB et al. Thoracic aortic aneurysm: unlocking the «silent killer» secrets. Gen Thorac Cardiovasc Surg 2019; 67 (1): 1-11.
4. Ho N, Mohadjer A, Desai MY. Thoracic aortic aneurysms: state of the art and current controversies. Expert Rev Cardiovasc Ther 2017; 15 (9): 667-80.