

# Los Casos Clínicos más docentes del año 2019 en Cardiología

**Coordinadores:**

Alejandro Travieso González

Javier Higuera Nafra

# Los Casos Clínicos más docentes del año 2019 en Cardiología

Coordinadores

Alejandro Travieso González  
Javier Higuera Nafría

Editores

Alejandro Travieso González  
Javier Higuera Nafría  
Ramón Bover Freire



Los Casos Clínicos más docentes del año 2019 en Cardiología

ISBN: 978-84-16988-25-9

©2020 Medica Soluciones Innova 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

Prólogo .....	6
Autores .....	7
<b>Sección I: Alteraciones electrocardiográficas y arritmias</b> .....	10
Capítulo 1 Un caso no tan frecuente de Taquimiocardiopatía .....	11
Capítulo 2 Bloqueo auriculoventricular completo paroxístico. ¿Secuela tardía de un tratamiento previo? .....	16
Capítulo 3 Taquicardia de QRS ancho en paciente joven .....	21
Capítulo 4 “Dudemos juntos” .....	26
Capítulo 5 Taquicardia de QRS ancho en el centro de salud .....	31
Capítulo 6 FA pre-excitada .....	36
Capítulo 7 Taquicardia regular de QRS estrecho: tras el rastro de la onda P .....	42
Capítulo 8 Lo más frecuente no es siempre lo más probable .....	48
Capítulo 9 Una taquicardia peculiar .....	53
Capítulo 10 Fibrilación ventricular en el postoperatorio de David-Stanford: Asociación genética del Marfan y alteraciones electrofisiológicas .....	57
<b>Sección II: Cardiopatía isquémica</b> .....	61
Capítulo 11 Nuevos caminos en el manejo de las comunicaciones interventriculares post-infarto .....	62
Capítulo 12 Lo que se esconde detrás del bloqueo .....	67
Capítulo 13 Alteración de la conducción auriculoventricular en el infarto agudo de miocardio .....	72
Capítulo 14 SCACEST de origen embólico .....	78
Capítulo 15 Shock cardiogénico post infarto agudo de miocardio .....	84
Capítulo 16 Dolor torácico tras síndrome coronario agudo reciente: siempre alerta ..	90
Capítulo 17 Síndrome coronario agudo sin factores de riesgo aterosclerótico .....	97
Capítulo 18 Rotura cardíaca .....	104
Capítulo 19 Anafilaxia y adrenalina, no siempre buenas compañeras de viaje .....	112
Capítulo 20 Elevación del segmento ST: no solo IAMCEST .....	117
Capítulo 21 Insuficiencia cardíaca en paciente con infarto reciente: más allá de la fracción de eyección .....	122
Capítulo 22 ¿Hipotermia o reperfusión? .....	128
Capítulo 23 Infarto inferior evolucionado complicado con insuficiencia mitral y pseudoaneurisma ventricular .....	135

Capítulo 24 ¿Quién es el asesino? Isquemia con enfermedad multivaso y estenosis aórtica grave .....	141
<b>Sección III: Insuficiencia cardíaca y miocardiopatías .....</b>	<b>147</b>
Capítulo 25 Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo izquierdo .....	148
Capítulo 26 Taquicardia sinusal, un lobo con piel de cordero .....	156
Capítulo 27 Más allá de las causas frecuentes de hipertrofia miocárdica .....	162
Capítulo 28 Disnea y bajos voltajes: ¿en qué tenemos que pensar desde el centro de salud? .....	172
Capítulo 29 Disnea súbita tras un parto doloroso .....	179
Capítulo 30 Estenosis mitral “maligna” .....	188
Capítulo 31 Disnea tras el parto .....	199
Capítulo 32 Ondas T negativas tras cardioversión farmacológica .....	204
<b>Sección IV: Otros .....</b>	<b>211</b>
Capítulo 33 Elevación del segmento ST y bajo nivel de conciencia: ¿Código infarto o código TC? .....	212
Capítulo 34 Síndrome por descompresión y foramen oval permeable .....	219
Capítulo 35 Test de vasorreactividad pulmonar ante disnea de origen indeterminado: ¿Por qué debemos realizarlo? ¿Qué va a cambiar en el manejo de mi paciente? .....	226
Capítulo 36 Hematomas espontáneos en paciente con triple terapia antitrombótica. ....	231
Capítulo 37 Cuando todo sale al derecho.....	238
Capítulo 38 Sospecha y vencerás .....	244
Capítulo 39 Insuficiencia Pulmonar; ¿cuánto puede aguantar el ventrículo derecho? .....	250
Capítulo 40 Hemorragia subaracnoidea en paciente con prótesis mecánica y fibrilación auricular .....	255
Capítulo 41 No todo el D-dímero que reluce es TEP .....	260
Capítulo 42 Paciente con masa cardíaca .....	264

## Prólogo

Es una alegría inmensa para mí presentar por sexto año consecutivo, la Edición del presente año de los casos más docentes que hemos detectado en toda la geografía española. No hay más que echar un vistazo al listado de autores y centros participantes para congratularse de que los pacientes y patologías que aquí presentamos, podría haberlo tratado usted, querido lector, pues tenemos aportaciones de diversos hospitales, de distintas zonas geográficas, cada uno con sus medios, organizaciones, etc. Todo ello dota al libro de una característica que buscamos siempre: la frescura.

Como cada año, avisamos que aquí no entran los síndromes raros, esos que uno no ve habitualmente. Aquí presentamos casos que muy probablemente cualquier profesional médico que atienda pacientes del ramo cardiovascular se va a enfrentar en alguna ocasión. Y están presentados para aprender de cómo lo han manejado otros compañeros, para bien y para mal, obviamente sin ninguna intención de menospreciar a nadie, sino evitar en la medida de lo posible errar de manera sistemática. Que el médico "aprenda en carne ajena" y no en la propia, es algo que agradecen nuestros pacientes.

Desde aquí doy las gracias y la enhorabuena a todos los participantes por la calidad de los casos presentados. Esperamos que el esfuerzo realizado todos los autores resulte del agrado de aquellos que se acerquen al libro buscando consejo práctico.

Los autores

## Autores

Adrián Jerónimo Baza  
Adrián Riaño Ondiviela  
Agustín C. Martín García  
Alba Cruz Galbán  
Alberto Esteban Fernández  
Alberto Vera Sainz  
Alejandro Cruz Utrilla  
Alejandro Durante-Lopez  
Alejandro Travieso González  
Ana Fernández Vega  
Ana Martín García  
Ana Venegas Rodríguez  
Aránzazu García Camacho  
Armando Oterino Manzananas  
Bárbara Izquierdo Coronel  
Bunty Ramchandani Ramchandani  
Carlos Nicolás Pérez-García  
Carlos Nieto Moral  
Carlos Real Jiménez  
Carmen Olmos Blanco  
Claudia Vizcaíno Urresta  
Cristina Aguilera Agudo  
Cristina Perela Álvarez  
Daniel de Castro Campos  
Daniel Enríquez Vázquez  
Daniel García Rodríguez  
Daniel Meseguer González  
Daniel Nieto Ibáñez  
David Galán Gil  
David Vivas Balcones  
Eduardo Martínez Gómez  
Eduardo Villacorta Argüelles  
Elena Mejías Martíne  
Eva Gutiérrez Ortiz  
Federico Gómez Pulido

Fernando Domínguez Rodríguez  
Fernando Hernández Terciado  
Francisco Cueva Recalde  
Francisco J. Vara Sancho  
Gabriela Tirado Conte  
Inés García González  
Irene Carrión Sánchez  
Irene Cid Tovar  
Isabel Quijano Contreras  
Javier Alameda Serrano  
Javier Higuera Nafría  
Javier Ortega Marcos  
Javier Segovia Cubero  
Jesús Diz Díaz  
Joan Serra Creus  
Joan Torres Marquès  
Jorge Álvarez Rubio  
José María López-Ayala  
Josebe Goirigolzarri Artaza  
Juan Carlos Gómez-Polo  
Juan Manuel Escudier Villa  
Julia Playán Escribano  
Julián Palacios Rubio  
Juvenal Rey Lois  
Loreto López Vergara  
Lucía Rodríguez Estévez  
Luz Polo López  
Marcos Caraballo Gómez  
Marcos Ferrández Escarabajal  
Marcos Oliver Fragiél Saavedra  
Margarita Esther Moranta Ribas  
María Belén Arroyo Rivera  
María Gallego Delgado  
María Jesús Espinosa Pascual  
María Martínez Martínez  
María Teresa Tomé-Esteban  
Marta Alonso Fernández de Gatta  
Marta Cobo Marcos

Mikel Taibo Urquía  
Milena Antúnez Ballesteros  
Miranda Pérez Molina  
Mónica García Monsalvo  
Noemí Ramos López  
Octavio Jiménez Melo  
Óscar González Lorenzo  
Pablo Luengo Mondéjar  
Pablo Martínez-Vives  
Pablo Meras Colunga  
Pablo Rodríguez Fuertes  
Pablo Zulet Fraile  
Paloma Remior Pérez  
Pau Torrella Llauger  
Paula Fabero Cruz  
Paula Vela Martín  
Rakesh Gobind Sakhra  
Renée Olsen Rodríguez  
Rocío Abad Romero  
Santiago Magnani  
Sara Lozano Jiménez  
Vanessa Bonilla Jiménez  
Virginia Ruiz Pizarro  
Xabier Cia Mendioroz  
Zaira Gómez Álvarez

# **Sección I:**

## **Alteraciones electrocardiográficas y arritmias**

# Capítulo 1.

## Un caso no tan frecuente de Taquimiocardiopatía

Adrián Riaño Ondiviela, Gabriela Tirado Conte, Daniel Meseguer  
González, Javier Alameda Serrano

## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 64 años con antecedentes de episodio de fibrilación auricular (FA) paroxística hace 4 años en el contexto de brote de colitis ulcerosa. Desde entonces controles en consultas externas de Cardiología permaneciendo en ritmo sinusal. No toma tratamiento anticoagulante.

### Motivo de consulta:

Acude a urgencias por presentar en el último mes clínica progresiva de disnea de esfuerzo, con ortopnea y disminución subjetiva de la diuresis. No refiere dolor torácico, palpitations ni episodios sincopales. Ingresa en planta de cardiología para estudio y tratamiento.

### Exploración física:

A la exploración se encuentra consciente y orientada, con ligera taquipnea en reposo. Afebril. Tensión arterial 125/85 mmHg. A la auscultación presenta tonos cardiacos arrítmicos a 120 latidos por minuto sin soplos y crepitantes húmedos en ambas bases pulmonares. El abdomen no es doloroso y no presenta edemas ni signos de trombosis venosa en ambas extremidades inferiores.

### Pruebas complementarias:

- Análisis de sangre: hemograma con Hb 13.6 g/dL. Iones: Na 146 mEq/L y K 3,6 mEq/L. Destaca NT-proBNP de 4800 pg/mL. Resto de parámetros sin alteraciones significativas.
- Electrocardiograma (figura 1): ritmo auricular que presenta al menos 4 morfologías distintas de ondas P, con trazado isoeléctrico entre ellas e intervalos PP, PR y RR variables. El eje es normal, el QRS es estrecho y presenta extrasistolia ventricular aislada.
- Rx de tórax (figura 2): Crecimiento del ventrículo izquierdo. Engrosamiento hilar derecho de probable origen vascular. Atelectasia laminar en campo medio izquierdo de aspecto residual.
- Ecocardiograma transtorácico: aurícula y ventrículo izquierdos ligeramente dilatados con función sistólica del ventrículo izquierdo severamente deprimida (FEVI biplano 30%) a expensas de hipocontractilidad global. La válvula aórtica es normofuncionante y presenta insuficiencia mitral central de grado moderado por "tenting" valvular. Las cavidades derechas no están dilatadas y la función del ventrículo derecho es normal. Presenta una

insuficiencia tricuspídea de grado moderado que permite estimar una PSAP de 50 mmHg.

- Coronariografía diagnóstica: no presenta lesiones angiográficamente significativas en las arterias coronarias epicárdicas.

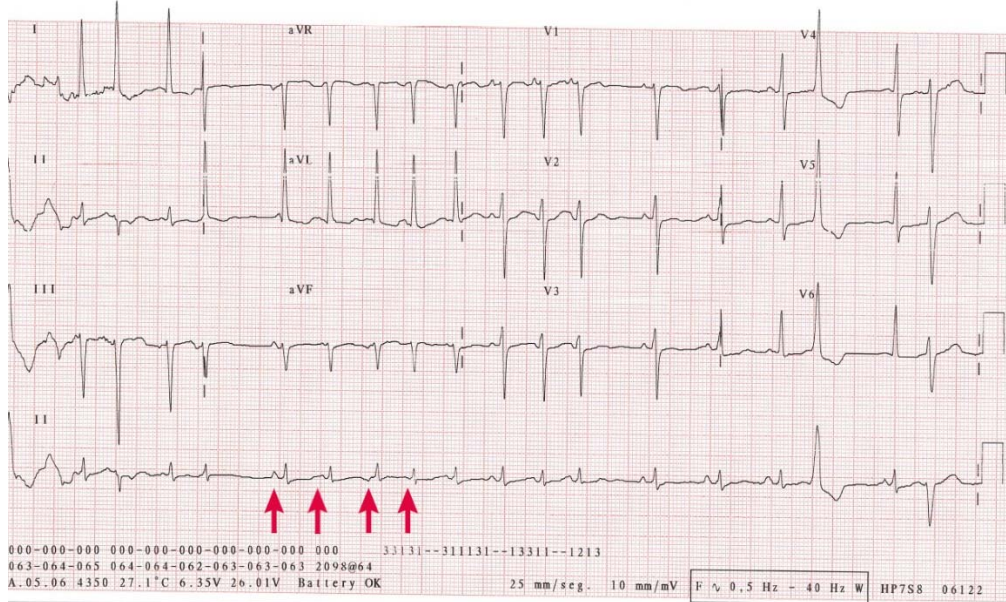


Figura 1. ECG de 12 derivaciones que presenta taquicardia auricular multifocal. Se documentan al menos 4 orígenes auriculares distintos (flechas).

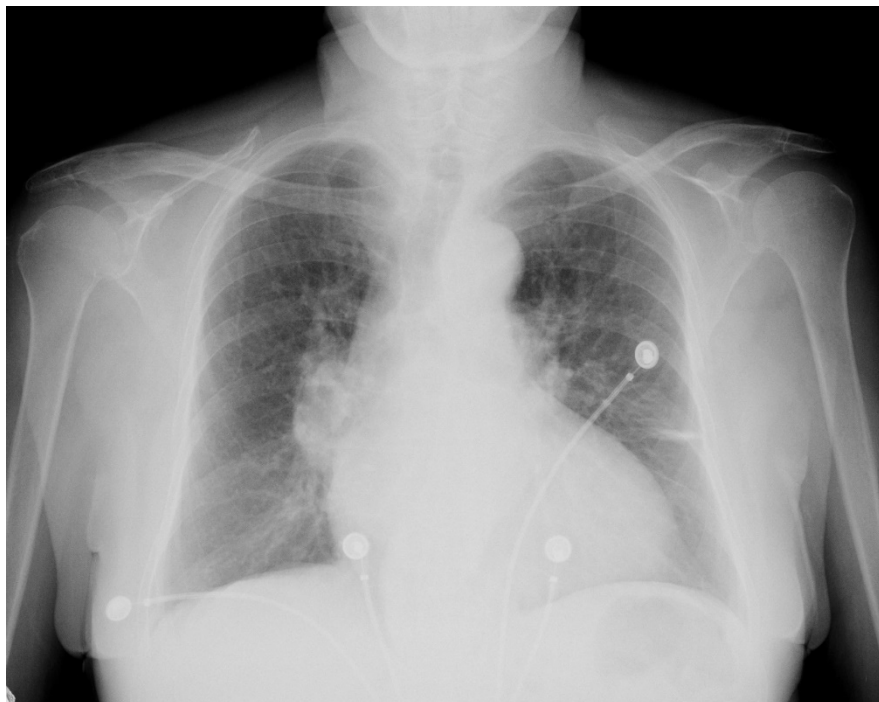


Figura 2. Rx de tórax. Presenta cardiomegalia y signos de redistribución vascular.

## JUICIO CLÍNICO

- Taquicardia auricular multifocal
- Insuficiencia cardiaca con fracción de eyección reducida probablemente secundaria a taquimiocardiopatía

## DISCUSIÓN

La taquicardia auricular multifocal es una arritmia poco frecuente que es importante conocer por las implicaciones diagnósticas, pronósticas y terapéuticas respecto a otro tipo de arritmias más prevalentes, como la fibrilación auricular.

Se trata de una taquicardia supraventricular con un ritmo a más de 100 lpm e irregular debido a la estimulación de, al menos, tres focos auriculares ectópicos distintos. Aunque en muchas ocasiones aparece en pacientes sanos, en otras se asocia a ciertas patologías, especialmente de origen pulmonar como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). También puede relacionarse con la enfermedad coronaria, insuficiencia renal o alteraciones electrolíticas como hipopotasemia o hipomagnesemia. Es frecuente encontrarlo en población pediátrica, especialmente en menores de un año, muchas veces asociado a infecciones virales o en relación a distintas cardiopatías congénitas.

El mecanismo fisiopatológico no está claro y se han propuesto distintas teorías, entre las que se encuentran mecanismos de reentrada, automatismo anormal o por un aumento de la excitabilidad auricular.

Es una patología que puede pasar desapercibida por el paciente durante mucho tiempo y detectarse en exploraciones de rutina o cuando produce un deterioro funcional, como en el caso que se presenta. El diagnóstico es electrocardiográfico, siendo necesario en la mayoría de las ocasiones un registro de 12 derivaciones para distinguir correctamente la actividad auricular.

Una vez realizado el diagnóstico, es preciso descartar otras patologías acompañantes, especialmente pulmonares y electrolíticas, que hayan podido desencadenar el cuadro. También se ha propuesto la administración de magnesio independientemente de que la concentración en sangre no esté disminuida.

En cuanto al tratamiento farmacológico las últimas guías europeas recomiendan el uso de betabloqueantes o calcioantagonistas no-dihidropiridínicos para el control de la frecuencia tanto en fase aguda como en la fase crónica, teniendo en cuenta que no deberemos usar estos últimos en casos de disfunción sistólica. Otros fármacos, como los digitálicos, no están indicados.

Aunque el pronóstico es bueno y en la mayoría de los casos existe una buena respuesta al tratamiento, en los casos refractarios al mismo se puede plantear como última opción la ablación del nodo auriculoventricular por catéter y la estimulación hisiana permanente mediada por marcapasos.

En el caso que presentamos, se inició tratamiento con bisoprolol 2.5mg cada 12 horas logrando un adecuado control de la frecuencia cardíaca. A pesar de que este tipo de taquicardia auricular se relaciona con paroxismos de FA, no existe evidencia suficiente para iniciar tratamiento anticoagulante en presencia de taquicardia auricular multifocal si no se han documentado episodios de FA. En esta paciente, la puntuación CHAD2DS2-VASc es de 2 (insuficiencia cardíaca y sexo femenino), por lo que, si se documentase FA en el seguimiento, debería plantearse la indicación de anticoagulación reevaluando el riesgo trombótico, estimando nuevamente la puntuación CHAD2DS2-VASc. Por lo tanto, el seguimiento clínico debe estar orientado en primer lugar a optimizar el control de la frecuencia cardíaca y descartar la aparición de FA, y en segundo lugar optimizar el tratamiento de la insuficiencia cardíaca y valorar la mejoría de la función ventricular con el control de frecuencia cardíaca, que concluiría el diagnóstico de taquimiocardiopatía.

## BIBLIOGRAFÍA

1. McCord J, Borzak S. Multifocal atrial tachycardia. *Chest*. 1998; 113:203–9
2. Brugada J, Katritsis D, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, et al. 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) developed in collaboration with the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2019 Aug 31
3. Iseri LT, Fairshter RD, Hardemann JL, Brodsky MA. Magnesium and potassium therapy in multifocal atrial tachycardia. *Am Heart J* 1985; 110:789-794.

## Capítulo 2.

# **Bloqueo auriculoventricular completo paroxístico. ¿Secuela tardía de un tratamiento previo?**

Cristina Perela Álvarez, Renée Olsen Rodríguez, María Jesús Espinosa Pascual, Bárbara Izquierdo Coronel

## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 69 años hipertensa, dislipémica e hipotiroidea. Intervenida de cáncer de mama izquierda en 1999 (tumorectomía + QT + RT) y faucectomía bilateral.

Tratamiento habitual: enalapril 10mg (1-0-0), simvastatina 20mg (0-0-1), venlafaxina 150mg (1-0-0) eutirox 100mcg (1-0-0) esomeprazol 20mg (1-0-0) e hidroferol cada 15 días.

### Motivo de consulta:

Acude a Urgencias por presentar dolor en hemitórax izquierdo muy intenso de horas de evolución, que ha comenzado estando en reposo en la cama. Lo describe como punzante, alternando con opresivo, continuo e irradiado a hombro izquierdo, cuello y región retroauricular izquierda. No asocia palpitaciones, disnea, mareo ni síncope. Presenta desde hace 3-4 meses empeoramiento de clase funcional, sin síntomas de insuficiencia cardíaca. Además, desde hace menos de un mes presenta movilidad reducida por esguince de tobillo (se administra enoxaparina profiláctica).

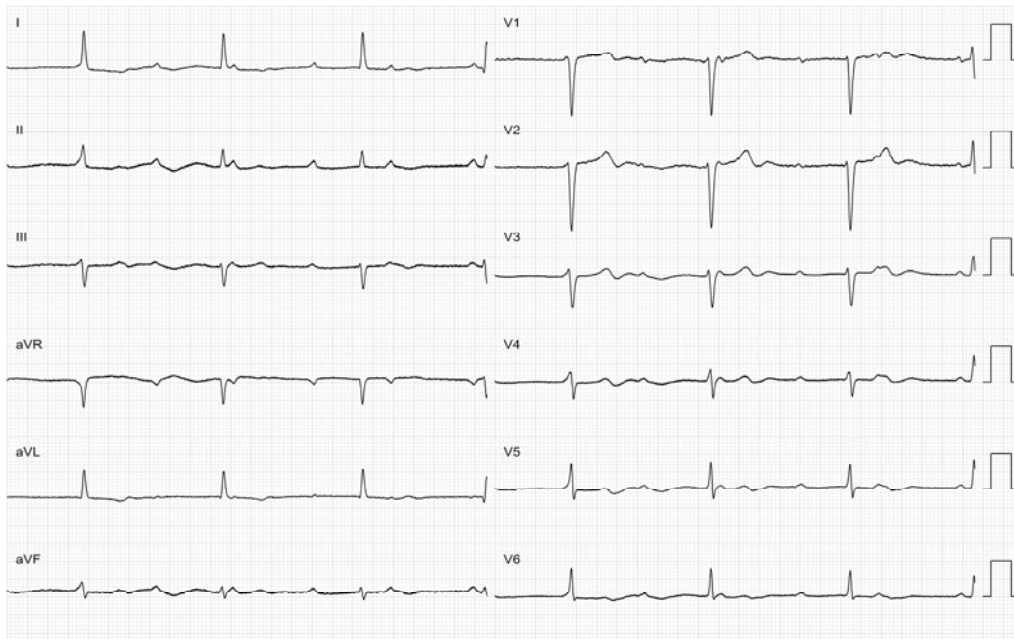
### Exploración física:

Tensión arterial: 154/94 mmHg. Pulsos periféricos presentes, débiles de forma generalizada. Auscultación cardíaca bradicárdica a 45 latidos por minuto, rítmica, con soplo sistólico aórtico rudo IV/VI con 2R disminuido. Auscultación pulmonar normal. Resto de exploración física sin hallazgos relevantes.

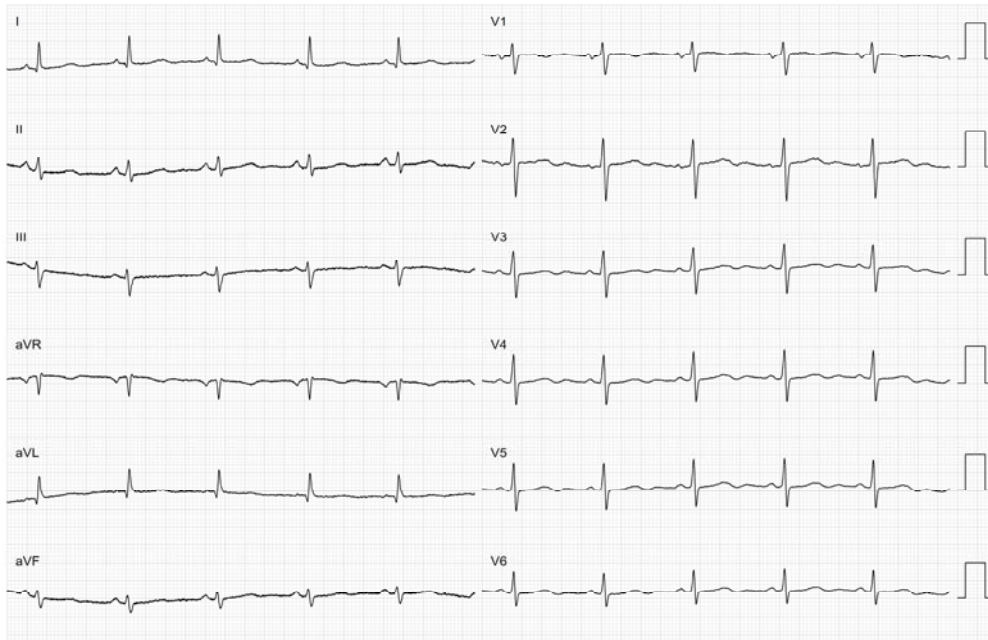
### Pruebas complementarias:

- Electrocardiograma (ECG) con dolor: Ritmo sinusal, con bloqueo auriculoventricular completo. Escape de complejo QRS estrecho a unos 50 latidos por minuto. (Fig. 1)
- Electrocardiograma sin dolor: ritmo sinusal a 60 latidos por minuto, con conducción auriculo-ventricular normal, intervalo PR constante de 160ms. Complejo QRS estrecho sin alteraciones significativas de la repolarización. (Fig. 2)
- Analítica de sangre: Glucosa 112 mg/dL (74 - 106), Creatinina 0.86 mg/dL (0.5 - 0.9), Estimación filtrado glomerular (CKD-EPI) 69.16 mL/min, Sodio 143 mEq/L (135 - 145), Potasio 4.70 mEq/L (3.5 - 5.3), Hemoglobina 13.2 g/dL (12 - 16), Dímero D de la Fibrina 0.68 mg/L (0 - 0.5). Resto de analítica sin hallazgos relevantes.
- Seriación de marcadores de daño miocárdico: Troponina T hs 18.3 ng/L (0 - 14) -> 17.0 ng/L (0 - 14), CK 90 U/L (26 - 192)
- Radiografía de tórax: No derrame pleural ni infiltrados parenquimatosos. No signos de insuficiencia cardíaca

- AngioTAC: No se objetivan datos que sugieran patología aórtica aguda. No se identifican defectos de repleción en arterias pulmonares que sugieran tromboembolismo pulmonar. Pequeña hernia de hiato. Cambios postquirúrgicos en mama izquierda. Resto sin alteraciones.
- Ecocardiograma transtorácico: Tamaño de ventrículo izquierdo normal. Existe hipertrofia concéntrica moderada de ventrículo izquierdo. Función sistólica global normal. Disfunción diastólica grado I. Aurícula izquierda ligeramente dilatada. Válvula aórtica tricomisural, con velos severamente engrosados. Insuficiencia aórtica leve. Estenosis aórtica severa, con gradientes pico/ medio de 61mmHg/45mmHg, área por ecuación de continuidad de 0.5cm<sup>2</sup>



**Figura 1.** En el ECG se objetiva ondas P sin complejo QRS acompañante. Los intervalos P-P y R-R son constantes, con actividad auricular en torno a 80lpm y complejo QRS a unos 50lpm, con intervalos PR variables. En conjunto, disociación auriculoventricular característica de bloqueo auriculoventricular completo.



**Figura 2.** En el ECG se observa como todas las ondas P van seguidas de un complejo QRS acompañante. El intervalo PR es constante.

## JUICIO CLÍNICO

- Bloqueo auriculoventricular completo paroxístico
- Estenosis aórtica severa

## DISCUSIÓN

El bloqueo auriculoventricular (BAV) paroxístico es una entidad poco definida, caracterizada por un cambio abrupto e inesperado de una conducción auriculoventricular 1:1 a un BAV completo, siendo una causa potencial de muerte. Aunque es una patología peligrosa por la inseguridad del funcionamiento del mecanismo de escape, su diagnóstico se ve dificultado por su desconocimiento e imprevisibilidad y, en algunos casos, resulta difícil de caracterizar cuando está conduciendo 1:1 <sup>1</sup>.

Clínicamente, el BAV completo puede manifestarse como mareo, palpitaciones, síncope o presíncope, disnea, angina de pecho e incluso ser asintomático <sup>2</sup>. La clínica de la paciente era tan intensa que obligó a descartar síndrome aórtico agudo mediante angioTAC urgente. Una vez descartadas complicaciones a dicho nivel, parece razonable pensar que, en conjunto, los síntomas corresponden a angina hemodinámica muy exacerbada por el BAV sobre su estenosis aórtica severa de base. De un modo muy gráfico, se podía observar que los síntomas aparecían cuando en el monitor se registraba la disociación auriculoventricular,

para desaparecer inmediatamente con el paso a ritmo sinusal con conducción normal.

Respecto a la etiología, numerosas causas pueden desencadenar BAV, como fibrosis del sistema de conducción, isquemia aguda, tóxicos, malformaciones congénitas o enfermedades sistémicas<sup>2</sup>. Entre los antecedentes de la paciente, figura cáncer de mama tratado con radioterapia. La toxicidad cardíaca por radioterapia es de un 10-30%. Puede originar cardiopatía isquémica, diferentes grados de afectación valvular, desarrollo de cardiopatía hipertensiva, disfunción ventricular o alteración del sistema intrínseco de conducción. El principal mecanismo causante reside en la fibrosis que estos pacientes desarrollan, la cual puede manifestarse hasta 20-25 años después de haber recibido el tratamiento. Durante un periodo de latencia de 25 años hasta un 88% de los pacientes muestran algún síntoma o signo de toxicidad por radioterapia<sup>3</sup>, como podría ser el bloqueo completo de nuestra paciente y la calcificación valvular. Dado que no presenta una válvula aórtica bicúspide ni afectación reumática, parece que la toxicidad por radioterapia podría ser la causante de ambas patologías en este caso.

Para diagnosticar un BAV paroxístico, es necesario comprobar electrocardiográficamente los dos ritmos principales de los que se compone esta entidad. Por un lado, demostrar BAV completo con ondas P no conducidas y ritmo de escape ventricular y, por otro lado, un ECG en el que se identifica ritmo sinusal con ondas P seguidas de complejos QRS y conducción AV preservada. En este ejemplo se objetivan claramente los dos ritmos mencionados.

En cualquier caso, el tratamiento del BAV completo es el implante de un marcapasos definitivo, como se realizó en este caso. Se puede considerar también la inserción de marcapasos temporal, especialmente si el ritmo de escape ventricular es < 40lpm y asocia síntomas o inestabilidad hemodinámica<sup>2</sup>. Es fundamental reconocer rápidamente el cuadro para poder tratarlo lo antes posible dado su mal pronóstico, de tal forma que se pueda prevenir una asistolia y posible muerte súbita. Respecto al tratamiento de la estenosis aórtica severa, aunque estaría indicada la cirugía, la paciente rechazó la intervención por decisión propia a pesar de la recomendación.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lee S, Wellens HJ, Josephson ME. Paroxysmal atrioventricular block. *Heart Rhythm*. 2009 Aug;6(8):1229-34.
2. Schmitt H. Heart Block, Complete. Ferri F, editor. *Ferri's Clinical Advisor* 2020. 2020: 612-615
3. Jorge-Pérez P, García-González MJ, Beyello-Belkasem C, et al. Síncope de repetición inducido por radioterapia. *Rev Esp Cardiol*. 2015;68(11):1027-1038.

## **Capítulo 3.**

# **Taquicardia de QRS ancho en paciente joven**

Óscar González Lorenzo, Vanessa Bonilla Jiménez

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 16 años de edad, sin antecedentes médicos de interés ni tratamiento habitual. No fumador ni consumidor de tóxicos. No antecedentes familiares de cardiopatía ni muerte súbita.

### Motivo de consulta:

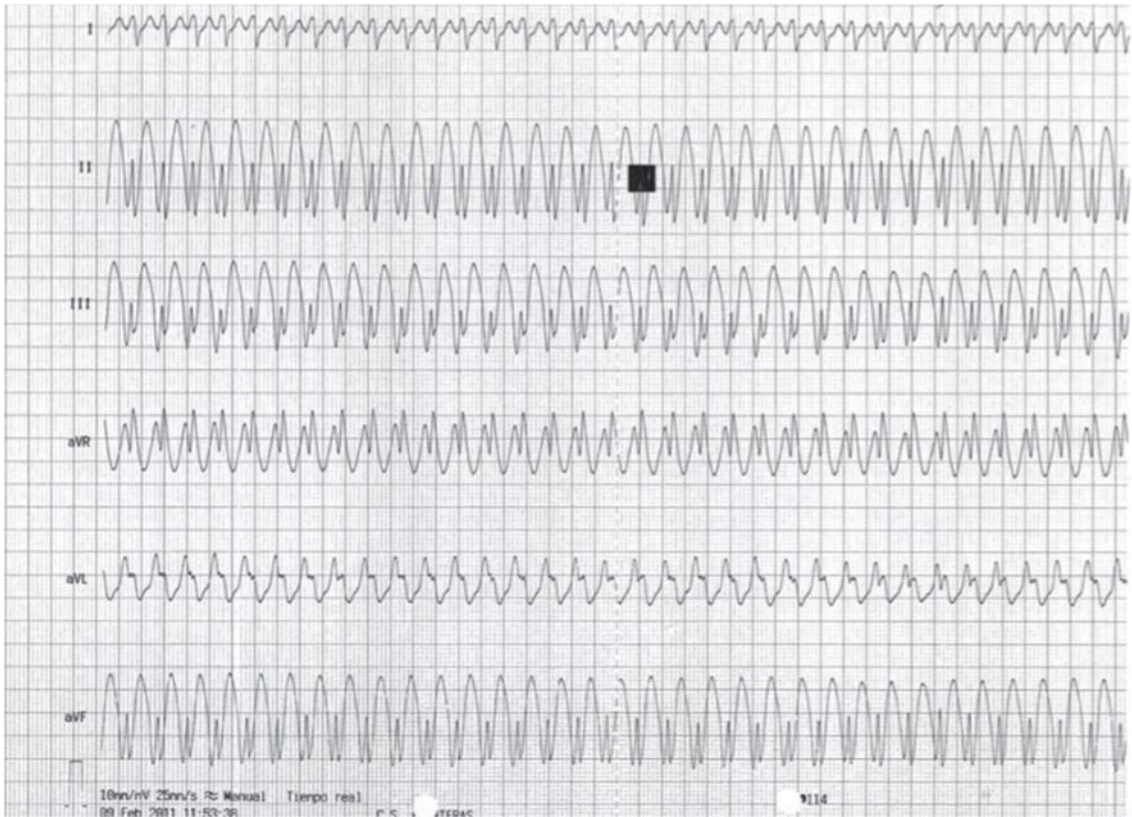
Paciente que aqueja palpitaciones rápidas y opresión torácica con palidez cutánea y malestar general mientras realizaba ejercicio físico. Al parecer había tenido un episodio similar de corta duración y sin relación con esfuerzos, así como con menor afectación general hacía un año por el que no consultó. En ECG en C. Salud mostraba una taquicardia QRS ancho a 240 lpm (figura 1) que cedió espontáneamente y se remite a Urgencias del Hospital donde llega en ritmo sinusal y completamente asintomático con preexcitación evidente (figura 2)

### Exploración física:

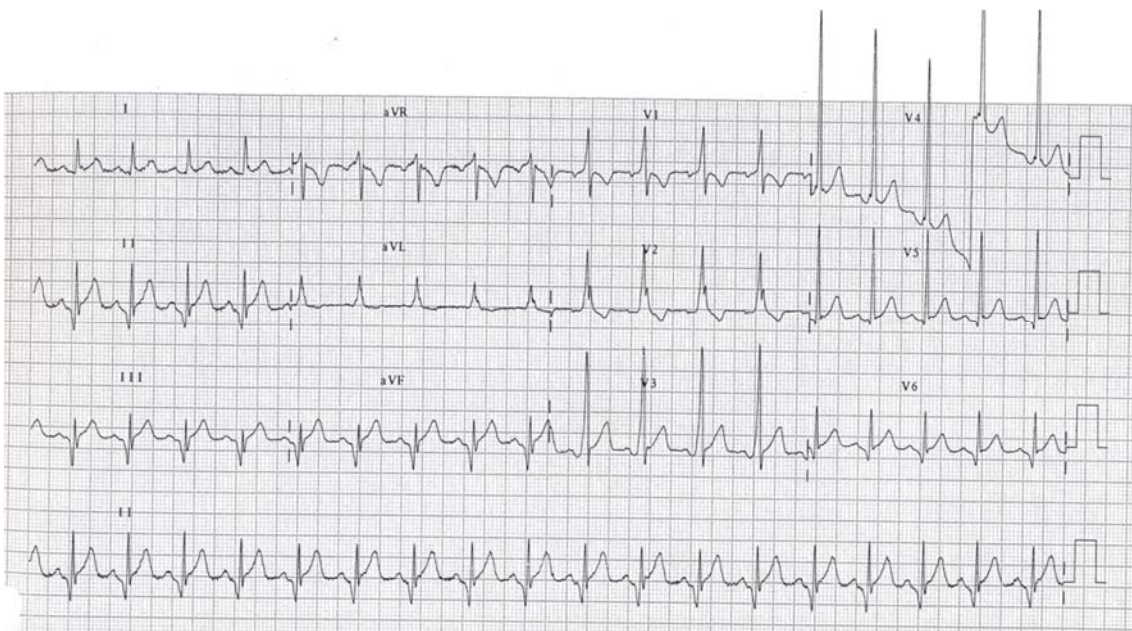
A la auscultación cardíaca se encuentra rítmico a 65 latidos por minuto, sin soplos ni extratonos. Auscultación pulmonar normal. El resto de la exploración física sin hallazgos. Tensión arterial de 120/70 mmHg.

### Pruebas complementarias:

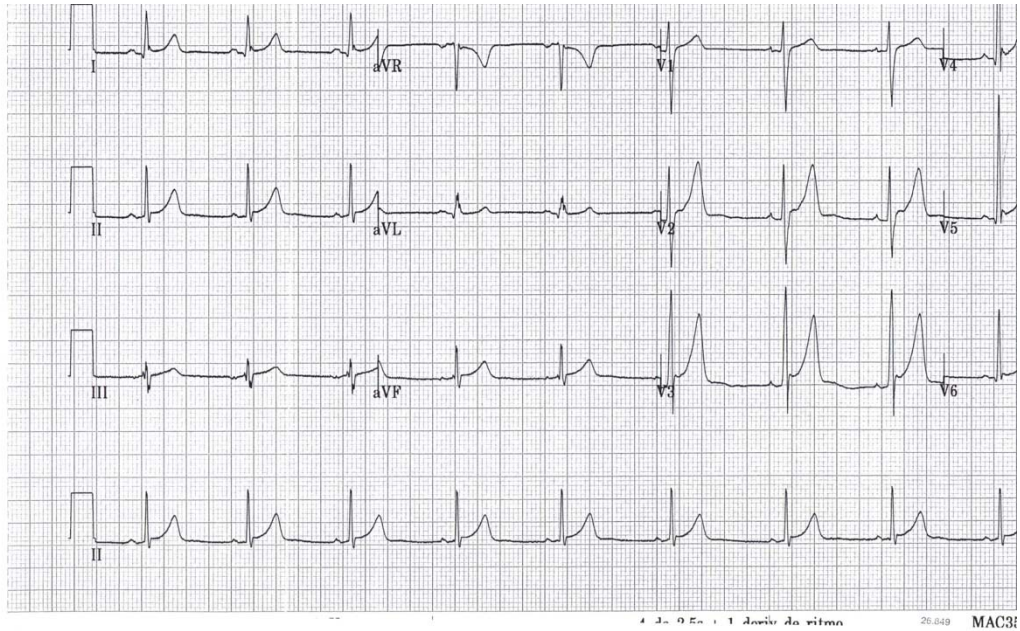
- Electrocardiograma (ECG): taquicardia regular monomorfa con QRS ancho 240 lpm



**Figura 1.** El ECG realizado en C. Salud con clínica de palpitaciones, del que sólo disponemos derivaciones de miembros, muestra taquicardia regular monomorfa QRS ancho a 240 lpm.



**Figura 2.** El ECG basal muestra ritmo sinusal 100 lpm con preexcitación evidente, con onda delta positiva en V1 y negativa en cara inferior.



**Figura 3.** Electrocardiograma basal tras ablación exitosa de vía accesoria. Se objetiva un ritmo sinusal 60 lpm sin preexcitación y repolarización precoz.

- Ecocardiograma: estudio sin alteraciones
- Analítica normal, incluida función tiroidea.

## JUICIO CLÍNICO

- Taquicardia regular QRS ancho autolimitada
- Preexcitación en electrocardiograma basal
- No cardiopatía estructural

## DISCUSIÓN

El paciente fue sometido a un estudio electrofisiológico y se ablació con éxito una vía accesoria posterior izquierda con normalización del electrocardiograma de superficie.

Se trata del debut de un síndrome de Wolff Parkinson White con una taquicardia QRS ancho regular, y sin cardiopatía estructural. El diagnóstico a posteriori, teniendo en cuenta que se quitó espontáneamente y permitió ver la preexcitación en electrocardiograma de superficie (hasta ese momento no conocido) parece compatible con taquicardia antidrómica, taquicardia cuyo circuito la activación ventricular se realiza por la vía accesoria, usando el sistema específico de conducción como vía de retorno, lo que produce el ensanchamiento del QRS. Este tipo de taquicardia es muy poco habitual, siendo mucho más frecuente la taquicardia ortodrómica, con mismo circuito de reentrada, pero usando el

sistema específico de conducción para la activación ventricular, y usando la vía accesoria como vía de retorno (y por tanto con QRS estrecho, salvo conducción aberrante por bloqueo de rama). Dicha taquicardia de QRS ancho, puede confundirse con una taquicardia ventricular, aunque dada la edad del paciente y sin antecedentes de enfermedad cardíaca, lo hace mucho menos probable.

Podemos hacernos una idea grosera de la localización de la vía a través del ECG de superficie, aunque será el estudio electrofisiológico el que nos permita determinar con precisión su localización exacta (dada la posibilidad de la existencia de varias vías accesorias con conducción anterógrada, mal posiciones cardíacas o alteraciones torácicas), así como la posibilidad de ablación.

Dicho eso, nos fijaremos en ECG en derivación V1 y derivaciones inferiores. Así, si el complejo QRS preexcitado es predominantemente positivo en V1, la vía accesoria será izquierda. Si además el complejo es predominantemente negativo en derivaciones inferiores, la vía será posteroinferior izquierda (este tipo de preexcitación como la de nuestro paciente, simula imagen de infarto inferior antiguo). Por otro lado, los complejos QRS negativos en V1 se deben a vías accesorias derechas siendo posteriores o anteriores según sea negativa o positiva en derivaciones inferiores, respectivamente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wellens J, Conover Mary. The ECG in emergency decision making. Second Edition. Saunder Elsevier. 2006
2. Merino Llorens, Jose Luis. Arritmología Clínica. Momento medico iberoamericana sl. 2003.

## **Capítulo 4.**

# **“Dudemos juntos”**

Pablo Rodríguez Fuertes, Alberto Esteban Fernández

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 67 años, con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia. En seguimiento en consultas externas de Cardiología por episodios frecuentes de palpitaciones, que comienzan estando en reposo, sin relación con el esfuerzo físico, de segundos de duración y finalización espontánea, sin haberse objetivado alteraciones en un Holter realizado. Último ecocardiograma de hace 6 meses sin cardiopatía estructural y FEVI normal.

El paciente está en tratamiento con Enalapril 20 mg un comprimido por la mañana, Simvastatina de 20 mg 1 comprimido por la noche y Bromazepam 1,5 mg antes de irse a dormir si precisa.

### Motivo de consulta:

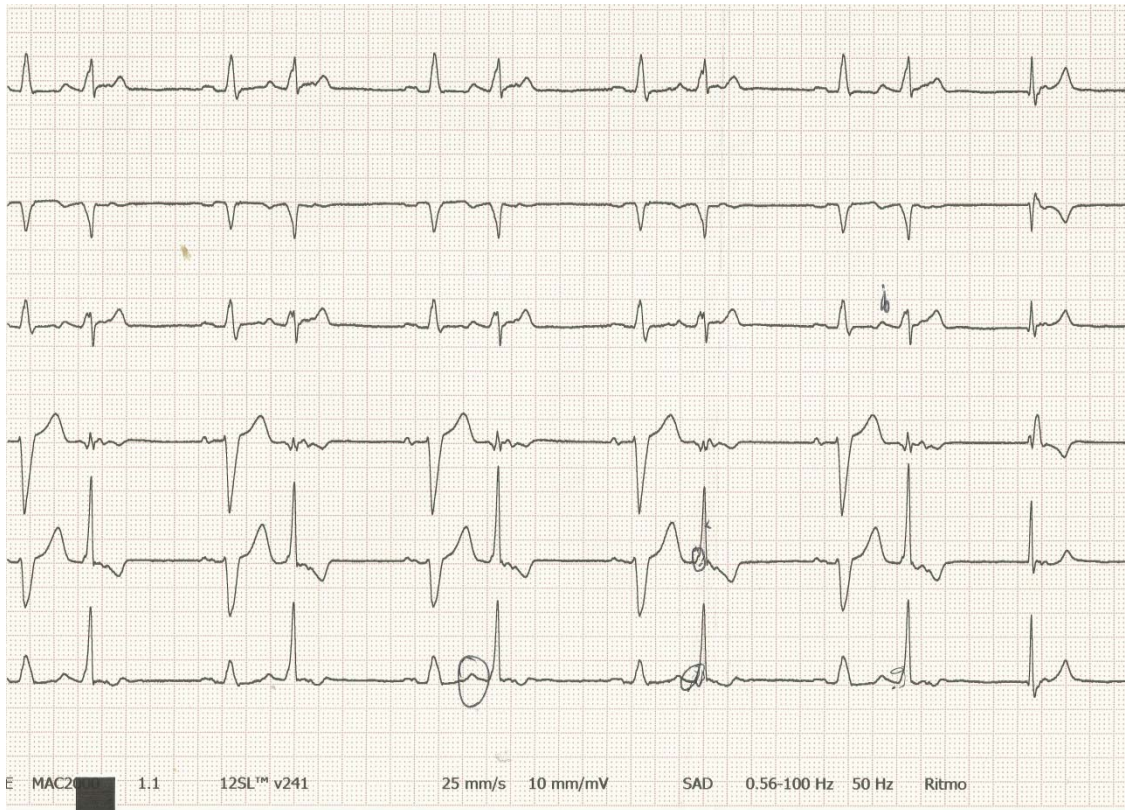
Acude al servicio de Urgencias traído por una ambulancia básica por haber presentado, hacía una hora, un síncope sin cortejo vegetativo asociado, de 30 segundos de duración, mientras estaba paseando. Durante la anamnesis, el paciente refiere haber comenzado, mientras caminaba, con palpitaciones de características similares a las que presenta habitualmente. A los pocos segundos, comienza con debilidad en miembros inferiores y sensación de mareo sin giro de objetos, perdiendo el conocimiento y cayendo al suelo, con recuperación espontánea posteriormente. A su llegada al servicio de urgencias, el paciente continúa con sensación de palpitaciones.

### Exploración Física:

Se objetiva una saturación del 99%, con una frecuencia cardiaca de 67 latidos por minuto y una tensión arterial sistólica de 145 mmHg y diastólica de 70mmHg. La auscultación cardiaca impresiona de arrítmica, con un soplo sistólico en foco aórtico II/VI. La auscultación pulmonar presenta un murmullo vesicular conservado sin ruidos patológicos. En miembros inferiores no se objetiva edema, estando los pulsos pedios presentes y simétricos de manera bilateral. Sin signos de enfermedad tromboembólica venosa. Neurológicamente, no presenta focalidad en el momento de la consulta.

### Pruebas complementarias:

- *ECG en consulta urgencias*: rítmico, sinusal, con dos morfologías diferentes de la onda P, PR dentro de los límites normales, QRS estrecho seguido de un QRS con morfología alternante, con pausa compensadora tras el segundo QRS, sin objetivarse alteraciones en la repolarización ni en el segmento ST.



- Análisis de sangre: sin alteraciones reseñables

## JUICIO CLÍNICO

- Bigeminismo auricular con morfología de bloqueo de rama en las extrasístoles auriculares.

## DISCUSIÓN

El síncope se define como la pérdida brusca y temporal del nivel de consciencia y del tono postural, de duración breve y con recuperación espontánea. Éste se produce por una disminución transitoria del flujo sanguíneo cerebral. Se estima que el 3-50% de la población presenta un cuadro sincopal a lo largo de su vida, constituyendo por tanto uno de los motivos más frecuentes de consulta los servicios de Urgencias. Es deber del médico que atiende al paciente en primer lugar filiar correctamente el probable origen del mismo así como el riesgo que puede conllevar para nuestros pacientes.

Este paciente llegó tras un síncope a la consulta de urgencias, refiriendo palpitations previamente al síncope, lo que hizo sospechar el posible origen cardiogénico del mismo. Como en todos los pacientes con síncope, y más si se sospecha origen cardiogénico, se realizó una cuidadosa anamnesis y un ECG, que en este caso guió el diagnóstico del paciente.

Tras estudiar detenidamente el ECG, se sospecha un bloqueo alternante de rama latido a latido, debido a los cambios de morfología que presenta el QRS. Es innegable la alternancia del eje en cada latido. Si vemos el ECG atentamente, podemos ver que los latidos se producen de dos en dos con una pausa compensadora tras el segundo, o lo que es lo mismo, se produce un bigeminismo, que en este caso presenta una onda P previa a cada QRS, por lo que tendríamos un origen auricular del mismo.

¿Y el ensanchamiento del QRS a qué se debe si su origen es auricular? Pues este fue un motivo de discusión entre todo el staff de guardia presente, dado que el tratamiento y las implicaciones de un bloqueo alternante de rama es totalmente diferente a un bigeminismo auricular.

En una excelente revisión de un caso en la web de Cardioteca encontramos la solución a este caso. En determinadas ocasiones, cuando la extrasístole auricular se produce de manera precoz, el QRS de dicho latido puede encontrarse ensanchado debido a un bloqueo de rama "fisiológico", no anatómico, al encontrarse el haz de His en periodo refractario.

Tras consultar este caso al cardiólogo de guardia, se confirma nuestro diagnóstico, se descarta cardiopatía estructural con un ecocardiograma no reglado y se decide mantener al paciente en observación en el servicio de urgencias. El bigeminismo auricular cede de manera espontánea y el paciente no presenta nueva sintomatología durante el periodo de observación. Se decide alta del servicio de urgencias, iniciando tratamiento con Bisoprolol 2,5 mg cada 24 horas, y cita preferente en el servicio de cardiología para revisión.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Suarez-Pita, D. "Hospital Universitario 12 Octubre. Manual de diagnóstico y terapéutica médica" 8ª Edición. MSD. 2016
2. Higuera Nafria J. "Curso ECG: Bigeminismo Auricular". Web Cardioteca. Disponible en: <https://www.cardioteca.com/curso-de-ecg-electrocardiograma-electrocardiografia/1832-curso-ecg-bigeminismo-auricular.html>
3. Mann D, Zipes D, Libby P, Bonow R. "Braunwald. Cardiología en Atención Primaria" 10 edición. Elsevier. 2015
4. Moya-i-Mitjans A, Rivas-Gándara N, Sarrias-Mercè A, Pérez-Rodón J, Roca-Luque I. "Síncope". Revista Española de Cardiología. 2012; 65 (8): 755-765.

5. Brignole M, Moya A, de Lange FJ, Deharo JC, Elliott P, Fanciulli A, et al. "2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope". *European Heart Journal*, Volume 39, Issue 21, 01 June 2018, Pages 1883–1948,

## **Capítulo 5.**

# **Taquicardia de QRS ancho en el centro de salud**

Miranda Pérez Molina, Paula Fabero Cruz, Alejandro Travieso  
González

## CASO CLÍNICO

### Historia:

Se trata de un hombre de 83 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con antidiabéticos no insulínicos, hipercolesterolemia, EPOC e hiperplasia benigna de próstata. Entre los antecedentes cardiológicos: presentó en 2004 un infarto agudo de miocardio con elevación del segmento ST en cara inferior, se realizó revascularización percutánea con implante de stents convencionales en las arterias circunfleja y descendente anterior, posteriormente se realizó en 2005 cirugía de revascularización coronaria con puentes de la arteria mamaria interna a la arteria descendente anterior y de safena a la arteria obtusa marginal y descendente posterior por angina inestable; presenta disfunción ventricular moderada descrita desde 2006 (FEVI 40%) sin seguimiento periódico posterior por Cardiología. Es independiente para las actividades básicas de la vida diaria, vive con su mujer y sale a la calle a diario.

Acude a la consulta de Atención Primaria refiriendo dos episodios de disnea auto limitados desde el día previo que se iniciaron de forma repentina en reposo cuando se encontraba en el autobús y esa misma noche mientras dormía, en ambas ocasiones cede de forma espontánea a los pocos minutos; no asocia dolor torácico, palpitations ni otros síntomas. En la consulta el paciente se encuentra asintomático, se realiza la exploración física y se solicita un electrocardiograma urgente.

### Exploración física:

Buen estado general, bien hidratado, nutrido y perfundido. Eupneico en reposo. Consciente y orientado, colaborador. Tensión arterial 91/61 mmHg, saturación de oxígeno 88%, frecuencia cardiaca 179 lpm, glucemia 153 mg/dl. Auscultación cardiaca: taquicardia rítmica, sin soplos; pulmonar: murmullo vesicular disminuido con crepitantes secos en ambas bases pulmonares.

### Pruebas complementarias:

-ECG inicial (figura 1): taquicardia regular de QRS ancho a 179 lpm, eje superior derecho (positiva en aVr, negativa en I y aVI, negativa en derivaciones inferiores y positiva en V1 a V4) .

-ECG tras la administración de Procainamida (figura 2): ritmo sinusal, PR 220 ms; QRS 120 ms con eje de 0°; imagen de trastorno de la conducción intraventricular y Q en III, descenso del segmento ST con onda T negativa en cara lateral.

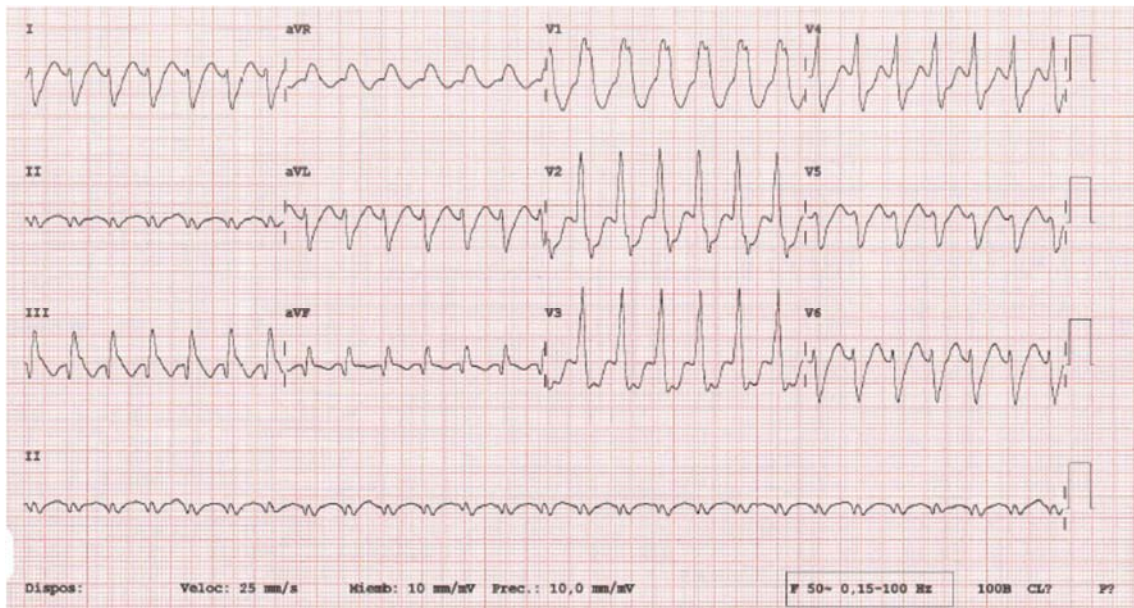


Figura 1. ECG realizado en el centro de salud.

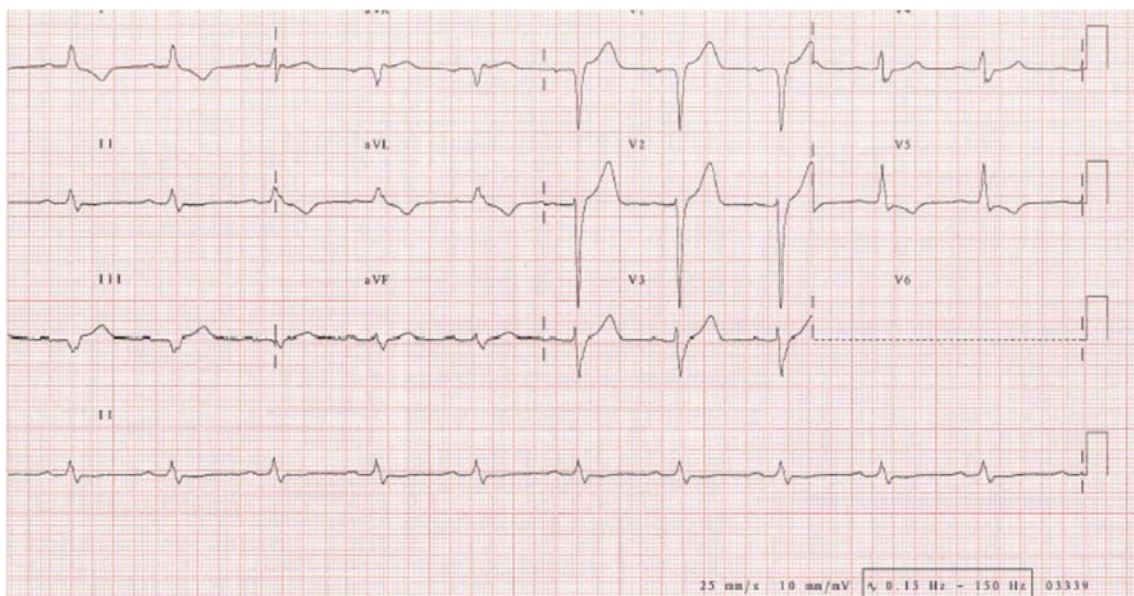


Figura 2: electrocardiograma tras administración de procainamida.

## JUICIO CLÍNICO

- Taquicardia ventricular monomorfa sostenida.

## EVOLUCIÓN

En el electrocardiograma realizado en el centro de salud se evidencia una taquicardia regular de QRS ancho a unos 180 lpm. Dados los antecedentes del

paciente, se piensa en la taquicardia ventricular como primera opción diagnóstica, por lo que se avisa al 112 para traslado monitorizado. A la llegada la UVI móvil, se administra un bolo de 300 mg de amiodarona intravenosa persistiendo la taquicardia. Se traslada a la urgencia hospitalaria donde se administran 200 mg de procainamida intravenosa, con lo que cede la taquicardia recuperándose ritmo sinusal (*figura 2*).

Tras el episodio, el paciente ingresa en la Unidad de Cuidados Agudos Cardiovasculares, donde se inicia tratamiento con betabloqueantes orales sin objetivarse recurrencia de la taquicardia durante varios días de monitorización. Se repite la coronariografía que descarta progresión de la enfermedad coronaria (no se observa ninguna lesión potencialmente responsable del evento arrítmico, estando los puentes de mamaria y safena permeables) y cardio-RM que confirma la presencia de miocardiopatía dilatada isquémica con disfunción ventricular grave (FEVI 30%) y aquinesia inferior y lateral sin criterios de viabilidad (infarto de miocardio previo). Al no encontrar otras causas desencadenantes (iónicas, metabólicas, isquémicas...), se decide finalmente la colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI) como prevención secundaria.

## CONCLUSIÓN

La identificación apropiada de diversos patrones electrocardiográficos que implican una potencial gravedad clínica es de vital importancia en el medio de la atención primaria. Dada la escasa accesibilidad a otras pruebas diagnósticas, el ECG constituye la primera, y frecuentemente única, prueba complementaria que se dispone para la evaluación de los pacientes con patología cardiovascular.

El diagnóstico diferencial de la taquicardia de QRS ancho comprende la taquicardia ventricular, y la taquicardia supraventricular conducida con aberrancia. Existen diversos criterios electrocardiográficos que permiten distinguir con mayor o menor sensibilidad y especificidad entre ambas. En todo caso, en la mente del médico de atención primaria debe tenerse en cuenta que la mayoría de taquicardias de QRS ancho son taquicardias ventriculares. Esta probabilidad es aún mayor en pacientes con antecedente de cardiopatía isquémica, como era el caso de nuestro paciente.

Por todo ello, ante un hallazgo electrocardiográfico como el observado, siempre deberemos considerar el diagnóstico de presunción de taquicardia ventricular salvo que haya otros datos inequívocos que sugieran un origen supraventricular de la misma.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Brugada P, Brugada J, Mont L, Smeets J, Andries EW. A new approach to the differential diagnosis of a regular tachycardia with a wide QRS complex. *Circulation*. 1991;83(5):1649–59.
2. Vereckei A, Duray G, Szénási G, Altemose GT, Miller JM. Application of a new algorithm in the differential diagnosis of wide QRS complex tachycardia. *Eur Heart J*. 2007 Mar;28(5):589–600.
3. Kaiser E, Darrieux FCC, Barbosa SA, Grinberg R, Assis-Carmo A, Sousa JC, et al. Differential diagnosis of wide QRS tachycardias: Comparison of two electrocardiographic algorithms. *Europace*. 2015 Jul 29;17(9):1422–7.

## **Capítulo 6.**

# **FA pre-excitada**

Ana Fernández Vega, Federico Gómez Pulido, Elena Mejías Martínez

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 21 años, sin factores de riesgo cardiovascular, con antecedentes de enfermedad renal poliquística. Hace unos años consultó por palpitaciones, se realizó ECG que se describió en ritmo sinusal, eje normal, PR normal, sin onda delta, y QRS estrecho sin alteraciones en la repolarización. Asimismo, se realizó ecocardiograma, sin encontrarse hallazgos patológicos.

### Motivo de consulta:

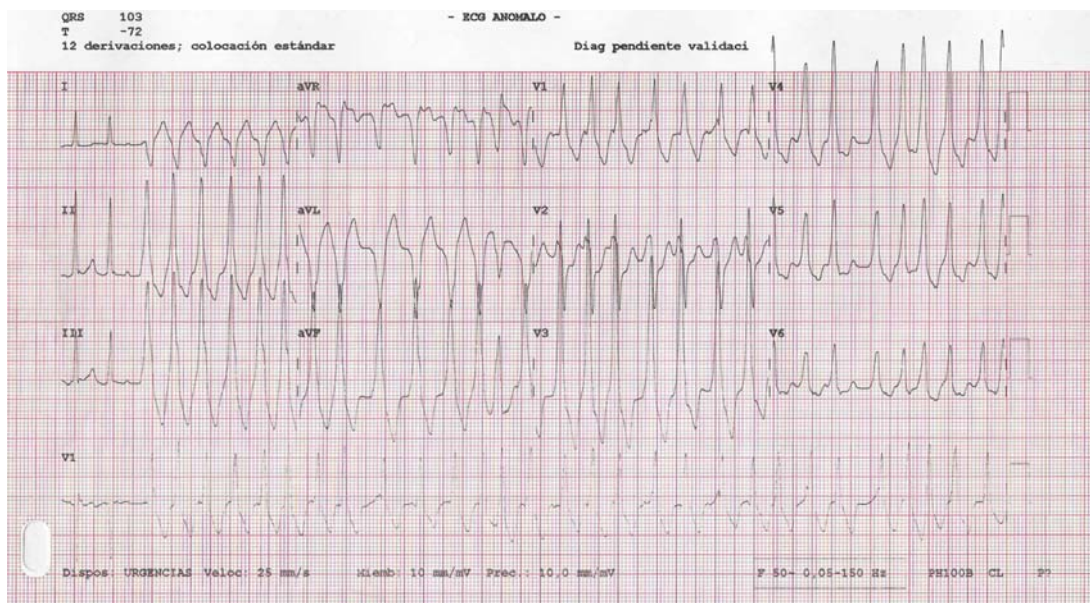
Acude a Urgencias por palpitaciones de dos horas, sin mareo ni pérdida de consciencia. En Urgencias se realiza ECG (figura 2) y se administra bolo intravenoso de amiodarona 150 mg, con leve hipotensión y avisan a Cardiología.

### Exploración física:

A la auscultación cardiaca se encuentra arritmico en torno a 180 latidos por minuto. A la auscultación pulmonar, murmullo vesicular conservado. Tensión arterial de 118/80 mmHg, eupneico.

### Pruebas complementarias:

- Electrocardiograma (ECG) en Urgencias: Los dos primeros latidos QRS estrecho. El segundo latido probable extrasupraventricular con p oculta en la onda T, con morfología "picuda", posteriormente probable extrasupraventricular que desencadena una fibrilación auricular (FA) pre-excitada con RR variable, aproximadamente a 180 lpm. El RR es variable según el grado de conducción por la vía accesoria y nodo aurículo-ventricular, por lo tanto, el QRS es ancho.

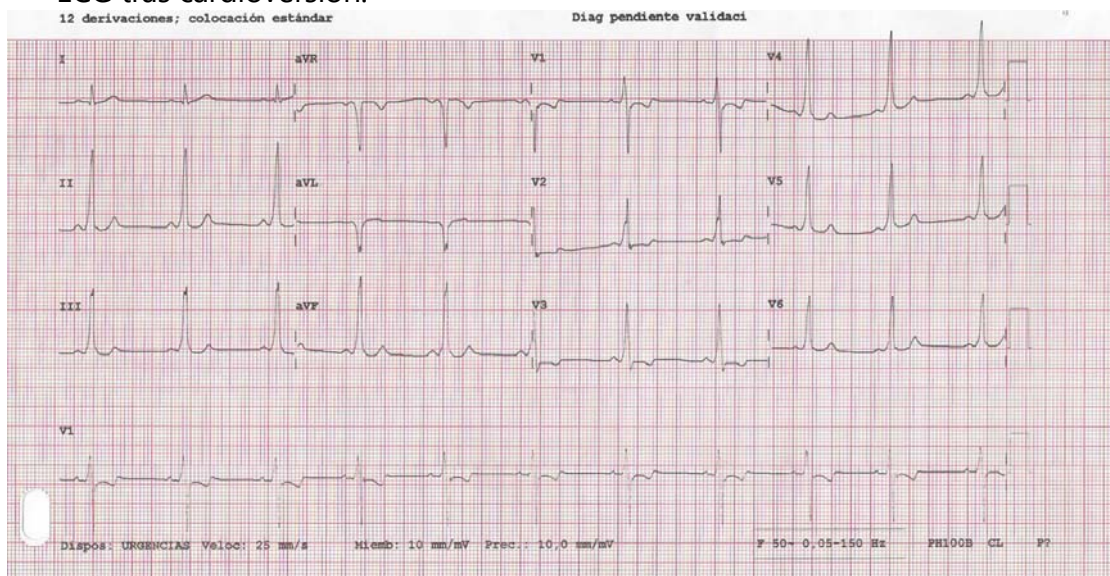


**Figura 1.** El ECG muestra fibrilación auricular pre-excitada.

### **Evolución:**

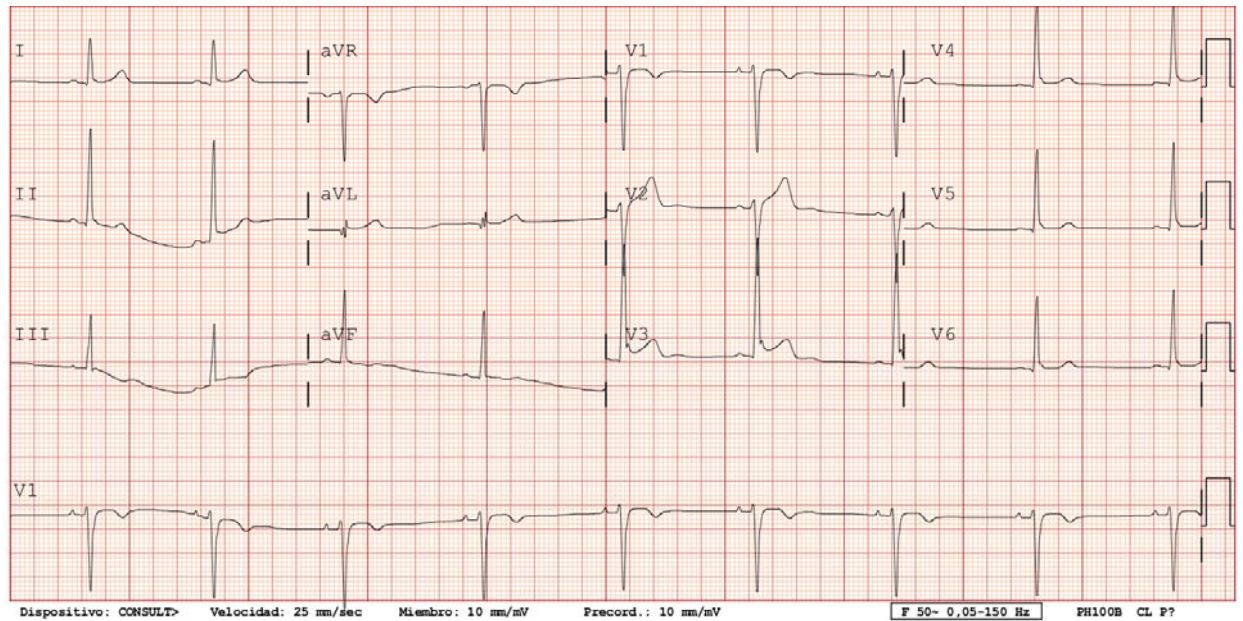
Ante el diagnóstico de FA pre-excitada de reciente comienzo se decide, administración de enoxaparina, y cardioversión eléctrica. Tras un único choque a 200J el paciente cardiovierte a ritmo sinusal. A las 48 horas se realizó ablación de vía anteroseptal.

- ECG tras cardioversión:



**Figura 2.** El ECG muestra ritmo sinusal a 64 lpm. Eje normal. PR acortado con onda delta de V1-V6 y en II, III y aVF. Q en aVL. QRS ancho (122 ms) debido a onda delta. T bifásica en V1-V3.

- ECG tras ablación:



**Figura 3.** El ECG muestra ritmo sinusal. Eje normal. PR normal. QRS estrecho sin alteraciones en la repolarización.

## JUICIO CLÍNICO

- Fibrilación auricular pre-excitada

## DISCUSIÓN

La prevalencia del patrón de Wolf-Parkinson-White (WPW), es decir la existencia en ECG de superficie de pre-excitación, varía entre el 0,15-0,25%.

En ocasiones la pre-excitación es intermitente, como en nuestro caso, ya que no se observó este patrón en ECG realizado años atrás. Asimismo, el grado de pre-excitación depende de la localización de la vía accesoria y las propiedades de conducción de ésta.

La mayoría de los pacientes con patrón de WPW asintomáticos, no tienen taquiarritmia a lo largo de su vida. En aquellos con patrón de WPW y síntomas, en torno al 3-8% pueden tener taquicardia antidrómica. Además, pueden tener taquicardias ortodrómicas, si la vía conduce también conduce retrógradamente.

La complicación más temida en pacientes con síndrome de WPW es la degeneración de una FA pre-excitada en FV, que se puede presentar como muerte súbita.

Si hubiera existido un patrón manifiesto de pre-excitación en la primera consulta de este paciente, se podría haber valorado realizar un estudio electrofisiológico para estratificación del riesgo de muerte súbita. Es decir, valorar periodo refractario efectivo de la conducción anterógrada,  $\leq 250$  ms supone un riesgo, así como la existencia de múltiples vías accesorias o la inducibilidad de taquicardias medias por vía accesorias. También, se podría considerar realizar una valoración del riesgo de forma "no-invasiva", sin llevar a cabo un estudio electrofisiológico (EEF), para valorar las propiedades de la vía accesorias mediante ergometría, administración de fármacos Ic.

Aunque la pre-excitación intermitente se consideraba un factor de bajo riesgo, en estudios recientes se ha observado que pueden tener un periodo refractario efectivo,  $\leq 250$  ms.

Ante el hallazgo de una taquicardia irregular de QRS ancho deberíamos de pensar en FA pre-excitada, una taquicardia ventricular polimórfica, o una taquicardia supraventricular (taquicardia auricular / flúter) con conducción variable y conducción con "aberrancia"<sup>1</sup>. En este caso, la morfología del QRS no era de una TV polimórfica, se trataba de una taquicardia "irregularmente irregular" con QRS con anchura variable debido a los distintos grados de pre-excitación del miocardio a través de la vía accesorias, es decir debido a la porción variable del miocardio despolarizado a través de la vía accesorias con conducción anterógrada. Esto se debe a que la vía accesorias tiene un periodo refractario más corto que el nodo aurículo-ventricular. Tampoco se trata de una taquicardia auricular o flúter con conducción variable, ya que en estos casos siempre existe un patrón detectable de "ritmicidad/ regularidad". Por todo lo anterior, lo más probable es que se tratar de una fibrilación auricular pre-excitada. La aparición de una onda delta tras la cardioversión, nos apuntan a este diagnóstico.

En estos casos, debemos evitar la administración de cualquier fármaco que disminuyan la conducción por el nodo aurículo-ventricular, es decir: verapamilo, diltiazem, betabloqueantes, digoxina, o adenosina<sup>1</sup>; ya que puede provocar aceleración de la taquiarritmia, por aumento de la conducción por la vía accesorias de forma anterógrada y degenerar en fibrilación ventricular. En ningún caso está indicado el uso de amiodarona ante una FA pre-excitada<sup>1</sup>.

En caso de estabilidad hemodinámica del paciente con FA pre-excitada, sí se podría utilizar procainamida, flecainida, o propafenona iv, ya que pueden alterar la conducción por la vía accesorias. De la misma manera pueden afectar el nodo aurículo-ventricular, por tanto, se debe de usar con precaución, siendo la procainamida la más segura<sup>1</sup>.

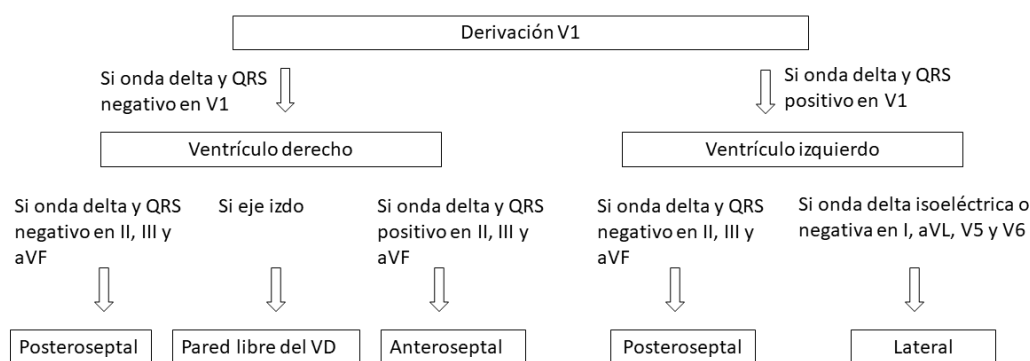
Si no se consigue control de la FA pre-excitada con estos fármacos, o en caso de inestabilidad hemodinámica, se optará por cardioversión eléctrica.

El tratamiento definitivo en estos casos es la ablación de la vía accesoria dado que la FA pre-excitada puede degenerar en una fibrilación ventricular (FV).

A veces el ECG pre-excitado nos puede ayudar a localizar la vía accesoria<sup>2</sup> (tabla 1). El EEF nos dará la localización definitiva. En este caso se trata de una vía anteroseptal, siendo la localización más frecuente la lateral izquierda. Al tratarse de una vía septal el riesgo de bloqueo aurículo-ventricular no es despreciable.

Por último, no debemos olvidar que, tras la cardioversión eléctrica de una FA, independientemente del CHA2DS2 VASc, en nuestro caso =0, el paciente debería estar anticoagulado 4 semanas ya que hay riesgo de tromboembolismo por "aturdimiento" o "stunning" de la aurícula.

**Tabla 1**



## BIBLIOGRAFÍA

1. Brugada J, Katritsis DG, Arbelo E, Arribas F, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, et al. 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. 2019 Aug 31;
2. Bonow RO, Mann D, Zipes D, Libby P. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine, Single Volume 9th Edition. Elsevier; 2011

## Capítulo 7.

# Taquicardia regular de QRS estrecho: tras el rastro de la onda P

Adrián Jerónimo Baza, Noemí Ramos López, Aránzazu García  
Camacho, Javier Higuera Nafría

## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 71 años, exfumadora desde hace 10 años, con antecedente de hipotiroidismo primario en tratamiento sustitutivo con levotiroxina con adecuado control.

### Motivo de consulta:

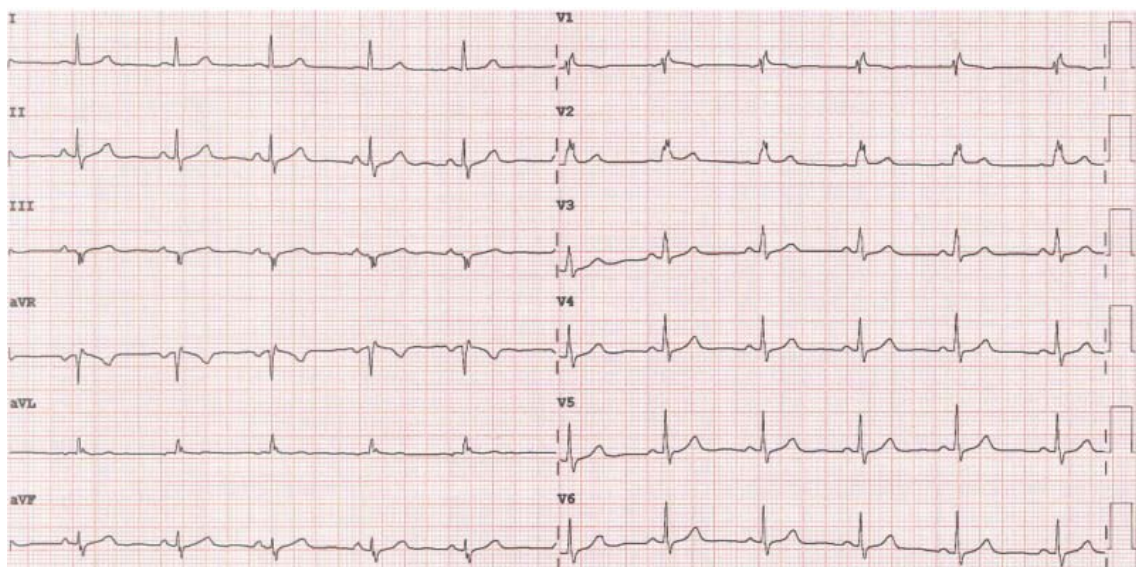
Acude a Urgencias tras presentar episodio autolimitado de palpitaciones que le han despertado por la noche. Refiere percibirlas a nivel de la región cervical, asociando sensación de opresión precordial. El episodio ha durado unos 20 minutos, cediendo de forma brusca. Refiere haber presentado múltiples episodios similares durante los últimos meses, de menor duración, habiéndolos achacado a estrés emocional.

### Exploración física:

A la auscultación cardíaca se encuentra rítmica a 65 latidos por minuto, sin soplos ni extratonos y a la auscultación pulmonar, presenta murmullo vesicular conservado en todos los campos pulmonares. Tensión arterial de 135/90 mmHg.

### Pruebas complementarias:

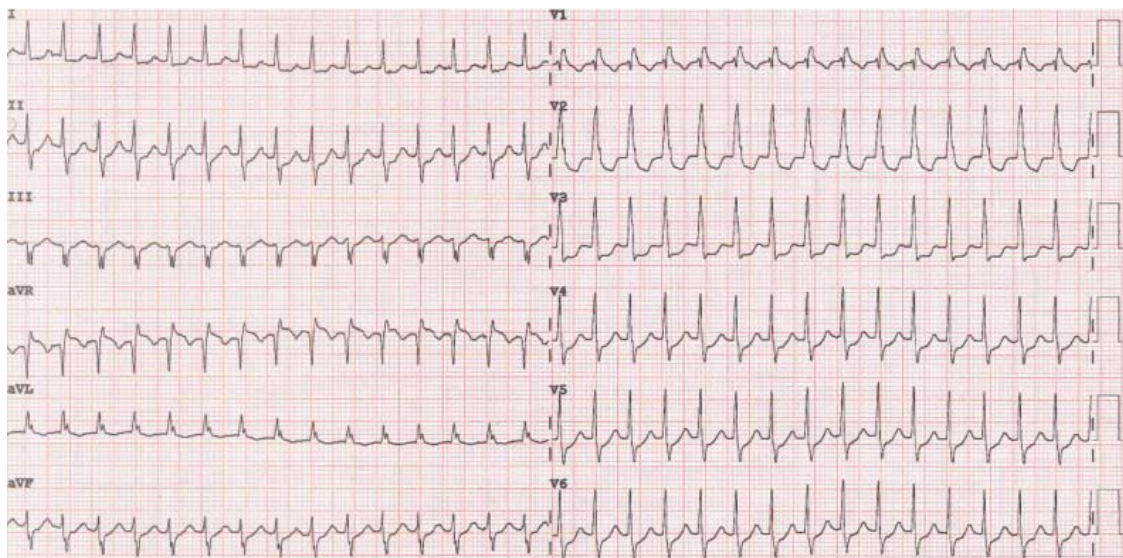
- Electrocardiograma (ECG) basal (figura 1): ritmo sinusal a 66 latidos por minuto, PR 140 ms, QRS estrecho con eje a 0°, bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His, sin alteraciones de la repolarización.



**Figura 1.** El ECG basal muestra ritmo sinusal a 66 latidos por minuto.

## Evolución:

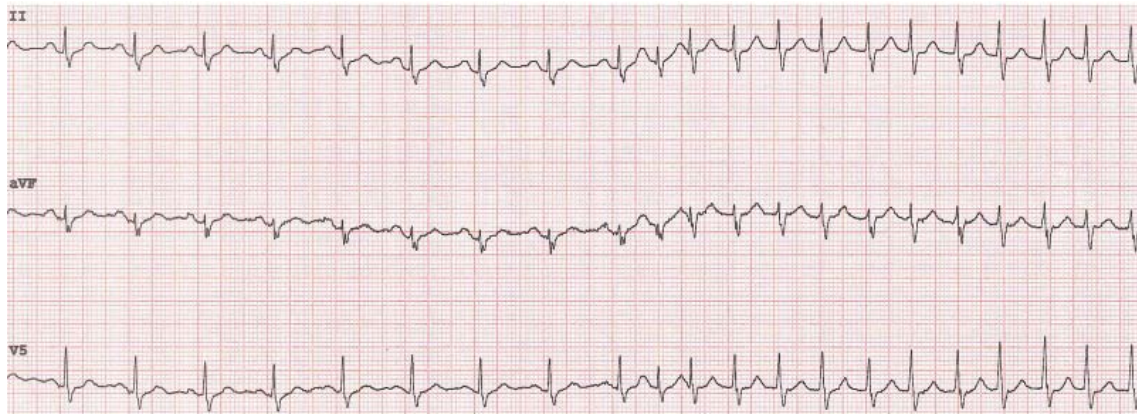
Durante su estancia en Urgencias la paciente presenta un nuevo episodio de palpitations, realizándose ECG durante el mismo (figura 2). Al presentar una taquicardia regular de QRS estrecho, encontrándose hemodinámicamente estable, se decide administrar 6 mg de adenosina en bolo por vía intravenosa, objetivándose el cese de la taquicardia (figura 3). Con la sospecha de taquicardia supraventricular paroxística (taquicardia intranodal vs taquicardia ortodrómica mediada por una vía accesoria) la paciente ingresa en la planta de cardiología para realización de un estudio electrofisiológico. A la espera del mismo, se objetivan múltiples episodios de la taquicardia en relación con extrasistolia supraventricular (figura 4).



**Figura 2.** Taquicardia regular de QRS estrecho a 185 lpm. No se objetiva una clara actividad auricular, probablemente porque coincide temporalmente con la despolarización ventricular (complejos QRS).



**Figura 3.** Interrupción de un episodio de taquicardia tras la administración de adenosina al bloquear la conducción a través del nodo auriculoventricular, tras lo cual reaparece el ritmo sinusal.



**Figura 4.** Un extrasístole supraventricular desesencadena de nuevo la taquicardia, lo cual apoya la sospecha de que se deba a la existencia de una doble fisiología nodal o una vía accesoria, involucradas en un mecanismo de macroreentrada.

El estudio electrofisiológico reveló la existencia de una doble fisiología nodal, realizándose durante el mismo procedimiento la criablación de la vía lenta sin recurrencia de la taquiarritmia tras intentar su inducción.

## JUICIO CLÍNICO

- Taquicardia por reentrada intranodal típica, tratada mediante criablación de vía intranodal lenta.

## DISCUSIÓN

La taquicardia por reentrada de la unión auriculoventricular, también llamada taquicardia intranodal (TIN), es la más frecuente de las taquicardias paroxísticas supraventriculares, representando hasta el 75 % en algunas series. Su incidencia es el doble en mujeres que en varones, haciendo aparición en la 5ª o 6ª década de la vida en la mayor parte de los casos.

El motivo principal de consulta en las TIN son las palpitaciones, y hasta en el 50% de los casos son referidas a nivel cervical (*pounding in the neck*), lo cual no es específico de esta entidad. Este hecho se debe a la contracción simultánea de aurícula y ventrículo con una válvula auriculoventricular cerrada, lo cual genera un aumento de presión en la aurícula derecha y del retorno venoso. Visualmente, pueden identificarse en el pulso venoso cervical ondas A *cañón*, lo cual se ha denominado clásicamente «signo de la rana». Este fenómeno es menos probable en otras taquicardias supraventriculares cuyo intervalo de acoplamiento entre aurículas y ventrículos es mayor, como ocurre en las que participa una vía accesoria, pues el gradiente de presiones que se genera suele ser menor. Otro síntoma frecuentemente referido es la poliuria asociada a los episodios de

taquicardia, secundaria al incremento en la liberación de péptido natriurético auricular en respuesta al aumento de presión a nivel de la aurícula derecha, sin ser igualmente específico de los pacientes con TIN. El mareo se presenta hasta en el 15% de los casos, especialmente al coincidir con el inicio de la taquicardia o inmediatamente después de su terminación en relación con pausas prolongadas previas a la restauración del ritmo sinusal. En ocasiones los pacientes pueden referir disnea y opresión precordial, sin resultar indicativos de disfunción ventricular o de enfermedad coronaria.

Para la aparición de una TIN es necesario un sustrato anatómico en las cercanías del nodo auriculoventricular, con presencia de dos vías de conducción: una vía rápida con periodo refractario largo (a través de la cual se produce la conducción en ritmo sinusal), y otra vía lenta con periodo refractario corto.

Se han descrito dos tipos principales de TIN, la forma típica (lenta-rápida) y la forma atípica (rápida-lenta).

En su forma típica (90% de los casos), un extrasístole auricular encuentra a la vía rápida en período refractario, por lo que el estímulo se conduce a través de la vía lenta. Al ser transmitido lentamente dará tiempo a que la vía rápida recupere su capacidad de conducción y cuando el estímulo llegue donde ambas vías se unen, éste será conducido a la vez por el haz de His hacia los ventrículos y por la vía rápida, retrógradamente, hacia las aurículas, provocando un estímulo auricular. Este estímulo auricular descenderá nuevamente por vía lenta (la rápida se encontrará en periodo refractario) y se repetirá el proceso, perpetuando la taquicardia.

Como el estímulo asciende hacia las aurículas por la vía rápida y desciende a los ventrículos por el haz de His, la despolarización auricular y ventricular es casi simultánea, por lo que es frecuente que la onda P esté incluida dentro del complejo QRS. No obstante, en ocasiones puede identificarse la despolarización auricular como una falsa onda R' en la derivación V1 o una falsa onda S en las derivaciones inferiores, sin estar presentes en el ECG en ritmo sinusal.

Por su parte, en la forma atípica de las TIN (10% de los casos), se produce conducción descendente por la vía rápida y ascendente por la vía lenta. Por tanto, la despolarización auricular ocurrirá después que la despolarización ventricular y podrá identificarse más fácilmente la onda P retrógrada como una deflexión positiva en derivaciones inferiores (positiva en V1) entre el final del QRS y la onda T.

El tratamiento agudo de la TIN, como en el resto de taquiarritmias, debe basarse en la tolerancia hemodinámica de la misma. Si el paciente se encuentra hemodinámicamente inestable, debe procederse a realizar cardioversión

eléctrica sincronizada inmediata. En caso de mantener la estabilidad hemodinámica, nuestro objetivo inicial será frenar transitoriamente la conducción auriculoventricular para detener la arritmia. Pueden intentarse maniobras vagales (masaje del seno carotídeo o maniobra de Valsalva), sin embargo, su eficacia es limitada. El tratamiento farmacológico de elección será la adenosina intravenosa en bolo, con una vida media muy corta (6 segundos), estando contraindicada en pacientes asmáticos, en la hipertensión pulmonar grave y en el síndrome coronario agudo. En caso de que la adenosina no se efectiva, se podrán administrar beta-bloqueantes o calcioantagonistas no dihidropiridínicos.

El tratamiento definitivo de la TIN es la ablación con catéter de la vía lenta. La crioblación es actualmente la opción más segura, con una eficacia superior al 95% en centros con experiencia, aunque con mayor tasa de recurrencias que cuando se emplea radiofrecuencia. La ablación de la vía rápida se considera actualmente una alternativa sólo en caso de no conseguir éxito en la ablación de la vía lenta, dado que tiene una tasa de éxito menor (80-90%) y un mayor riesgo de bloqueo auriculoventricular asociado al procedimiento (hasta un 8%).

Las indicaciones actuales de ablación incluyen:

- Mal control farmacológico o intolerancia a los fármacos.
- Mala tolerancia a las taquicardias.
- Presencia de cardiopatía estructural subyacente.
- Preferencia del paciente por el procedimiento.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Almendral J, Castellanos E, Ortiz M. Taquicardias paroxísticas supraventriculares y síndromes de preexcitación. Rev Esp Cardiol. 2012;65(5):456-69.
2. Surawicz B, Knilans T. Chou's electrocardiography in clinical practice. 7th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2008.

## **Capítulo 8.**

# **Lo más frecuente no es siempre lo más probable**

Irene Carrión Sánchez; Eva Gutiérrez Ortiz; Carlos Real Jiménez;  
Carmen Olmos Blanco

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 34 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. No sigue tratamiento habitual.

### Motivo de consulta:

Consulta por episodio de palpitaciones mientras jugaba un partido de fútbol con sus amigos.

A la anamnesis dirigida, refiere episodios de palpitaciones similares desde hace años desencadenados por la práctica de ejercicio físico.

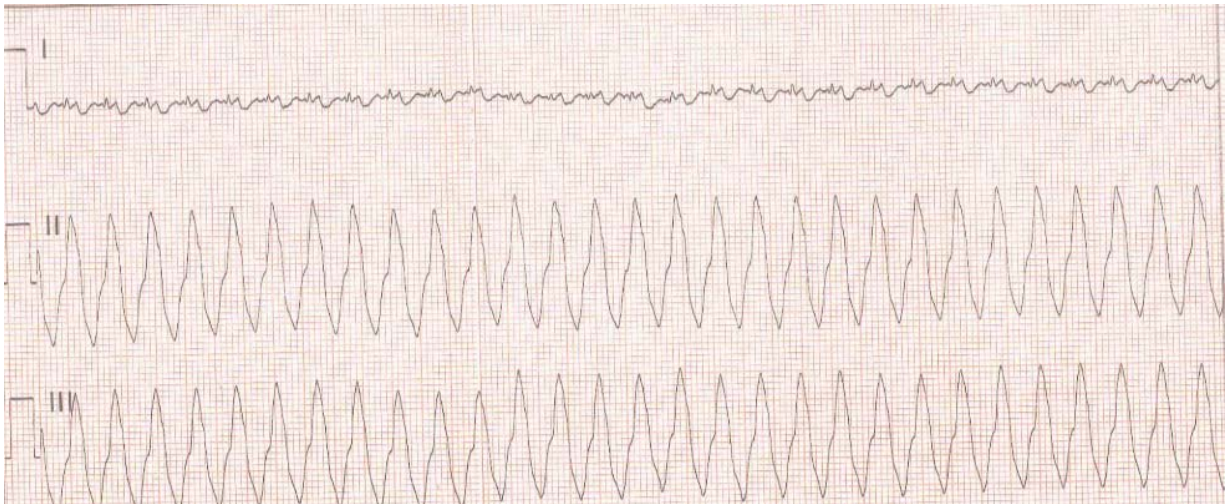
No presenta antecedentes familiares de cardiopatía ni de muerte súbita.

### Exploración física:

A la llegada de los servicios de emergencias, presenta PA 120/50 mmHg, FC 220 lpm, SatO<sub>2</sub> % basal. La exploración física es anodina.

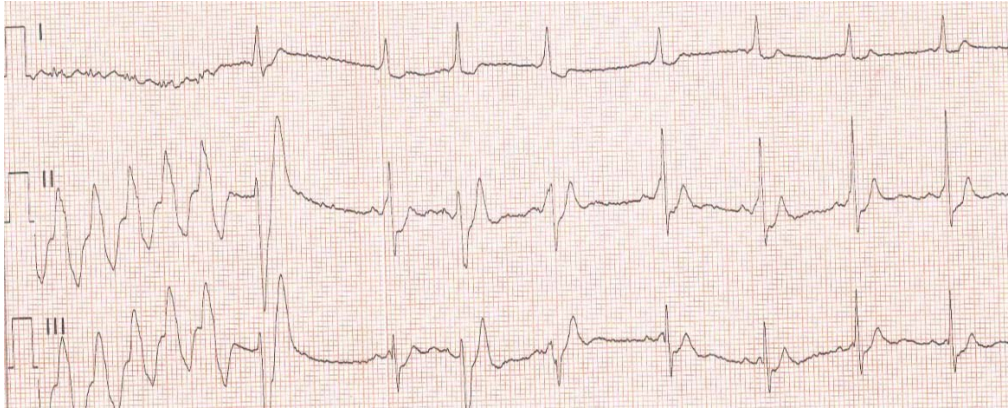
### Pruebas complementarias:

- *ECG durante el episodio de palpitaciones:*



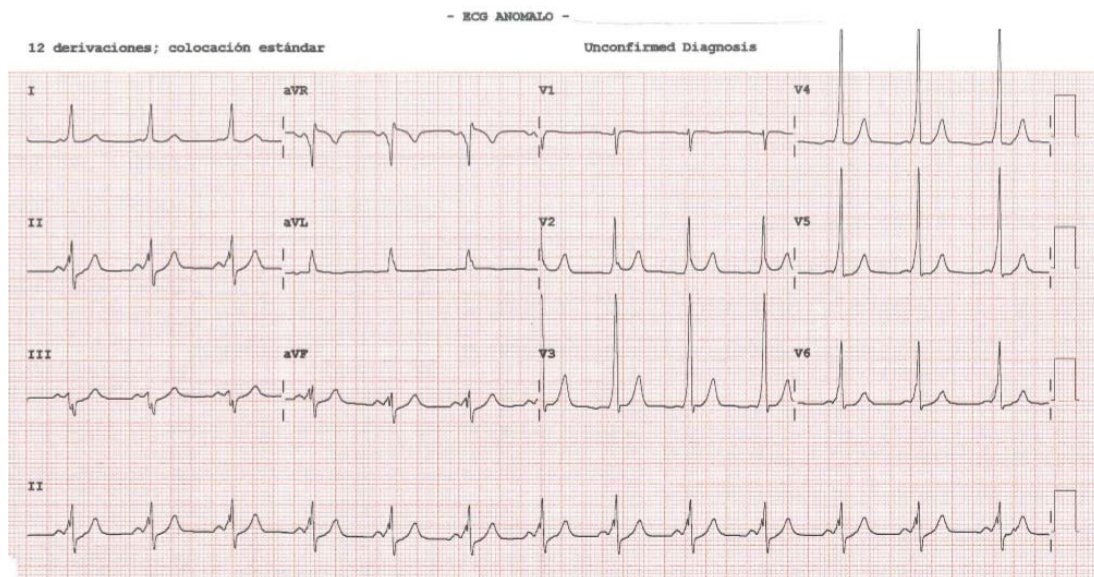
**Figura 1:** taquicardia regular de QRS ancho a 250 lpm, de eje eléctrico derecho y morfología de bloqueo completo de rama izquierda.

- *ECG tras administración de 12 mg de adenosina:*



**Figura 2:** El bloqueo del nodo AV inducido por la adenosina interrumpe la taquicardia. Observamos un latido aislado de QRS ancho que corresponde a una extrasístole ventricular y posteriormente el paciente recupera el ritmo sinusal a una frecuencia cardiaca de 60 lpm.

• *ECG basal:*



**Figura 3:** Electrocardiograma en ritmo sinusal a 80 lpm. Eje izquierdo. Destacan un intervalo PR corto, una anchura del QRS en el límite superior de la normalidad y la presencia de onda delta en V2-V6 y en la II, III y aVF.

### JUICIO CLÍNICO

- Taquicardia por reentrada antidrómica
- Síndrome de Wolff-Parkinson-White

### DISCUSIÓN

El síndrome de Wolff-Parkinson-White se define por la presencia de una o varias vías accesorias auriculoventriculares manifiestas, es decir que condicionan

preexcitación en el electrocardiograma basal, en combinación con taquiarritmias supraventriculares con frecuencia recurrentes.

El patrón característico en el electrocardiograma basal se compone de: intervalo PR corto (menor o igual a 120 ms), onda delta al inicio del completo QRS y presencia de QRS ancho (mayor de 120 ms).

En la mayoría de los casos, las citadas vías accesorias auriculoventriculares asientan sobre corazones estructuralmente normales. Las taquiarritmias mediadas por vía accesoria que aparecen en este síndrome son las siguientes:

Taquicardia por reentrada auriculoventricular ortodrómica:

Representa más del 90% de los casos. El circuito de reentrada se establece entre la aurícula y el ventrículo de forma anterógrada a través del nodo AV y de forma retrógrada, de ventrículo a aurícula a través de la vía accesoria. Dado que la despolarización ventricular se produce a través del sistema de conducción, la duración del QRS será menor de 120 ms en ausencia de trastornos de conducción subyacentes.

1. Taquicardia por reentrada auriculoventricular antidrómica:

Representa entre el 3 y el 8% de las taquicardias en el síndrome de WPW, siendo muy poco frecuente. El estímulo eléctrico reentrante se conduce desde la aurícula hacia el ventrículo a través de una vía accesoria con conducción anterógrada, mientras la conducción retrógrada ocurre a través del nodo auriculoventricular u otra vía accesoria. Hasta en un 30-60% de los casos de taquicardia antidrómica en el síndrome de WPW se detectan varias vías accesorias. Dado que la despolarización ventricular en este caso se produce a través de fibras miocárdicas no especializadas en conducción, el QRS será ancho, como fue el caso del paciente que nos ocupa.

2. Fibrilación auricular preexcitada:

Se han documentado episodios de fibrilación auricular paroxística en un 50% de los pacientes con síndrome de WPW. En algunas ocasiones los dos tipos anteriores de taquiarritmias descritos, tanto ortodrómica como antidrómica, al alcanzar una frecuencia cardiaca muy elevada, pueden desencadenar fibrilación auricular. La transmisión de impulsos eléctricos desde la aurícula a través de una vía accesoria con conducción anterógrada y un periodo refractario corto puede desencadenar frecuencias ventriculares tan elevadas que pueden degenerar en fibrilación ventricular, constituyendo por lo tanto una taquiarritmia potencialmente mortal en estos pacientes.

En los dos primeros tipos de taquicardia, la administración de adenosina, bloqueando el nodo AV, es capaz de interrumpir el circuito reentrante y con frecuencia resuelve el episodio, como ocurrió en este caso. Una vez el paciente

se encuentra en ritmo sinusal, si no está diagnosticado previamente de preexcitación, buscaremos en el ECG basal signos tales como PR corto, complejo QRS ancho y la presencia de onda delta que aparece en forma de pendiente ascendente al inicio del complejo QRS.

En lo que respecta al manejo terapéutico, se procedió a realizar estudio electrofisiológico y ablación con radiofrecuencia de dos vías accesorias AV. La ablación con catéter por vía percutánea es el tratamiento de elección en pacientes con taquicardias sintomáticas o recurrentes. El procedimiento tiene una tasa de éxito muy alta (92%) con una frecuencia de complicaciones extremadamente baja, en torno al 1,5% (taponamiento cardiaco en el 0,13-1,1%, bloqueo AV completo 0,17-2,7%).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Katritsis DG, Boriani G, Cosio FG, Hindricks G, Jais P, Josephson ME, et al. European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document on the management of supraventricular arrhythmias, endorsed by Heart Rhythm Society (HRS), Asia-Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), and Sociedad Latinoamericana de Estimulación Cardíaca y Electrofisiología (SOLAECE). *Eur Heart J* 2018; 39:1442\_1445.
2. Hosseini SM, Rozen G, Saleh A, Vaid J, Biton Y, Moazzami K, et al. Catheter ablation for cardiac arrhythmias: utilization and in-hospital complications, 2000 to 2013. *JACC Clin Electrophysiol* 2017; 3:1240\_1248.
3. Lu CW, Wu MH, Chen HC, Kao FY, Huang SK. Epidemiological profile of Wolff\_Parkinson\_White syndrome in a general population younger than 50 years of age in an era of radiofrequency catheter ablation. *Int J Cardiol* 2014; 174:530\_534.
4. Skov MW, Rasmussen PV, Ghouse J, Hansen SM, Graff C, Olesen MS, et al. Electrocardiographic preexcitation and risk of cardiovascular morbidity and mortality. Results from the Copenhagen ECG Study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2017; 10:e004778.

## Capítulo 9.

# Una taquicardia peculiar

Marcos Ferrández Escarabajal, Adrián Jerónimo Baza, Daniel  
Enríquez Vázquez, Javier Higuera Nafría

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 55 años de edad, hipertenso, fumador de 10-15 cigarrillos diarios sin antecedentes médicos ni cardiológicos de interés ni tratamiento habitual

### Motivo de consulta:

Paciente que es llevado al servicio de Urgencias por los servicios de emergencia extrahospitalaria tras presentar dos episodios de pérdida de consciencia. El primero mientras se encontraba en sedestación y el segundo en bipedestación. Ambos se producen de forma brusca, sin pródromos ni dolor torácico, ni cortejo vegetativo asociado.

Tras el segundo episodio, los testigos avisan a los servicios de emergencias quienes acuden y realizan electrocardiograma que se muestra en las pruebas complementarias.

### Pruebas complementarias:

- Electrocardiograma realizado por los servicios de emergencia extrahospitalarios tras la segunda pérdida de consciencia (figura 1): Taquicardia regular de QRS ancho a unos 300 lpm que alterna dos morfologías diferentes. Los dos complejos QRS presentan concordancia positiva en precordiales presentando uno de ellos menor voltaje. En la derivación de miembros I se puede observar una alternancia del QRS de 180 grados en cada latido.

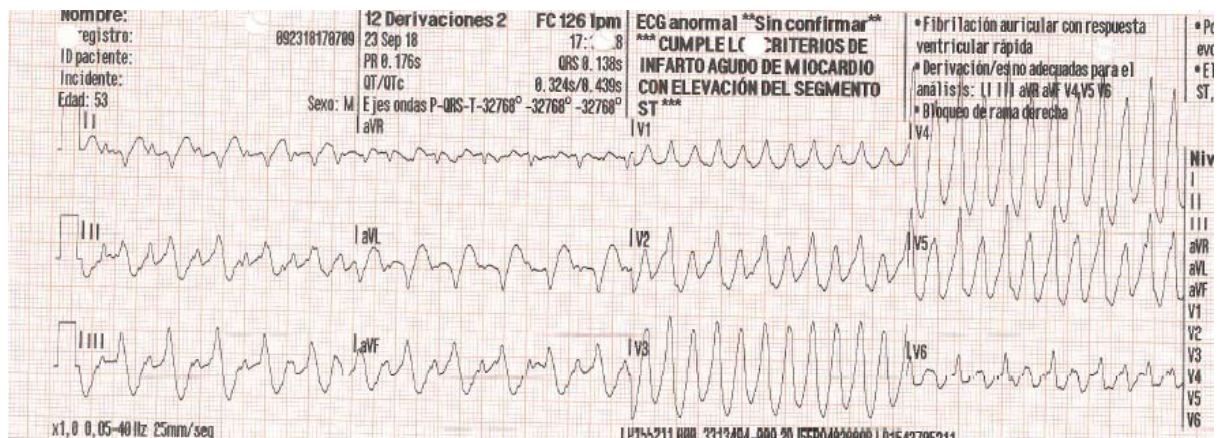
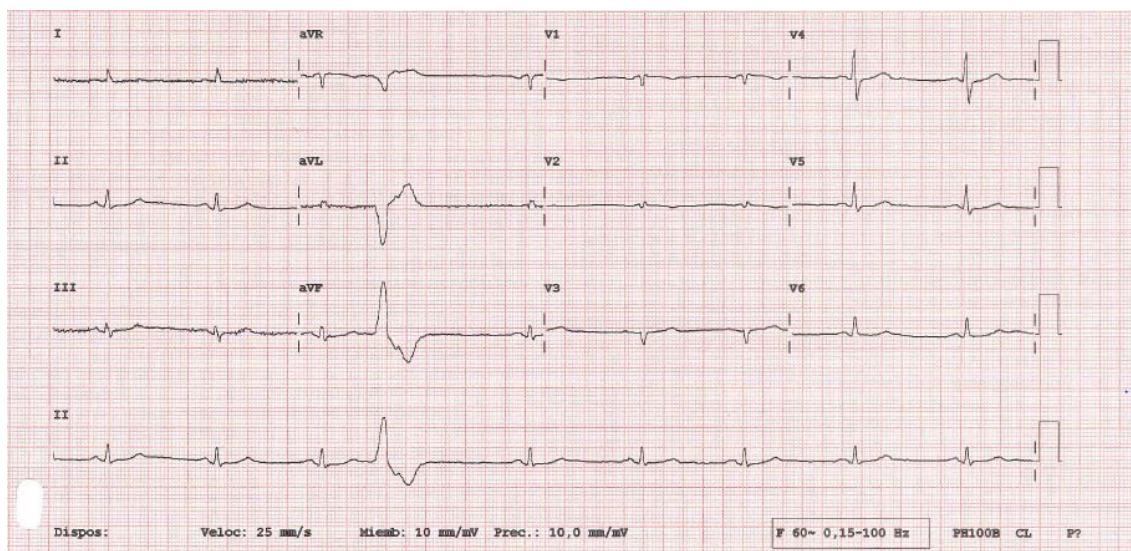


Figura 1: ECG inicial que muestra la taquicardia.

Dada la presencia de taquicardia regular de QRS ancho con inestabilidad hemodinámica, se decide realización de cardioversión eléctrica tras la cual el paciente presenta el siguiente ECG (figura 2): bradicardia sinusal a 50 lpm, eje normal, Q de V1 a V3, QRS estrecho, sin alteraciones de la repolarización. Extrasistolia ventricular aislada.



**Figura 2:** ECG tras cardioversión eléctrica.

## JUICIO CLÍNICO

- Taquicardia ventricular bidireccional

## DISCUSIÓN

La taquicardia ventricular bidireccional es una forma rara de taquicardia ventricular polimórfica en la cual se produce una alternancia del QRS de 180 grados en cada latido.

La taquicardia ventricular bidireccional es una de las manifestaciones de la taquicardia ventricular catecolaminérgica, también conocida como taquicardia ventricular polimórfica familiar, un síndrome resultante de alteraciones en los canales de calcio en los miocitos. Esta taquicardia suele diagnosticarse en población pediátrica y se desencadena habitualmente en situaciones de estimulación adrenérgica (estrés o ejercicio físico). En ausencia de canalopatías, la taquicardia ventricular bidireccional, se ha asociado en pacientes que presentan toxicidad digitálica.

Aunque se desconoce el mecanismo exacto por el que se produce la taquicardia ventricular bidireccional, los estudios electrofisiológicos han mostrado que un foco ectópico alternante con origen en la parte distal del His-Purkinje en uno o los dos ventrículos, podría ser la causa de la arritmia.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kontula K, Laitinen PJ, Lehtonen A, Toivonen L, Viitasalo M, Swan H. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: recent mechanistic insights. *Cardiovasc Res.* 2005. August;67(3):379-387.
2. Schwensen E. Ventricular tachycardia as a result of the administration of digitalis. *Heart (Br Card Soc).* 1922; 9:199.
3. Roston TM, Vinocur JM, Maginot KR, Mohammed S, Salerno JC, Etheridge SP, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children: analysis of

therapeutic strategies and outcomes from an international multicenter registry.  
Circ Arrhythm Electrophysiol. 2015. June;8(3):633-642.

## Capítulo 10.

# Fibrilación ventricular en el postoperatorio de David-Stanford: Asociación genética del Marfan y alteraciones electrofisiológicas

Carlos Nieto Moral, Juvenal Rey Lois, Luz Polo López, Bunt  
Ramchandani Ramchandani

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 21 años con antecedentes de Beta-Talasemia familiar, de síndrome de Marfan con repercusión clínica en forma de luxación de cristalino operado bilateralmente en 2017, escoliosis ligera y genu-valgo tratado con fijación interna en 2011. Antecedentes familiares de madre diagnosticada de síndrome de Marfan con afectación ocular y prolapso mitral, tía por vía materna de elevada estatura con muerte súbita a los 33 años y abuelo materno de elevada estatura, fallecido a los 55 años por insuficiencia cardiaca versus problemas de aorta.

El paciente durante su seguimiento ambulatorio, a nivel cardiológico, es diagnosticado de: aneurisma de raíz aórtica (de dimensiones: anillo aórtico de 28 mm, senos de Valsava 46x47 mm, unión sinotubular borrada de 44 mm, aorta torácica ascendente tubular de 45 mm), válvula aortica con insuficiencia ligera, válvulas mitral y tricúspide mixoides con prolapso ligero de velos e insuficiencia mínima en ambas y antecedentes familiares de muerte súbita.

Se realizó *estudio genético molecular (2017/2018)* mediante secuenciación masiva de un panel de genes implicados en cardiopatías (CardioMass v4.1) y análisis posterior del gen fibrilina 1 (FBN1); se detectó una variante (c.3872G>C, p.Cys1291Ser) en heterocigosis en el exón 32 del gen FBN1, clasificada como de significado incierto y heredada de su madre. Para la interpretación de resultados, de acuerdo con los criterios de Colegio Americano de Genética Médica (ACMG), la variante identificada se consideró de significado incierto, sin embargo, los hallazgos clínicos y la segregación materna apoyarían su probable patogenicidad.

Debido a los antecedentes clínicos, familiares y de las pruebas complementarias realizadas se decidió en sesión médico-quirúrgica la idoneidad del tratamiento quirúrgico de su cardiopatía.

### Procedimiento quirúrgico:

Se realizó inclusión de raíz aórtica preservando la válvula nativa y reimplantando coronarias según técnica de David-Stanford y valvuloplastia aortica. La intervención se realizó sin incidencias reseñables y el paciente se trasladó a la unidad de cuidados postquirúrgicos.

### Evolución: postoperatorio inmediato.

El segundo día postoperatorio presentó fibrilación ventricular con parada cardio-respiratoria súbita, iniciándose maniobras de reanimación avanzada desde el principio. Tras veinte minutos de reanimación se procedió a la apertura emergente del tórax, no encontrando ninguna causa aparente reversible

quirúrgica. Se procedió a iniciar masaje cardiaco directo e inyecciones de adrenalina intracardiaca directas en ventrículo izquierdo y tras treinta minutos más de reanimación se estabilizó en ritmo sinusal. Se comprobó la ausencia de disfunción o disquinesia de ningún segmento ventricular y se realizó cierre de la piel. Fue trasladado con esternón abierto a sala de hemodinámica donde se realizó cateterismo diagnóstico de urgencia sin detectarse ninguna anomalía coronaria. Se realizó cerclaje esternal y trasladado nuevamente a reanimación cardiotorácica donde se mantuvo estable, sin nuevos eventos arritmógenos.

El 13º día postoperatorio se implantó DAI monocameral, Medtronic VISIA AF MRI VR, en región pectoral izquierda subcutánea, sin incidencias.

### **Evolución posterior:**

Presentó episodio febril que fue tratado con antibioterapia empírica durante una semana, todos los cultivos resultaron negativos. Finalmente fue dado de alta el 22º día postoperatorio.

### **Seguimiento. Cardiopatías congénitas del adulto y unidad de arritmias:**

El DAI no presentó descargas durante el primer mes. Adecuada evolución.

## **DISCUSIÓN**

Hipótesis de la etiología de la fibrilación ventricular: Asociación de muerte súbita en mutaciones de TGFβR2.

Esta mutación (TGFβR2, Extramiana et al, 2018) se relaciona con alteraciones de Fibrilina 1 y Fibrilina 2 (Ramírez et Dietz, 2007). En el estudio genético de nuestro paciente se detectó "una variante (c.3872G>C, p.Cys1291Ser) en heterocigosis en el exón 32 del gen FBN1, clasificada como de significado incierto".

Dadas estas referencias en la literatura, se podría establecer una posible etiología de causa genética en el evento arrítmico y subsiguiente muerte súbita, resucitada, que presentó nuestro paciente. Se necesitarían más estudios para confirmar tal etiología de este evento, pero sí puede ser un elemento a considerar en este tipo de pacientes.

### **Discusión sobre el manejo del paciente:**

Acertado. Resucitación cardiopulmonar avanzada desde el primer momento, al encontrarse en unidad de reanimación postquirúrgica cardiotorácica. Se realizó masaje cardiaco directo, cateterismo diagnóstico tras revisión de ausencia de causa quirúrgica. Implante de DAI definitivo durante el ingreso hospitalario.

## CONCLUSIONES

Tener presente la posibilidad de evento arrítmico fatal en este tipo de pacientes (fibrilación ventricular).

Control y vigilancia de este tipo de pacientes intervenidos quirúrgicamente, en unidades de reanimación postquirúrgica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ramirez F, Dietz HC. Marfan syndrome: from molecular pathogenesis to clinical treatment. Vol. 17, Current Opinion in Genetics and Development. Elsevier Ltd; 2007. p. 252–8.
2. Extramiana F, Milleron O, Elbitar S, Uccellini A, Langeois M, Spentchian M, et al. High prevalence of ventricular repolarization abnormalities in people carrying TGF $\beta$ R2 mutations. Sci Rep. 2018 Dec 1;8(1).
3. Hoffmann BA, Rybczynski M, Rostock T, Servatius H, Drewitz I, Steven D, et al. Prospective risk stratification of sudden cardiac death in Marfan's syndrome. Int J Cardiol. 2013;167(6):2539–45.

## **Sección II:**

# **Cardiopatía isquémica**

# Capítulo 11.

## Nuevos caminos en el manejo de las comunicaciones interventriculares post-infarto

Xabier Cia Mendioroz, Javier Ortega Marcos, Alejandro Durante-Lopez, Javier Segovia Cubero

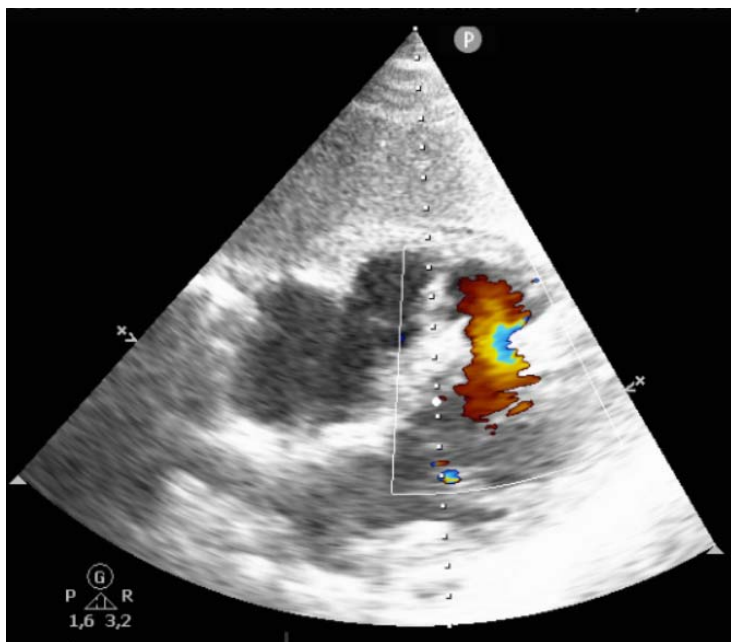
## CASO CLÍNICO

Varón de 50 años fumador y dislipémico es atendido inicialmente en su centro de referencia por un infarto de miocardio inferior evolucionado en situación de shock cardiogénico que precisa de intubación orotraqueal e implante de balón de contrapulsación para su estabilización. En ecocardiograma urgente presenta una comunicación interventricular (CIV) del septo inferior basal y medio de 14 mm con shunt izquierda-derecha, función sistólica de ventrículo izquierdo conservada y aquinesia inferior (Figura 1).

Se realiza coronariografía emergente objetivando oclusión completa de coronaria derecha proximal, sin poder revascularizarse por dificultad técnica. Tras ser rechazado para cirugía cardíaca por tratarse de una CIV compleja, se implanta ECMO veno-arterial periférico como puente a trasplante cardíaco y es trasladado a unidad de cuidados agudos cardiológicos de nuestro centro.

A su llegada el paciente se encuentra intubado con ventilación de protección pulmonar, soporte con BCIAo 1:1 sin apertura de válvula aortica, ECMO a 4lpm con 4000 rpm y FiO2 70%, perfusión de dobutamina a 4mcg/kg/min y nitroprusiato a 1,15mcg/kg/min. Ante progresivo empeoramiento de signos congestivos precisa de tratamiento diurético intensivo con perfusión de furosemida a 10mg/Kg/h.

Al noveno día tras implante de ECMOv-a se realiza trasplante cardiaco en Urgencia 0, presentando evolución favorable y siendo dado de alta a su domicilio tras 1 mes del trasplante.



**Figura 1:** Se presenta plano subxifoideo con presencia de extensa CIV con shunt izquierda-derecha

## JUICIO CLÍNICO

-Infarto agudo de miocardio inferior evolucionado.

-Comunicación interventricular post-infarto.

## DISCUSIÓN

Junto con la rotura de pared libre de ventrículo izquierdo y rotura de músculo papilar, la comunicación interventricular conforma el grupo de complicaciones mecánicas del infarto agudo de miocardio. Su incidencia ha disminuido considerablemente desde la aparición del intervencionismo coronario percutáneo, hasta situarse en torno a un 0,3-0,15% según los últimos registros al respecto (GLOBAL-I). Sin embargo, la mortalidad, que siempre fue elevada, no parece haber mejorado en la misma medida, permaneciendo en cifras similares a décadas previas.

El tratamiento médico, incluyendo soporte mecánico con BCIAo, se dirige a estabilizar hemodinámicamente al paciente como puente a un tratamiento definitivo, dado que los resultados de manera aislada alcanzan mortalidad del 98%. Sin embargo, la cirugía cardíaca, que se considera el tratamiento de elección hasta el momento, permanece con cifras de mortalidad en torno al 25-50%, siendo mayores en pacientes en situación de shock.

Diferentes registros demuestran relación directa entre mortalidad y momento de cirugía, con disminución progresiva de la misma a medida que se difiere la cirugía; observando por ejemplo mortalidad del 30% en cirugías realizadas a los 8-21 días tras el diagnóstico y del 10% en pasados los 21 días. Se postula tanto la friabilidad del tejido cardíaco a reparar como una situación de mayor respuesta inflamatoria sistemática como explicación de peores resultados de la cirugía urgente, siempre teniendo presente un posible sesgo de supervivencia. Por ello, y asociado al aumento de experiencia en el manejo de asistencias cardíacas, cada vez existen más casos descritos de CIV post-IAM estabilizadas mediante asistencias circulatorias o ventriculares (ECMO veno-arterial, Impella, Tandem Heart y LVAD) seguidas de una cirugía diferida con resultado exitoso. Este abordaje terapéutico proporciona una rápida estabilización del paciente, permitiendo diferir la cirugía para dar tiempo a una mayor cicatrización del tejido miocárdico y disminuir mortalidad quirúrgica posterior.

La última década ha sido testigo de una evolución en las intervenciones cardíacas estructurales, entre ellas el cierre percutáneo de CIV. Existen diferentes series de casos agrupados en un metaanálisis, mostrando en conjunto, un total de 273 pacientes con una mediana de mortalidad del 32% a 30 días. Al igual que la cirugía, los resultados mejoran conforme más

diferido se haga el procedimiento, observándose una mortalidad del 50-70% en series en fase aguda (< 2 semanas), respecto a una mortalidad del 25% en fase crónica (>2 semanas). Sin embargo, a la hora de interpretar los datos en términos globales, se debe tener en cuenta el pequeño tamaño de los estudios y la heterogeneidad entre los mismos. En conclusión, a falta de mayor evidencia, el cierre percutáneo parece una alternativa razonable a la clásica cirugía cardíaca en pacientes con alto riesgo quirúrgico.

Por último, a raíz del caso expuesto previamente, cabría plantearse el trasplante cardíaco urgente como alternativa a la cirugía en casos de CIV post-infarto, imprescindiblemente asociado al uso de una asistencia circulatoria o ventricular, preferiblemente de corta duración. Según registros nacionales, existe un progresivo aumento del trasplante urgente sobre el electivo, asociando esta vía una mortalidad del 25% al primer año. En la misma dirección, ha aumentado el uso de asistencias ventriculares como puente al trasplante, de uso casi exclusivo en la vía urgente, y con una mortalidad significativamente mayor en el grupo de ECMO v-a, siendo del 35% a 30 días. Esto puede explicarse por mayor frecuencia de pacientes INTERMACS 1 dentro del grupo de ECMOv-a, donde entre otros englobaríamos a aquellos con CIV sometidos a trasplante cardíaco. Sin embargo, análisis de supervivencia al alta no muestran diferencias significativas en relación con la escala INTERMACS, lo que traduce un periodo de mayor riesgo inicial en probable relación a una peor situación basal del paciente previo al trasplante, más que a una mortalidad asociada de forma intrínseca al propio ECMO. Por todo ello, el ECMO v-a podría permitir reestablecer condiciones más favorables al trasplante cardíaco urgente, mejorando en consecuencia las cifras de mortalidad tanto si se opta por cirugía diferida como por trasplante cardíaco urgente. Sin embargo, a falta de resultados específicos de trasplante cardíaco urgente en el contexto de CIV post-IAM, este enfoque sería una alternativa factible en casos rechazados para cirugía. No obstante, dada la variabilidad de mortalidad quirúrgica entre CIV y trasplante cardíaco entre los distintos centros, sería recomendable individualizar cada situación.

## CONCLUSIÓN

La comunicación interventricular post-infarto es una complicación infrecuente, en la que persiste una elevada tasa de mortalidad. El tratamiento quirúrgico es de elección, presentando mejores resultados conforme se aleja del evento agudo. Con el auge de las asistencias circulatorias y ventriculares existe la posibilidad de estabilizar al paciente durante las dos primeras semanas para mejorar resultados quirúrgicos y de mortalidad. El cierre percutáneo aparece como alternativa en pacientes de alto riesgo quirúrgico. La utilización de asistencia circulatoria o ventricular como puente al

trasplante urgente sería factible en casos en los que la cirugía quede contraindicada y parece razonable individualizar en el resto en situaciones

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bajaj A, Sethi A, Rathor P, Suppogu N, Sethi A. Acute Complications of Myocardial Infarction in the Current Era: Diagnosis and Management. *Journal of Investigative Medicine*. 2015;63:844-855.
2. Jones BM, Kapadia SR, Smedira NG, Robich M, Tuzcu EM, Menon V, et al. Ventricular septal rupture complicating acute myocardial infarction: a contemporary review. *European Heart Journal*. 2014;35:2060-2068.
3. Schlotter F, de Waha S, Eitel I, Desch S, Fuernau G, Thiele H. Interventional post-myocardial infarction ventricular septal defect closure: a systematic review of current evidence. *EuroIntervention* 2016;12:94-102.
4. Barge-Caballero E, Almenar-Bonet L, Gonzalez-Vilchez F, Lamber-Rodriguez JL, González-Costello J, Segovia-Cubero J, et al. Clinical outcomes of temporary mechanical circulatory support as a direct bridge to heart transplantation: a nationwide Spanish registry. *Eur J Heart Fail* 2018;20:178-86.
1. Barge-Caballero E, Segovia-Cubero J, Almenar-Bonet L, Gonzalez-Vilchez F, Villa-Arranz A, Delgado-Jimenez J, et al. Preoperative INTERMACS Profiles Determine Postoperative Outcomes in Critically Ill Patients Undergoing Emergency Heart Analysis of the Spanish Heart Transplant Registry. *Circ. Heart Fail*. 2013;6:763-772

## **Capítulo 12.**

# **Lo que se esconde detrás del bloqueo**

Adrián Riaño Ondiviela, Gabriela Tirado Conte, Octavio Jiménez  
Melo, Francisco Cueva Recalde

## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 81 años, con antecedentes de hipertensión arterial y fibrilación auricular paroxística en tratamiento con acenocumarol.

### Motivo de consulta

La paciente acude a urgencias tras presentar caída casual en domicilio e impotencia funcional en la extremidad inferior izquierda. Es diagnosticada de fractura pertrocantérea de fémur y es ingresada a cargo del servicio de Traumatología pendiente de tratamiento quirúrgico.

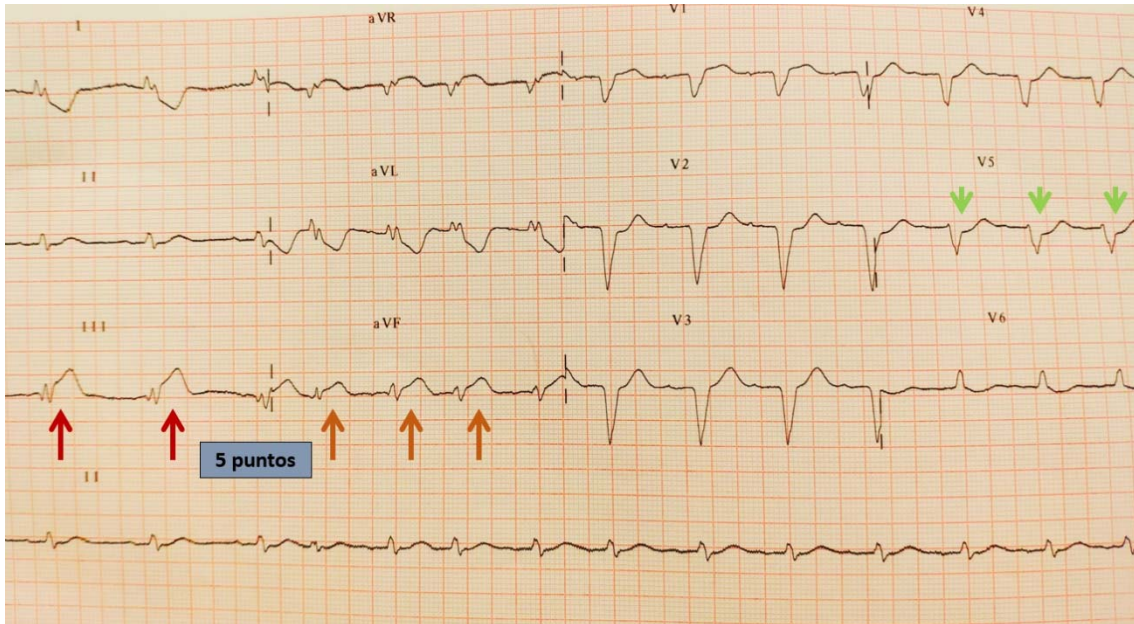
El día siguiente, en la planta de hospitalización, la paciente presenta dolor torácico opresivo de comienzo súbito, con intenso cortejo vegetativo y mal estado general.

### Exploración física

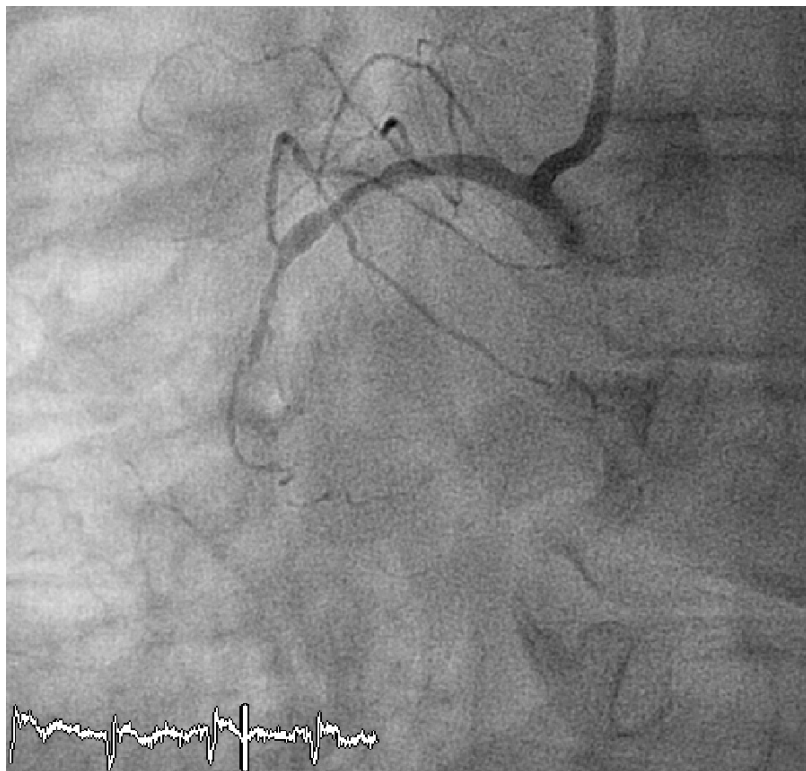
Impresiona de gravedad, con obnubilación, diaforesis y frialdad distal. Tensión arterial 75/45 mmHg. A la auscultación presenta tonos rítmicos a 85 latidos por minuto sin soplos y crepitantes húmedos en ambas bases pulmonares. El abdomen es depresible sin dolor a la palpación y presenta edemas con fóvea en tercio inferior de extremidades inferiores.

### Pruebas complementarias:

- Electrocardiograma (**figura 1**): ritmo sinusal a 85 latidos por minuto con extrasistolia supraventricular. Bloqueo auriculoventricular de primer grado y bloqueo completo de rama izquierda. Elevación del segmento ST de hasta 3 mm, concordante con el QRS, en DIII y aVF. Descenso del segmento ST de 1.5mm en V5, concordante con el QRS.
- Coronariografía emergente (**figura 2**): oclusión aterotrombótica en segmento medio de arteria coronaria derecha, con flujo inicial TIMI 0. Sobre dicha lesión se realiza, de forma emergente, intervencionismo coronario percutáneo e implante de un stent farmacoactivo. Presenta además lesiones severas arterias descendente anterior y circunfleja.



**Figura 1.** ECG de 12 derivaciones que muestra bloqueo de rama izquierda, elevación del segmento ST de hasta 3 mm concordante, en DIII y aVF (flechas rojas), junto con descenso del segmento ST de 1 mm, concordante, en V5 (flechas verdes).



**Figura 2.** Coronariografía donde se observa oclusión aterotrombótica de coronaria derecha media.

## JUICIO CLÍNICO

- Síndrome coronario agudo con elevación del ST inferior Killip IV

## DISCUSIÓN

El electrocardiograma es la primera prueba diagnóstica para la mayoría de los pacientes que presentan dolor torácico, ya que aporta información rápida respecto al origen del dolor y puede orientar el tratamiento. Sin embargo, la presencia de un bloqueo de la conducción de rama izquierda condiciona una serie de alteraciones en la repolarización que pueden enmascarar la isquemia miocárdica aguda, dificultando el diagnóstico y prolongando el tiempo hasta la revascularización.

Durante muchos años, se han propuesto distintos signos electrocardiográficos para intentar valorar la isquemia aguda en presencia de bloqueo de rama izquierda. Sgarbossa et al. validaron 3 signos electrocardiográficos basados en alteraciones del segmento ST para el diagnóstico de infarto agudo de miocardio. Realizando un modelo logístico, les asignó una puntuación en función del peso de cada criterio en cuanto a la probabilidad de infarto (tabla 1):

### Criterios electrocardiográficos de infarto agudo de miocardio y bloqueo de rama izquierda

<i>Supradesnivelación concordante de al menos 1mm del segmento ST</i>	Score 5
Infradesnivelación de al menos 1mm del segmento ST en derivaciones V1-V3	Score 3
<b>Supradesnivelación discordante de al menos 5mm del segmento ST</b>	<b>Score 2</b>

**Tabla 1.** Criterios de Sgarbossa

Smith et al. propusieron la modificación del tercer criterio por una elevación discordante del ST mayor del 25% de la profundidad de la onda S previa (cociente  $ST/S \leq -0.25$ ), mejorando la sensibilidad diagnóstica.

Para una especificidad mayor del 90% de diagnóstico de infarto agudo de miocardio, se requiere una puntuación mínima de 3. Por lo tanto, en presencia únicamente del tercer criterio deberíamos realizar más estudios para establecer

el diagnóstico. Una combinación de varios de estos criterios en un mismo paciente mejora la especificidad diagnóstica.

Nuestra paciente presenta una elevación concordante del segmento ST en cara inferior de más de 1mm, por lo que tiene un score de 5, con una probabilidad del 88%. Además, presenta descenso del ST evolutivo en V5 que, aunque no forma parte de los criterios diagnósticos de Sgarbossa, también sugieren origen isquémico como etiología del dolor torácico.

Conocer estos criterios nos puede ayudar en el manejo de los pacientes que presentan dolor torácico y bloqueo de rama izquierda. Realizar con diagnóstico precoz nos permite actuar con rapidez y mejorar el pronóstico vital de este tipo de paciente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sgarbossa EB, Pinski SL, Barbagelata A, Underwood DA, Gates KB, Topol EJ, et al. Electrocardiographic diagnosis of evolving acute myocardial infarction in the presence of left bundle-branch block: GUSTO-1 (Global Utilization of Streptokinase and Tissue Plasminogen Activator for Occluded Coronary Arteries) investigators. *N Engl J Med.* 1996; 334(8):481-487
2. Smith SW, Dodd KW, Henry TD, Dvorak DM, Pearce LA. Diagnosis of ST-elevation myocardial infarction in the presence of left bundle branch block using the ST-elevation to S-wave ratio in a modified Sgarbossa rule. *Ann EmergMed.* 2012; 60:766–776.
3. Tabas JA, Rodriguez RM, Seligman HK, Goldschlager NF. Electrocardiographic criteria for detecting acute myocardial infarction in patients with left bundle branch block: a metaanalysis. *Ann Emerg Med* 2008; 52:329-36

## **Capítulo 13.**

# **Alteración de la conducción auriculoventricular en el infarto agudo de miocardio**

Alba Cruz Galbán

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 59 años de edad con antecedentes personales de hipertensión arterial sistémica, diabetes mellitus tipo II y tabaquismo activo. Como tratamiento habitual tomaba metformina y ramipril.

### Motivo de consulta:

El paciente acude a urgencias por dolor centrotorácico opresivo irradiado a espalda acompañado de cortejo vegetativo de 2 días de evolución coincidiendo con los esfuerzos, con último episodio de mayor intensidad y en reposo el día de hoy. Niega la presencia de disnea, edema en miembros inferiores u otra clínica congestiva, así como cualquier otra sintomatología en la esfera cardiovascular.

### Exploración física:

A la auscultación cardíaca se encuentra rítmico a 50 latidos por minuto (lpm), sin soplos o extratonos. A la auscultación pulmonar, presenta murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. Miembros inferiores sin edema, con pulsos pedios presentes. Tensión arterial de 100/65 mm Hg con 93% de saturación de oxígeno basal.

### Pruebas complementarias

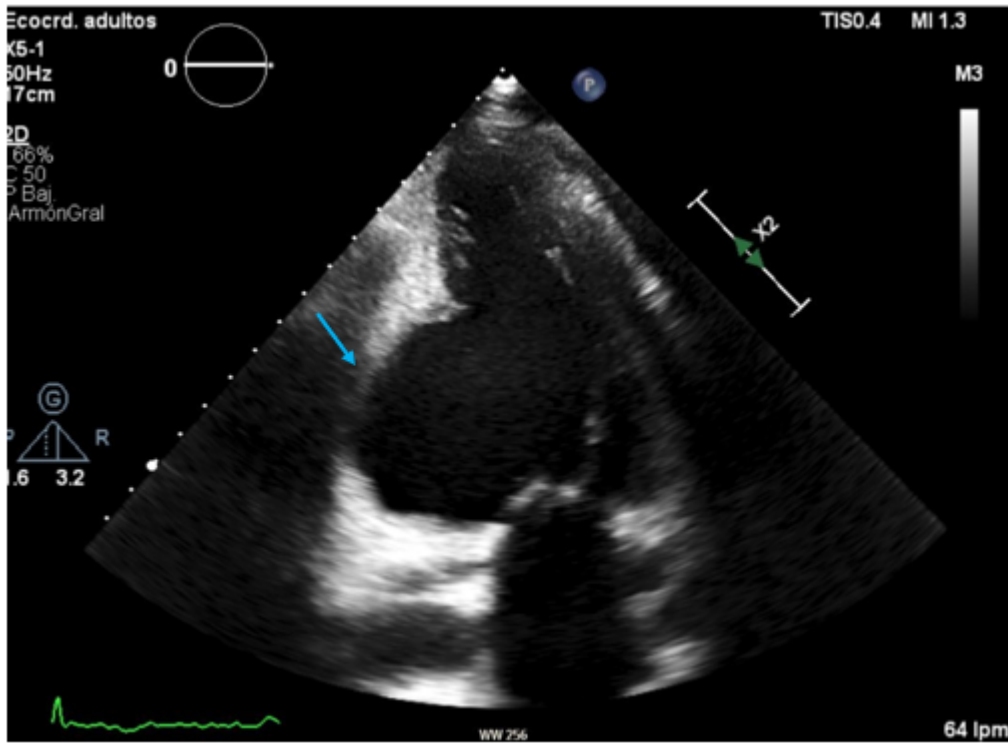
- Electrocardiograma (ECG): Bloqueo auriculoventricular completo con ritmo de escape nodal a 50 lpm con QRS estrecho y elevación del ST en cara inferior (DIII, II y AVF) con descenso espejular de V1-V3.



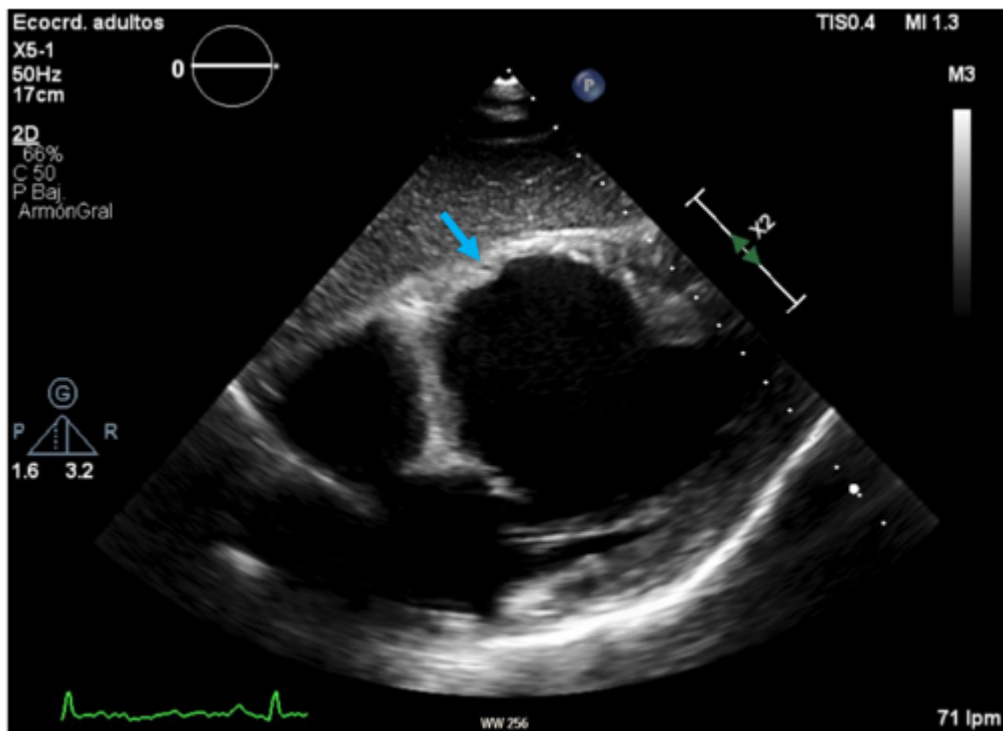
Imagen 1. ECG en el cual destaca con el marcador azul onda p regular y dissociada del QRS indicando BAV completo, así como indicado en rojo la elevación del ST en cara inferior.

**Imagen 1:** ECG en el cual destaca con el marcador azul la onda p regular y dissociada del QRS, indicando BAV completo, así como indicado en rojo la elevación del ST en cara inferior.

- Radiografía de tórax: índice cardiotorácico normal, con signos de hipertensión venocapilar tipo II.
- Coronariografía: Enfermedad de dos vasos. Tronco común izquierdo sin lesiones. Descendente anterior media con estenosis moderada (50-70%). Arteria circunfleja sin lesiones. Arteria coronaria derecha proximal con estenosis significativa (70-99%) con rama posterolateral ocluida. Se implanta stent farmacoactivo en coronaria derecha así como en rama posterolateral con buen flujo TIMI final.
- Ecocardiograma transtorácico: Ventrículo izquierdo severamente dilatado con fracción de eyección ligeramente deprimida ( FEVI 46% por Simpson bp) con aneurisma inferobasal de grandes dimensiones, con extensión inferolateral con ecocontraste espontáneo sin poder descartar trombo laminar. Acinesia inferior media, inferoseptal e inferolateral basal y media. Hipocinesia inferior apical. Ventrículo derecho de tamaño y función normal. Sin valvulopatías significativas.



**Imagen 2:** plano apical que pone de manifiesto el gran aneurisma inferolateral.



**Imagen 3:** plano subxifoideo que muestra el aneurisma inferolateral.

## EVOLUCIÓN

El paciente ingresa en la Unidad Coronaria una vez revascularizado, sin dolor torácico y hemodinámicamente estable, persistiendo el bloqueo

auriculoventricular completo con ritmo de escape suprahissiano. En las primeras 48 horas el paciente presenta asistolia con síncope por lo que se implanta marcapasos transitorio con una FC de escape a 40 lpm de manera que los siguientes días alterna ritmo propio con ritmo estimulado.

Al séptimo día presenta parada cardiorrespiratoria por fenómeno R sobre T sobre ritmo no estimulado que requiere RCP avanzada durante 30 min objetivando oclusión trombótica de CD distal que se revasculariza. Tras la PCR presenta shock cardiogénico refractario que precisa implante de ECMO V-A evolucionando favorablemente con mejoría de la FEVI y explante exitoso.

Quince días tras el infarto el paciente recupera ritmo propio, no precisando de implante de marcapasos definitivo.

## JUICIO CLÍNICO

- Síndrome coronario agudo con elevación del ST inferior.
- Enfermedad coronaria de un vaso: coronaria derecha con ramo posterolateral ocluido y lesión severa de interventricular posterior. Angioplastia primaria con stent fármaco sobre ambas. Trombosis aguda del stent con angioplastia.
- Bloqueo auriculoventricular completo en el contexto de isquemia aguda recuperado.
- Parada cardiorrespiratoria por fibrilación ventricular.
- Disfunción ventricular severa con implante de ECMO V-A como puente a recuperación.
- Aneurisma inferobasal gigante.

## DISCUSIÓN

El bloqueo AV de alto grado es una complicación que ocurre en el 1,5-3% de los infartos con elevación del ST y generalmente se asocia a infartos inferoposteriores<sup>1,2</sup>.

En la mayoría de los casos el bloqueo se desarrolla gradualmente y suele presentar un QRS estrecho con FC >40 lpm respondiendo muy bien a tratamiento con atropina, lo que sugiere un influjo vagal aumentado a nivel del NAV. Por ello, raramente precisan implante de marcapasos transitorio, pudiendo considerarse cuando la bradicardia se asocia a disfunción ventricular, síncope o angina<sup>3</sup>.

Frecuentemente es transitorio, con remisión del mismo los primeros días tras el infarto; sin embargo, en algunos casos pueden presentar una duración más allá de la semana de manera que la decisión del momento del implante de un marcapasos definitivo se hace difícil, no habiendo consenso en cuanto al punto de corte a partir del cual habría que valorar dicho implante, pudiendo ser

razonable esperar 14 días tras el infarto. Cabe destacar que este hallazgo se ha relacionado con un peor pronóstico en aquellos pacientes que lo presentan en los primeros 30 días postinfarto, a pesar de la angioplastia primaria<sup>4</sup>.

En el caso expuesto, el bloqueo auriculoventricular de más de 2 semanas de duración asociado al aneurisma ventricular inferobasal gigante hacía pensar en una baja probabilidad de la reversibilidad del mismo, sin embargo, al 15º día el paciente recupera el ritmo sinusal sin nuevos eventos bradiarrítmicos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Meine TJ, Al-Khatib SM, Alexander JH, Granger CB, White HD, Kilaru R et al. Incidence predictors and outcomes of high-degree atrioventricular block complicating acute myocardial infarction treated with thrombolytic therapy. *Am Heart J* 2005; 149:670-674.
2. Kosmidou I, Redfors B, Dordi R, Dizon JM, McAndrew T, Mehran R et al. Incidence, predictors and outcomes of high grade atrioventricular block in patients with ST-segment elevation myocardial infarction undergoing primary percutaneous coronary intervention (from the HORIZONS-AMI trial). *Am J Cardiol* 2017; 119:1295-1301
3. Mega JL, Morrow DA. ST segment elevation myocardial infarction: Management. *Braunwald's Heart Disease*, 10th edition, 2015. Elsevier Saunders, Philadelphia; p:1095-1147
4. Singh SM, Fitzgerald G, Yan AT, Brieger D, Fox KA, López Sendón J et al. High grade atrioventricular block in acute coronary syndromes: insights from the Global registry of acute coronary events. *Eur Heart J*. 2015; 36:976-83

## **Capítulo 14.**

# **SCACEST de origen embólico**

Paula Vela Martín, Daniel de Castro Campos, Fernando Hernández  
Terciado, Juan Manuel Escudier Villa

## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 74 años, HTA y dislipémica. Antecedentes de artritis psoriásica. Reemplazo valvular aórtico por estenosis aórtica con implante de bioprótesis de pericardio bovino hace 6 meses. Último ingreso 4 semanas antes por fractura vertebral dorsal (D12) que precisó inmovilización durante dos semanas.

### Motivo de consulta:

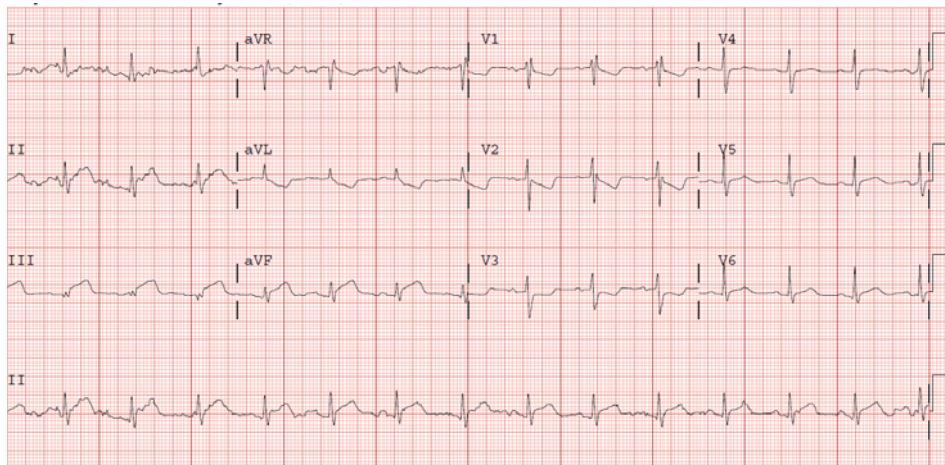
Acude a urgencias por dolor centrotorácico opresivo de inicio en reposo de 3 horas de evolución, con cortejo vegetativo.

### Exploración:

Hemodinámicamente estable. Febrícula de 37,5°. Auscultación cardiopulmonar sin soplos, presencia de crepitantes bibasales.

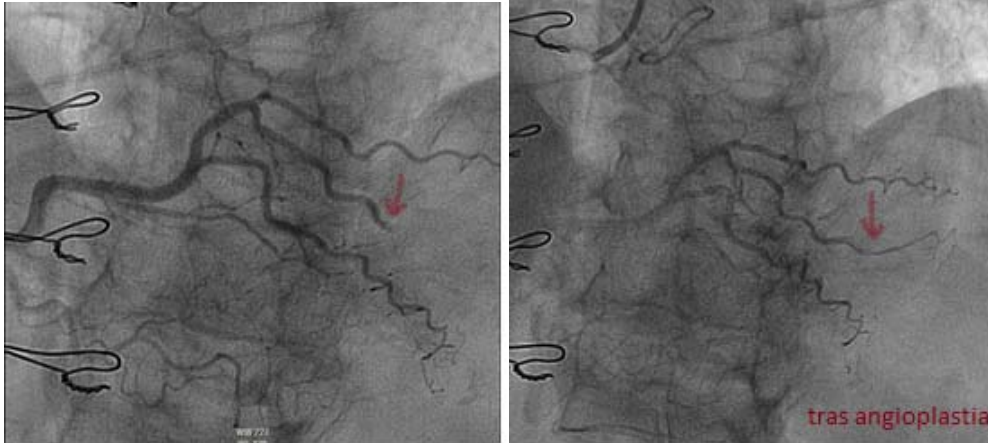
### Pruebas complementarias:

- ECG: ritmo sinusal, elevación del segmento ST en la cara inferior con descenso espejador en aVL y de V1-3.

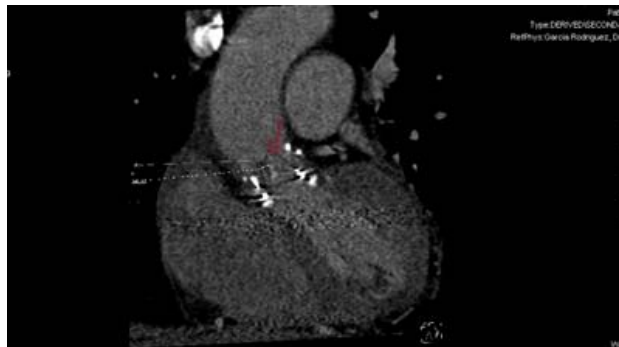


- Ecocardiograma transtorácico urgente: Función ventricular normal, hipoquinesia inferolateral basal. Ventriculo derecho normal en estructura y función. Gradientes transprotésicos normales (gradiente medio válvula aórtica 15 mmHg).

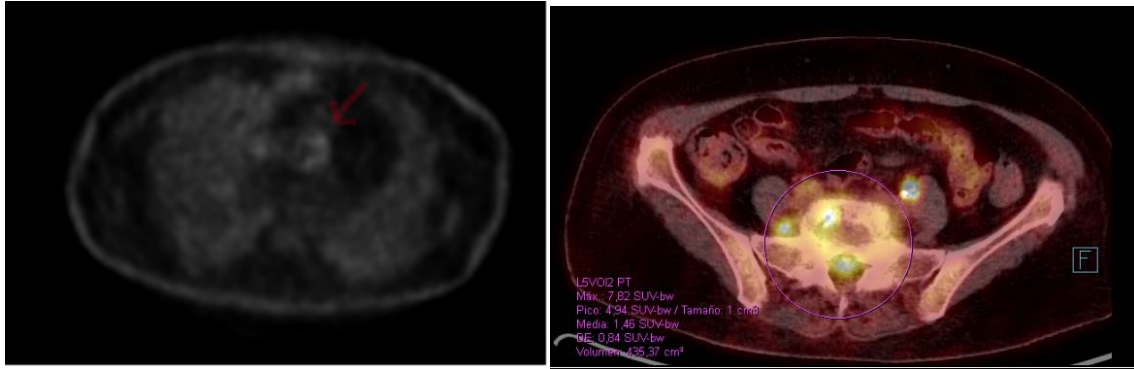
- Coronariografía urgente: Obstrucción de causa embólica en la rama distal de la arteria coronaria derecha. Se realiza angioplastia con balón, con buen resultado angiográfico final.



- Ecocardiograma transesofágico (ETE): prótesis aórtica biológica con movimiento normal de los velos. No se observan trombos ni vegetaciones. Orejuela libre. Se inyecta suero salino agitado sin observar paso de flujo a través de foramen oval.
- TAC cardiaco: se objetiva imagen de 10x4 mm en íntima relación con valva aórtica derecha.



- Tomografía por emisión de positrones (PET) cardiaco: captación heterogénea perivalvular protésica compatibles con endocarditis. Aumento de captación patológica en espacio discal de L5-S1, sugestiva de espondilodiscitis. Fractura-aplastamiento vertebral en D12.



## EVOLUCIÓN DURANTE EL INGRESO

A su llegada a Urgencias se administró doble antiagregación y se realizó un cateterismo urgente, con los resultados descritos previamente, por lo que ingresó en Cardiología para estudio etiológico mediante ETE, TAC y PET cardíaco. Se extrajeron hemocultivos por aparición de fiebre, que fueron positivos, con un diagnóstico final de endocarditis por *Streptococcus gordonii*, recibiendo tratamiento durante 4 semanas con Ceftriaxona, con buena respuesta. Fue dada de alta en la 5ª semana de ingreso una vez finalizado el tratamiento y descartadas nuevas complicaciones.

## JUICIO CLÍNICO

- Endocarditis protésica aórtica precoz por *Streptococcus gordonii*.
- Síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST inferior por mecanismo embólico (IAM tipo 2).
- Espondilodiscitis L5-S1 en el contexto previo.

## DISCUSIÓN

La endocarditis infecciosa (EI) en una enfermedad que puede manifestarse de formas muy diversas en función de las características del paciente, válvula afectada o microorganismo responsable, por lo que es importante mantener un alto índice de sospecha. La aparición de fiebre, un nuevo soplo y la descompensación de insuficiencia cardíaca son las formas más frecuentes de presentación<sup>1,2</sup>.

Se trata de una patología altamente embolígena. Al diagnóstico, uno de cada cinco pacientes presenta un evento embólico sintomático, principalmente en forma de accidente cerebrovascular e infarto esplénico<sup>1</sup>. No obstante, hasta el 50% de los pacientes los sufre de forma silente, incluidos microembolismos al árbol coronario<sup>2</sup>.

El síndrome coronario agudo (SCA) como forma de debut de una EI izquierda es muy infrecuente, solo el 2-3% de los pacientes<sup>1,3</sup>, de los cuales únicamente un tercio presenta elevación del segmento ST (SCACEST)<sup>4</sup>.

En la mayoría de los casos el infarto se debe a la embolización coronaria séptica (generalmente al árbol coronario izquierdo) o a la aparición de abscesos o pseudoaneurismas perivalvulares que comprimen de forma extrínseca un vaso coronario. Otros mecanismos menos frecuentes son la compresión extrínseca del tronco por una vegetación de gran tamaño o la aparición de insuficiencia aórtica severa con deterioro agudo de la perfusión coronaria<sup>5,6</sup>.

En cuanto al manejo del SCA en el seno de una EI existen opiniones discordantes. Algunos autores consideran imprudente realizar un cateterismo urgente por el riesgo de fragmentar y embolizar las vegetaciones, y abogan por realizar antes una prueba de imagen que descarte complicaciones perivalvulares<sup>2</sup>. Una vez descartadas aconsejan realizar una coronariografía y, en el caso de encontrar lesiones embólicas, tratarlas mediante angioplastia. El implante de stent está cuestionado por el mayor riesgo de desarrollar aneurismas micóticos en los vasos tratados, lo que obligaría a realizar cateterismos de control durante el seguimiento<sup>6</sup>. Sí existe consenso en desaconsejar el tratamiento mediante trombolisis por el elevado riesgo de complicaciones hemorrágicas cerebrales<sup>6,7</sup>.

Nuestra paciente debutó como un SCACEST, por lo que se realizó un cateterismo urgente que descubrió una obstrucción de origen embólico en el segmento distal de la arteria coronaria derecha, sin encontrar lesiones ateroscleróticas en el resto de vasos. Esto, unido a la aparición de fiebre durante el ingreso, animó a investigar su etiología por medio de otros estudios. Las imágenes del PET cardiaco junto con los cultivos positivos para un microorganismo típico de EI, permitieron establecer su diagnóstico definitivo y ofrecer el tratamiento correcto.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Habib G, Erba PA, Jung B, Donal E, Cosyns B, Laroche C, et al. Clinical presentation, aetiology and outcome of infective endocarditis. Results of the ESC-EORP EURO-ENDO (European infective endocarditis) registry: A prospective cohort study. *Eur Heart J*. 2019 Oct 14;40(39):3222-3232B.
2. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongiorni MG, Casalta JP, Zotti F Del, et al. Guía ESC 2015 sobre el tratamiento de la endocarditis infecciosa. *Rev Esp Cardiol*. 2016;69(1):69e1-49.
3. Manzano MC, Vilacosta I, San Román JA, Aragonzillo P, Sarriá C, López D, et al. Síndrome coronario agudo en la endocarditis infecciosa. *Rev Esp Cardiol*. 2007; 60: 24-31.
4. Tiurin VP, Korneev NV. The mechanisms of the development and diagnosis of myocardial infarct in septic endocarditis. *Ter Arkh*. 1992; 64: 55-8

5. Otto CM. Aortic regurgitation. In: Valvular heart disease. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 2004. p. 302-35.
6. Khan F, Khakoo R, Failing C. Managing embolic myocardial infarction in infective endocarditis: current options. *J Infect.* 2005; 51: 101-5.
7. Herzog CA, Henry TD, Zimmer SD. Bacterial endocarditis presenting as acute myocardial infarction: A cautionary note for the era of reperfusion. *Am J Med* 1991; 90: 392-7.

## **Capítulo 15.**

# **Shock cardiogénico post infarto agudo de miocardio**

Alba Cruz Galbán, Marta Alonso Fernández de Gatta

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 64 años de edad, exfumador sin otros factores de riesgo cardiovascular u otros antecedentes médicos de interés ni tratamiento habitual.

### Motivo de consulta:

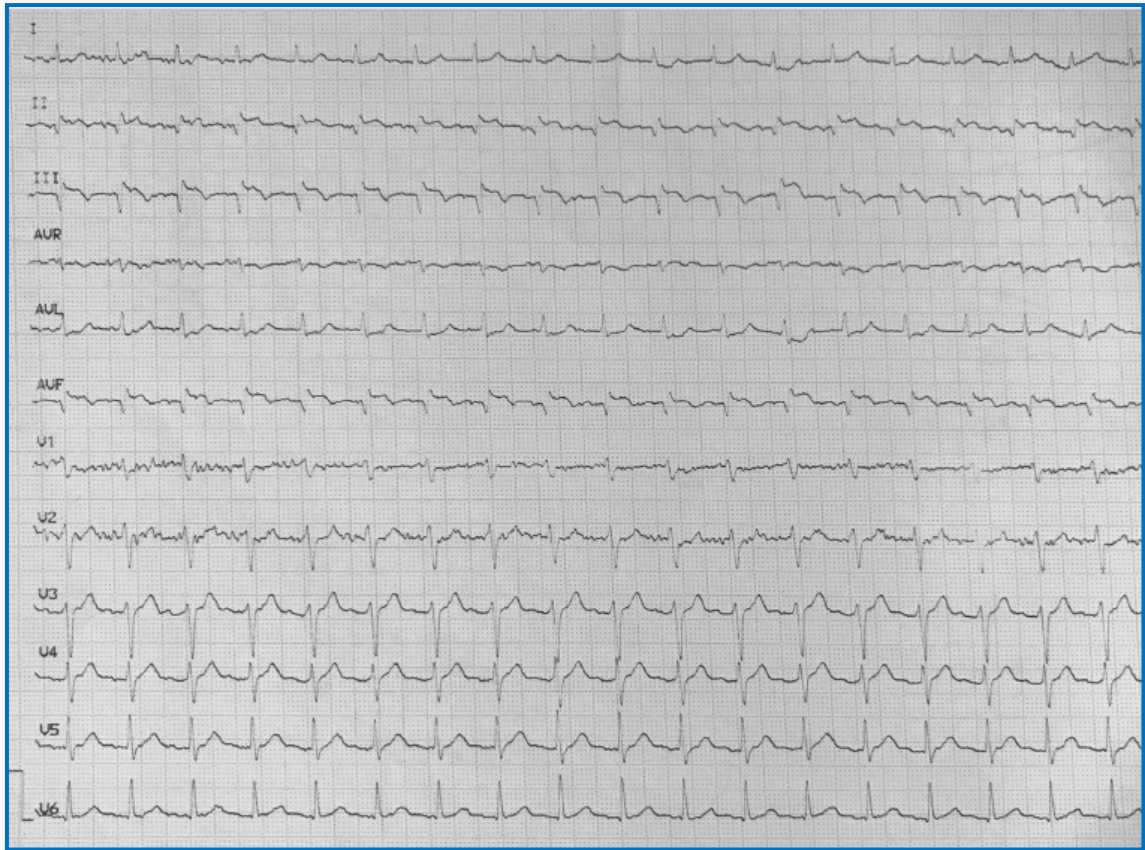
El paciente acude a urgencias por dolor centrotorácico opresivo no irradiado, con cortejo vegetativo de 5 días de evolución. Asimismo, el paciente niega haber presentado palpitaciones, mareo o síncope. También niega disnea, edema en miembros inferiores u otra clínica congestiva.

### Exploración física:

A la auscultación cardíaca se encuentra rítmico a 130 latidos por minuto, con soplo sistólico en foco tricúspideo III/VI. A la auscultación pulmonar, presentaba murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación con hepatomegalia de 3 traveses de dedo. Miembros inferiores sin edemas, con pulsos pedios presentes. Tensión arterial de 100/65 mm Hg con 93% de saturación de oxígeno basal.

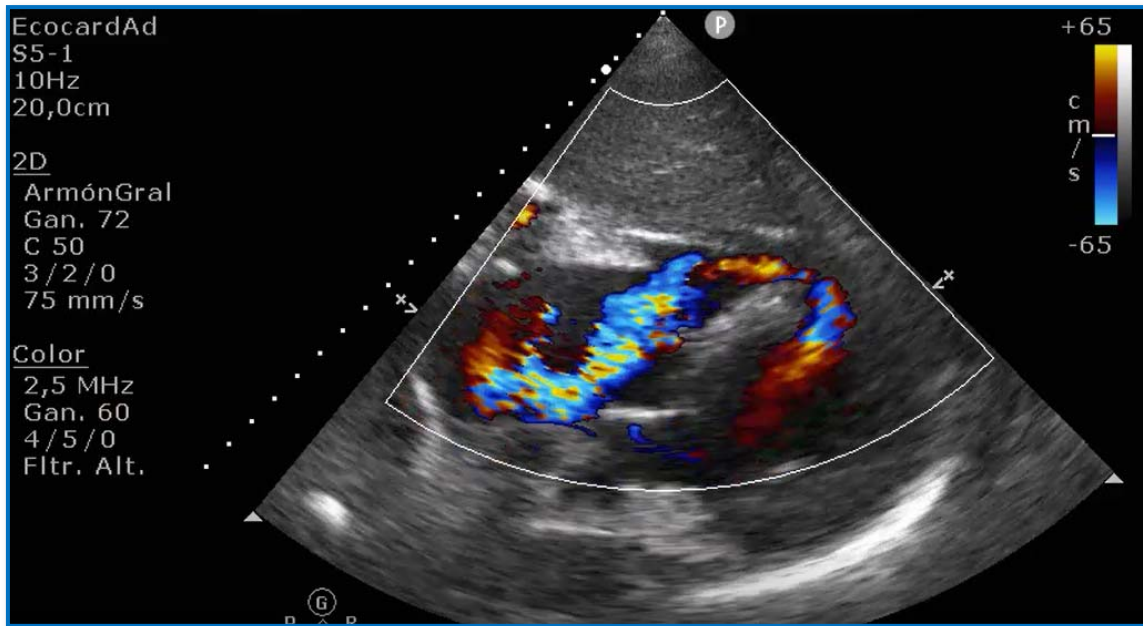
### Pruebas complementarias:

- Electrocardiograma (ECG, **Imagen 1**): Taquicardia regular de QRS estrecho a 140 lpm con elevación del segmento ST en cara inferior con onda Q en las mismas derivaciones.



**Imagen 1:** ECG.

- Radiografía de tórax: índice cardiotorácico normal, con signos de hipertensión venocapilar tipo II.
- Coronariografía: Tronco coronario izquierdo sin lesiones. Descendente anterior proximal con lesión significativa (estenosis del 70%). Circunfleja sin lesiones. Coronaria derecha con oclusión en segmento proximal con imagen compatible con trombo, que se trata mediante stent farmacoactivo.
- Ecocardiograma transtorácico al ingreso: VI no dilatado con acinesia inferior y función sistólica en el límite inferior de la normalidad. VD dilatado y disfuncionante con TAPSE 10 con insuficiencia tricúspide grave por prolapso del velo septal. Sin otras valvulopatías significativas y sin derrame pericárdico.
- Ecocardiograma transtorácico durante el ingreso (**Imagen 2 y 3**): VI hiperdinámico con fracción de eyección preservada. CIV en septo inferior de 14 mm de diámetro mayor con shunt izquierda-derecha. VD no dilatado con parámetros longitudinales normales (TAPSE y TDI), pero con FE por fracción de acortamiento disminuida (<30%). No se observan valvulopatías izquierdas significativas. Insuficiencia tricuspídea libre que impresiona por rotura de papilar.



**Imagen 2.** Plano subxifoideo con Doppler color que pone de manifiesto la comunicación interventricular e insuficiencia tricuspídea severa.



**Imagen 3.** Plano apical cuatro cámaras en el que destaca importante defecto septal ventricular.

## EVOLUCIÓN

El paciente ingresa en la Unidad Coronaria una vez revascularizado, sin dolor torácico y hemodinámicamente estable. Durante las siguientes 24 horas el paciente presenta empeoramiento clínico brusco que evoluciona a shock cardiogénico refractario con fracaso multiorgánico (FMO) (insuficiencia renal aguda y fallo hepático severos) por lo que se repite ecocardiograma transtorácico en el que destaca CIV de gran tamaño con cortocircuito izquierda derecha e insuficiencia tricuspídea severa en probable relación con rotura de músculo papilar, con disfunción ventricular derecha (Imágenes 1 y 2).

Se desestima la opción de cirugía emergente por FMO del paciente e IAM reciente debido al alto riesgo quirúrgico. Por ello, se decide implante percutáneo de oxigenador con membrana extracorpórea venoarterial (ECMO V-A) fémoro-femoral como puente a recuperación y balón de contrapulsación aórtico con el fin de restaurar el fallo de órganos y mantener estabilidad hemodinámica para poder llevar a cabo tratamiento diferido de la CIV. Así mismo, el paciente precisó terapia de sustitución renal continua. Posteriormente el paciente muestra mejoría hemodinámica, respiratoria, así como progresiva normalización del perfil hepático y renal. En este momento, y tras 10 días bajo soporte con ECMO, se realiza reparación quirúrgica de la CIV y sustitución valvular tricúspidea.

## JUICIO CLÍNICO

- Síndrome coronario agudo: infarto agudo de miocardio inferior con extensión a ventrículo derecho.
- Enfermedad coronaria de dos vasos: oclusión de coronaria derecha proximal con revascularización percutánea y lesión significativa en descendente anterior proximal.
- Shock cardiogénico por comunicación interventricular con fracaso multiorgánico

## DISCUSIÓN

La CIV post IAM es una complicación con alta morbimortalidad<sup>1</sup> cuyo tratamiento de elección es la cirugía, aunque también se puede considerar el cierre percutáneo en casos seleccionados<sup>2</sup>.

La elección del mejor momento para su reparación es esencial para mejorar el éxito del tratamiento. Esto es debido a que la cirugía urgente se asocia, a su vez, a una alta mortalidad dada la friabilidad del tejido miocárdico, además de la situación de inestabilidad hemodinámica y FMO que presentan en ocasiones estos pacientes<sup>3</sup>. En este escenario resulta interesante considerar el soporte circulatorio mediante ECMO V-A con el objetivo de mejorar la función de los

órganos vitales, así como mantener un buen estado hemodinámico con el fin de retrasar la cirugía para que el tejido miocárdico se organice y cicatrice; mejorando así los resultados de la cirugía<sup>4</sup>.

En el caso expuesto, se trataba de un paciente con inestabilidad hemodinámica y FMO que, sin implante de ECMO V-A presentaba un riesgo extremadamente alto de mortalidad.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Shahreyar O, Akinseye M, Nayyar M, Ashraf U, Ibebuogu UN. Post-myocardial ventricular septal defect: a comprehensive review. *CV revascularization Med J*. 2018
2. Chessa M, Carminati M, Cao Q, Butera G, Giusti S, Bini RM et al. Transcatheter closure of congenital and acquired muscular ventricular septal defects using the Amplatzer device. *J Invas Cardiol*. 2002; 14: 322-7
3. Cinq Mars A, Voisine P, Dagenais F, Charbonneau É, Jacques F, Kalavrouziotis D et al. Risk factors of mortality after surgical correction of ventricular septal defect following myocardial infarction: retrospective analysis and review of the literatura. *Int J Cardiol*. 2016; 206: 27-36
4. Eilon R, Kogan A, Boris O, Raanani E, Sternil L. Preoperative extracorporeal membrane oxygenation for postinfarction ventricular septal defect. *Innovations*. 2019 Vol 14; 75-79.

## Capítulo 16.

# Dolor torácico tras síndrome coronario agudo reciente: siempre alerta

Joan Torres Marqués, Virginia Ruiz Pizarro, Margarita Esther Moranta Ribas, Jorge Álvarez Rubio

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 74 años de edad, hipertenso y diabético tipo 2. Ingreso reciente por infarto agudo de miocardio sin elevación del ST (IAMSEST) con troponina I US pico de 955,90 ng/L. Ecocardiograma: fracción de eyección 48%, discinesia de segmentos apicales, estenosis aórtica moderada. Coronariografía: enfermedad coronaria de tres vasos. Por anatomía poco favorable para revascularización quirúrgica o percutánea, se decide en sesión medicoquirúrgica seguir manejo conservador. Al alta se pautaron aspirina, clopidogrel, atorvastatina, carvedilol, candesartan/hidroclorotiazida, espironolactona y antidiabéticos orales.

### Motivo de consulta:

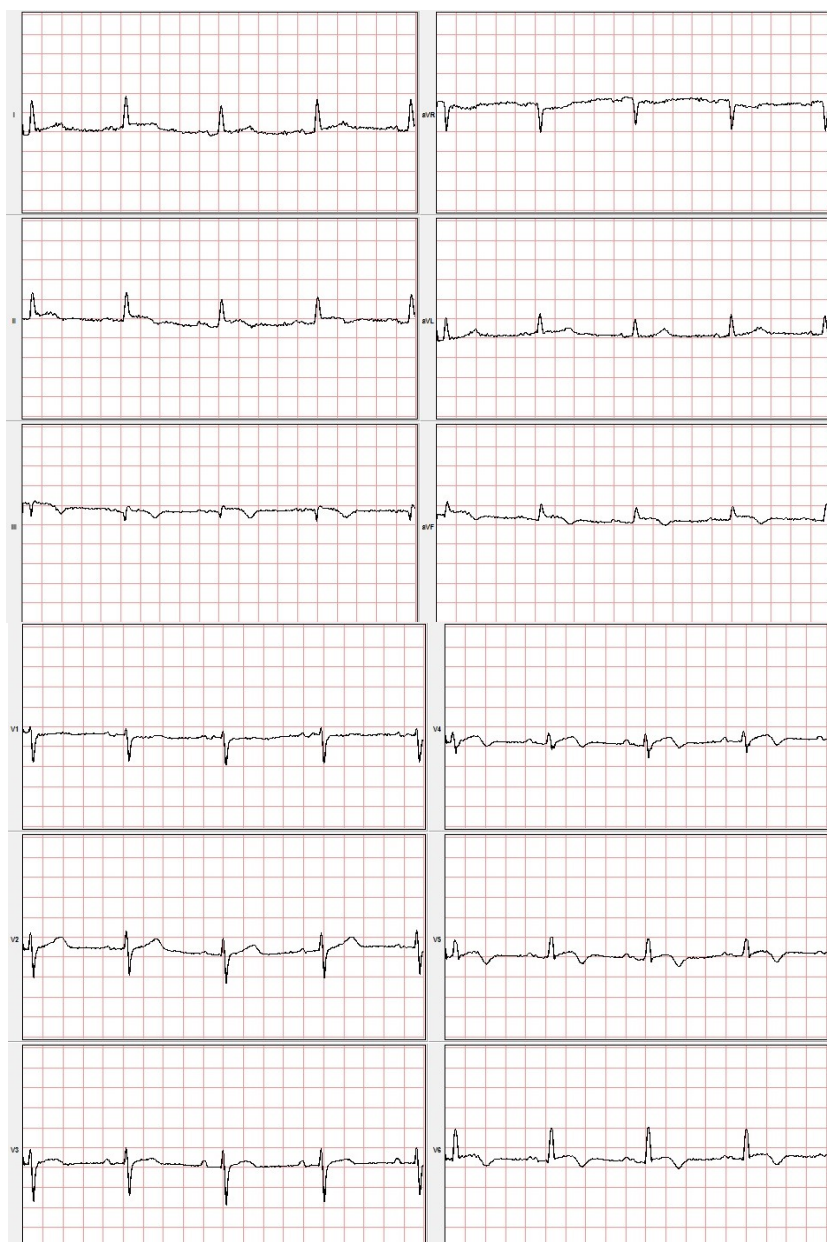
A las 6 semanas del IAMSEST acude a su primera visita a consultas externas de cardiología. Refería haber presentado, cuatro días antes, dolor torácico persistente, punzante, irradiado a hombro izquierdo, que aumentaba de intensidad con la inspiración profunda, no con el decúbito, de 48 horas de duración, sin vegetatismo ni sensación distérmica. En el momento de la consulta se encontraba asintomático.

### Exploración física:

Normotenso. Tonos cardiacos rítmicos, con soplo sistólico aórtico II/VI, segundo ruido preservado y roce pericárdico en borde esternal izquierdo. Crepitantes en bases pulmonares. Sin edemas ni ingurgitación yugular. Pulsos presentes y simétricos. El resto de la exploración física era normal

### Pruebas complementarias:

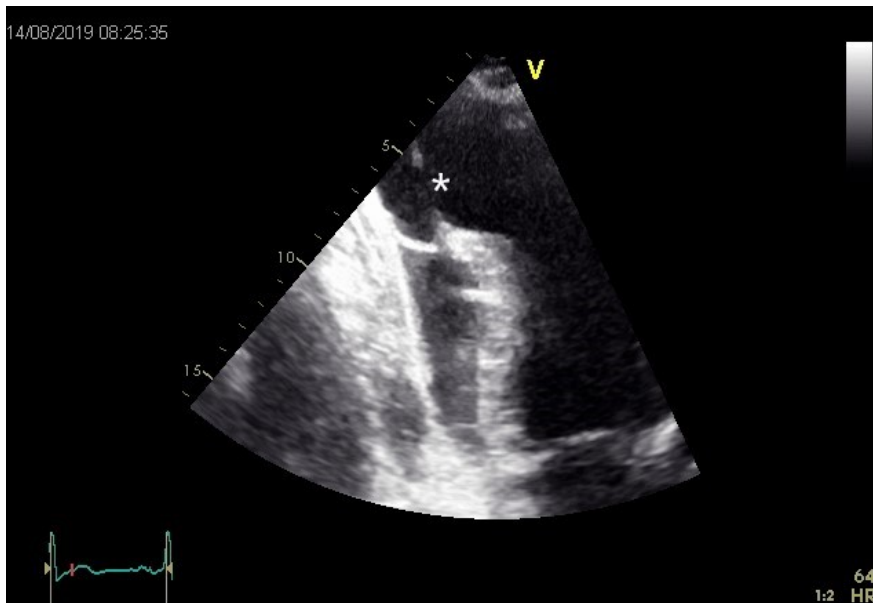
- Electrocardiograma (ECG): Ritmo sinusal 60 lpm, eje 30°, PR mínimamente descendido y elevación ST 1 mm en I, II, III, aVF. V4-V6, con T negativa en III, aVF, V4-V6.



**Figuras 1 y 2.** Derivaciones frontales y precordiales del ECG donde se observa elevación del ST con concavidad superior y descenso del PR en cara inferior y lateral. La inversión de la onda T ya estaba presente al alta tras IAMSEST reciente.

- Análisis: Sin leucocitosis ni desviación izquierda, Hemoglobina 11,4g/dl, Creatinina 1,47mg/dl. Troponina I US 237ng/L (normal 0-34ng/L). Proteína C reactiva 134 mg/L (normal 0-5 mg/L).
- Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo no dilatado (133ml - 61ml/m<sup>2</sup>), con disfunción sistólica global ligera (FEVI Simpson 49%) por aneurisma de todos los segmentos apicales, con segmentos medios y basales respetados. Flujo lento intracavitario sin trombos organizados. Derrame pericárdico moderado (11mm) inferior y lateral y de menor grosor a nivel apical. A nivel miocárdico

inferoapical se observa solución de continuidad con paso de flujo y contraste a saco pericárdico apical, contenido, sin pasar a saco pericárdico inferior ni lateral, sugestivo de rotura miocárdica contenida-pseudoaneurisma-. El derrame no provoca signos de compromiso hemodinámico. Disfunción diastólica grado III con patrón restrictivo y E/E' de 25 indicativo de elevación de presiones de llenado. Válvula mitral con insuficiencia moderada II/IV. Válvula aórtica trivalva esclerocalcificada con insuficiencia ligera y estenosis moderada (V máx 3,3m/s, gradiente medio de 28mmHg, RITV de 0,28 y área por EdC de 1,1cm<sup>2</sup>).



**Figura 3.** Ecocardiograma transtorácico. Proyección dos cámaras. A nivel inferoapical se observa solución de continuidad en miocardio (\*) que se abre a pseudoaneurisma contenido por el pericardio apical. En saco pericárdico medio e inferior, contenido hemático.

- TAC torácico con contraste: Ventrículo izquierdo que muestra pared adelgazada a nivel del ápex con dilatación aneurismática, solución de continuidad y extravasación de contraste que queda coleccionada a nivel apical. Estos hallazgos son compatibles con rotura cardíaca contenida del ápex. No hay cambios en el estudio tardío de contraste. Leve-moderado derrame pericárdico de alta densidad en relación con hemopericardio, mayor a nivel posterior.



**Figura 4. TAC cardiaco.** Proyección dos cámaras. De manera similar al ecocardiograma, se observa solución de continuidad que permite paso de sangre ventricular al saco pseudaneurismático.

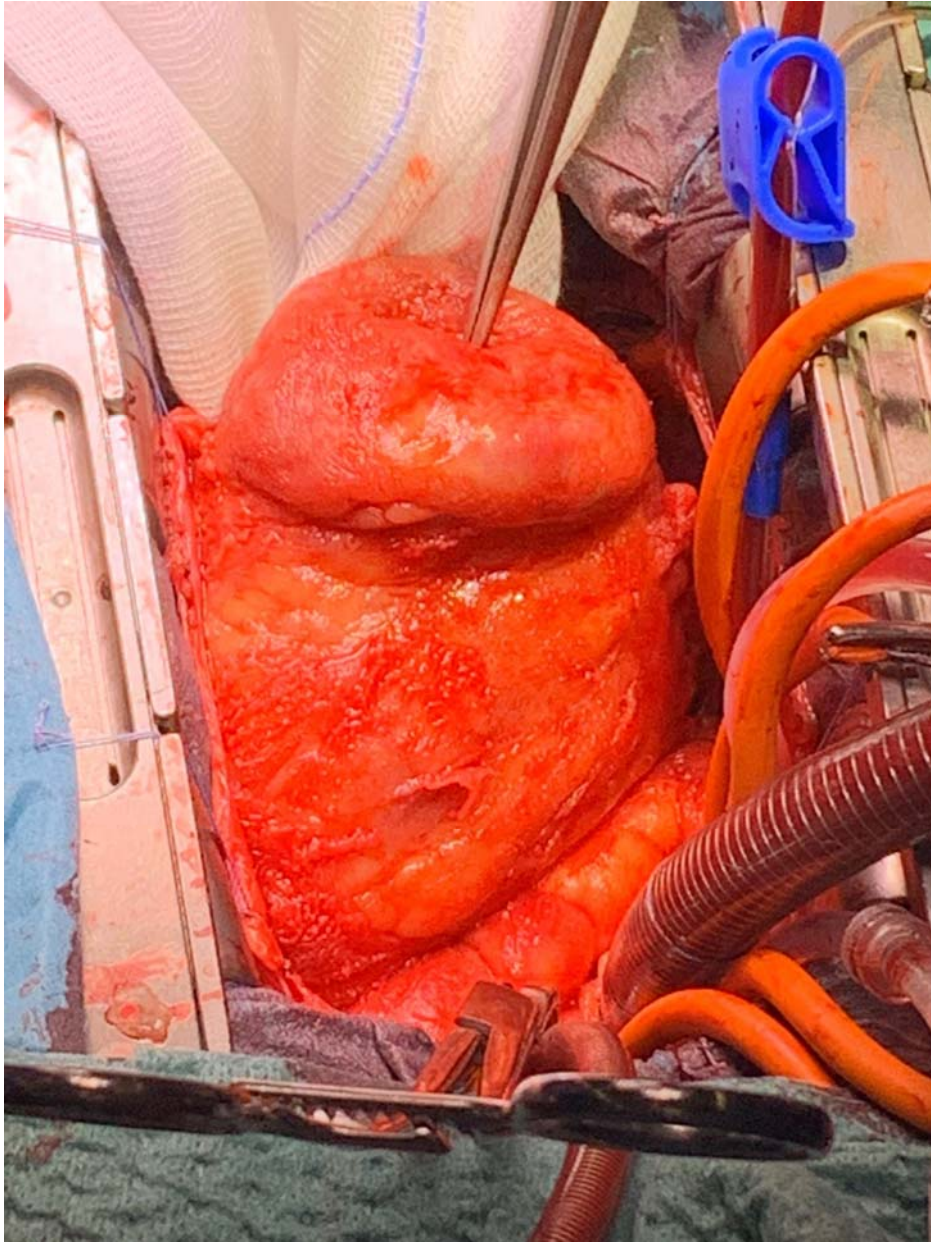
## JUICIO CLÍNICO

- Rotura cardíaca contenida. Pseudoaneurisma apical.

## DISCUSIÓN

El paciente fue intervenido de urgencia, evidenciándose un pseudoaneurisma apical de unos 7 x 6 cms, con cuello amplio de unos 5 cms junto a pericarditis hemorrágica y hemopericardio de 400 cc. Se llevó a cabo la reparación del pseudoaneurisma con parche de pericardio heterólogo y endorrafia circular.

La rotura cardíaca es una de las complicaciones mecánicas que, junto a la rotura del septo interventricular y la insuficiencia mitral aguda grave, puede poner en riesgo la vida de los pacientes que han sufrido un infarto agudo de miocardio reciente. La incidencia de la rotura cardíaca se estima sobre un 1.8% en pacientes tratados con angioplastia primaria frente al 3,3% en los tratados con fibrinólisis y se describía en hasta el 6.2% en la era previa a la terapia de reperfusión. La rotura cardíaca ocurre en el 50% de casos en los primeros cinco días tras el infarto y hasta en el 90% de casos en las dos primeras semanas. Suele conducir al hemopericardio masivo y muerte del paciente.



**Figura 5. Imagen quirúrgica.** La pinza señala el saco pseudoaneurismático.

En ocasiones puede verse contenida por pericardio o tejido de cicatrización circundante, originándose entonces un pseudoaneurisma ventricular. Los pseudoaneurismas ventriculares se relacionan con mayor frecuencia con infartos de territorio inferior. Los síntomas de presentación más frecuentes son el dolor torácico y la disnea, pero la muerte súbita puede ser la primera manifestación en un 3%. En nuestro caso la clínica que condujo al diagnóstico era la derivada de la pericarditis hemorrágica que se asociaba al cuadro.

La ecocardiografía es la herramienta esencial en el diagnóstico de la rotura cardíaca contenida. Permite observar la solución de continuidad en el miocardio con un cuello pequeño en relación al diámetro del espacio libre de ecos fuera del ventrículo con el que comunica con flujo bidireccional. La resonancia magnética

y la tomografía computerizada cardiaca permiten definir de manera precisa las características anatómicas del pseudoaneurisma y diferenciarlo del aneurisma verdadero.

El tratamiento de la rotura cardiaca contenida es quirúrgico. Los pseudoaneurismas no tratados presentan una probabilidad de rotura del 30 al 45% y, si no se intervienen, una mortalidad del 50%. La mortalidad perioperatoria alcanza el 21%, en muchos casos debida a la disfunción ventricular acompañante y no a complicaciones de la técnica quirúrgica. En pacientes con muy alto riesgo quirúrgico existe la opción de cierre transcatóter del pseudoaneurisma.

Los pacientes que presentan dolor torácico tras un síndrome coronario agudo reciente deben ser estudiados en profundidad. Más aún si no se procedió a revascularización coronaria, pues ello conlleva mayor riesgo de complicaciones mecánicas que como en nuestro caso pueden aparecer de forma tardía.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Moreno R, López-Sendón, J, García E, Pérez de Isla L, López de Sá E, Ortega A, et al. Primary angioplasty reduces the risk of left ventricular free wall rupture compared with thrombolysis in patients with acute myocardial infarction *J Am Coll Cardiol*. 2002; 39 (4): 598
2. Figueras J, Alcalde O, Barrabés JA, Serra V, Alguersuari J, Cortadellas J, et al. Changes in hospital mortality rates in 425 patients with acute ST-elevation myocardial infarction and cardiac rupture over a 30-year period. *Circulation*. 2008;118(25):2783.
3. Frances C, Romero A, Grady D. Left ventricular pseudoaneurysm. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32(3): 557.
4. Brown SL, Gropler RJ, Harris KM. Distinguishing left ventricular aneurysm from pseudoaneurysm. A review of the literature. *Chest*. 1997; 111(5): 1403
5. Sharma RK, Gore R, Rosen BD, Arbab-Zadeh A. Diagnosis of left ventricular pseudoaneurysm by cardiac CT angiography. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2014; 8 (3): 246
6. Kerkhoff GO, Höfs C, Roer N, Albes G, Lehner A, Koslowski B. Images in cardiovascular medicine. Left ventricular pseudoaneurysm: clinical role of cardiovascular magnetic resonance imaging. *Circulation* 2004; 109(20): e222
7. Prifti E, Bonacchi M, Baboci A, Giunti G, Veshti A, Demiraj A, et al. Surgical treatment of post-infarction left ventricular pseudoaneurysm: Case series highlighting various surgical strategies. *Ann Med Surg*. 2017; 16: 44.
8. Dudiy Y, Jelnin V, Einhorn BN, Kronzon I, Cohen HA, Ruiz CE. Percutaneous closure of left ventricular pseudoaneurysm. *Circ Cardiovasc Interv*. 2011;4(4):322.

## **Capítulo 17.**

# **Síndrome coronario agudo sin factores de riesgo aterosclerótico**

Daniel García Rodríguez, Paloma Remior Pérez, Paula Vela Martín,  
Javier Ortega Marcos

## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 51 años, sin factores de riesgo cardiovascular conocidos. En el año 2015 ingresa por síndrome coronario agudo sin elevación del segmento ST, siendo diagnosticada tras la coronariografía de disección coronaria espontánea de la primera rama obtusa marginal. Desde entonces continúa tratamiento con Adiro (100 mg/día), atorvastatina (20 mg/noche) y losartan (50 mg/día).

### Motivo de consulta:

Avisa al SUMMA por dolor torácico que se inicia en reposo. Localización centrotorácica, no irradiado, y sin cortejo vegetativo. En el primer electrocardiograma se objetiva ascenso del segmento ST en I, aVL. Administran cafinitrina sublingual, con mejoría parcial del dolor y trasladan al Hospital.

### Exploración:

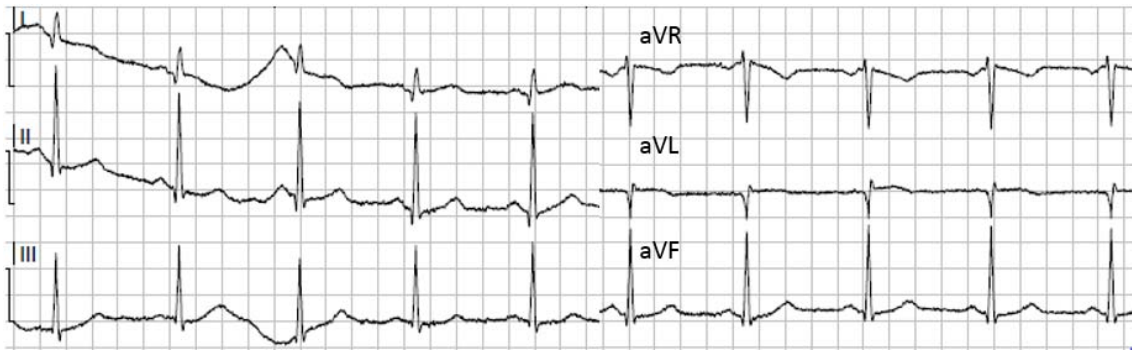
La exploración inicial muestra una tensión arterial de 124/82 mmHg, con frecuencia cardíaca de 89 lpm y respiración eupneica en reposo con saturación basal de oxígeno por pulsioximetría de 98%. La auscultación cardiopulmonar es normal y no presenta signos congestivos.

### Pruebas complementarias:

A su llegada al Servicio de Urgencias se repite electrocardiograma de 12 derivaciones, en el que se observa normalización del segmento ST e inversión de onda T en V3-V5 y I-aVL.

Se realiza analítica urgente, que solo muestra como hallazgo una elevación de Troponina I (TnIc) 0.28 µg/L (rango de normalidad 0.0 - 0.06), con función renal y hemograma normales.

El ecocardiograma transtorácico urgente realizado previamente a la coronariografía muestra un ventrículo izquierdo de dimensiones normales y fracción de eyección global preservada, con hipoquinesia lateral apical. El ventrículo derecho es normal en estructura y función, y no presenta valvulopatías ni derrame pericárdico.

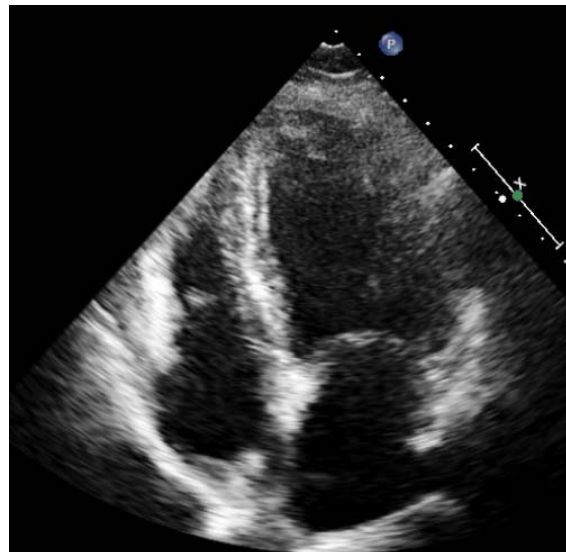


**Figura 1:** ECG de SUMMA, mínima elevación de segmento ST en I y aVL

Ante los hallazgos clínicos, electrocardiográficos y ecocardiográficos, y la persistencia de dolor, se realizó coronariografía emergente, que mostró una disección coronaria en el segmento distal de la primera rama diagonal. La rama obtusa marginal, que había sufrido una disección años atrás, mostraba una apariencia normal. El ecocardiograma transtorácico reglado confirmó las hipoquinesias observadas en el ecocardiograma urgente.



**Figura 2:** La coronariografía muestra una disección espontánea localizada en el segmento distal del primer ramo diagonal



**Figura 3:** Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo no dilatado con función sistólica levemente deprimida (FEVI 49%). Hipoquinesia moderada anterior y anteroseptal media y apical. Aquinesia apical. Ventrículo derecho de tamaño y función normal

Se diagnostica disección coronaria espontánea y se decide manejo conservador. No presentó recurrencia durante su ingreso, ni clínicamente ni por elevación de marcadores de daño miocárdico. Ante el diagnóstico de dos disecciones coronarias espontáneas en la misma paciente, se realiza estudio vascular para despistaje de displasia fibromuscular.



**Figura 4:** La arteria renal derecha muestra una morfología arrosariada, hallazgo que apoyaría el diagnóstico de displasia fibromuscular. En el territorio iliaco izquierdo, incluyendo iliaca común e iliaca externa, se visualizan igualmente irregularidades de la pared con zonas mínimamente dilatadas, que apoyarían igualmente el diagnóstico de displasia.

Al alta se pauta doble antiagregación (ácido acetilsalicílico y clopidogrel) durante 3 meses, y se mantiene la terapia hipolipemiente previa. Se substituyó el tratamiento antihipertensivo con losartan por bisoprolol.

## JUICIO CLÍNICO

- Síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST, secundaria a disección coronaria espontánea de primera rama diagonal en su segmento distal.
- Displasia fibromuscular.

## DISCUSIÓN

La disección coronaria espontánea se define como una separación de la íntima de una arteria epicárdica que no se debe a aterosclerosis ni iatrogenia. El daño miocárdico subsiguiente se produce por la formación de un hematoma intraumural que obstruye la luz del vaso. Aunque inicialmente se consideraba una causa excepcional de infarto, la mejoría en las técnicas diagnósticas, incluyendo la imagen intravascular, ha aumentado la fracción etiológica atribuida a esta entidad, especialmente en un perfil concreto de pacientes. Corresponde a un 1-4% del total de infartos, que se eleva hasta un 35% en mujeres menores de 50

años y hasta el 43% en el caso de síndromes coronarios agudos durante el embarazo(1). Afecta más a pacientes de raza blanca, y con pocos o ningún factor de riesgo cardiovascular tradicional.

La afectación coronaria más habitual coincide con la presentación de nuestro caso: la arteria más frecuentemente afectada es la descendente anterior y ramas de la misma (45-61%), por delante de la circunfleja y la obtusa marginal (15-45%); y afecta más a los segmentos medios y distales que a los proximales.

La forma de presentación es en forma de síndrome coronario agudo, con o sin elevación del segmento ST, siendo la elevación lo más probable. En menos de un 5% de los casos se presenta como un shock cardiogénico (1). El manejo inicial debe ser similar al del síndrome coronario agudo de otra etiología, pero la coronariografía puede ser insuficiente para alcanzar el diagnóstico, por lo que se recomienda el uso de técnicas de imagen intravascular. La imagen angiográfica tradicionalmente asociada a esta entidad es la presencia de múltiples luces y la presencia de contraste extraluminal (tipo 1); pero también puede presentarse como estenosis difusas (tipo 2, estadísticamente más frecuente) o focales que imitan la aterosclerosis (tipo 3). El propio procedimiento de coronariografía implica un riesgo de disección coronaria iatrogénica, hasta 15 veces mayor en población afecta de disección coronaria espontánea que en la población general. (1)

No existen estudios que hayan realizado rutinariamente una coronariografía de control en pacientes afectados de disección coronaria espontánea, pero los datos observacionales muestran tendencia a la "curación" de las lesiones coronarias tratadas conservadoramente. Esto fue lo que ocurrió en el caso de nuestra paciente tras la primera disección coronaria. La principal complicación es la extensión espontánea de la disección, que cursa con clínica de síndrome coronario agudo y ocurre más frecuentemente en los primeros 7 días. Los procedimientos de intervencionismo realizados en estos pacientes tienen unos resultados subóptimos (las principales series de casos muestran un fracaso de la técnica en un 30-50% de los casos), una alta tasa de complicaciones, y riesgo de hacer progresar la lesión, por lo que no se recomienda su realización sistemática (1). Sí puede ser razonable considerar un intervencionismo, ya sea en forma de implante de stent o de revascularización quirúrgica urgente, en los casos que se presentan como shock cardiogénico o afectan al tronco coronario.

Las recomendaciones sobre tratamiento farmacológico en estos pacientes no están sustentadas por estudios aleatorizados, y se basan fundamentalmente en datos observacionales y estudios retrospectivos. Una vez alcanzado el diagnóstico de esta entidad se recomienda suspender la anticoagulación si no hay otra indicación para la misma. En pacientes sometidos a angioplastia por este motivo se recomienda un tratamiento con doble antiagregación similar a los

pacientes con síndrome coronario agudo de etiología aterosclerótica. En pacientes tratados conservadoramente algunos expertos optan por doble antiagregación (con clopidogrel en general) durante un año y posteriormente mantener con ácido acetil salicílico a largo plazo, mientras que otros optan por recortar la doble antiagregación a 1-3 meses. No existen datos que permitan recomendar una de las dos estrategias.

Series pequeñas han demostrado una reducción estadísticamente significativa de las recurrencias en pacientes tratados con betabloqueantes. (2). No se recomienda el uso sistemático de estatinas, IECA ni antianginosos.

La displasia fibromuscular es una entidad no inflamatoria y no aterosclerótica, que puede afectar a prácticamente cualquier lecho vascular y suele presentarse de forma multifocal, provocando estenosis, aneurismas, tortuosidades y disecciones arteriales. Aunque hay descrita asociación familiar, no se han descrito genes específicos implicados en el desarrollo de la misma (3). Constituye la asociación más frecuente de la disección coronaria espontánea, estando presente en un 17-86% de los casos. Del mismo modo, la disección coronaria es una de las complicaciones más frecuentes de la displasia fibromuscular, representando en torno a un 10% de los casos de disección arterial en estos pacientes. Es por esto que es razonable un despistaje sistemático de displasia fibromuscular en pacientes con disección coronaria espontánea (1).

## CONCLUSIONES

El presente caso constituye un ejemplo paradigmático de disección coronaria espontánea, por el perfil de la paciente afectada (mujer, joven, sin factores de riesgo cardiovascular clásicos), la localización de la disección (segmento distal de la primera rama diagonal) y el manejo conservador. La singularidad radica en la recurrencia del cuadro años después del primer episodio y en una arteria diferente. Si bien la recurrencia eleva la sospecha diagnóstica de displasia fibromuscular, hubiera sido razonable el despistaje de la misma ya desde el primer episodio.

La disección coronaria espontánea es una entidad con una prevalencia mayor de lo tradicionalmente descrito. Puede beneficiarse en la evaluación diagnóstica de las modernas técnicas de imagen intracoronaria, y su diagnóstico es fundamental porque el tratamiento intervencionista sistemático es desaconsejable, y el tratamiento médico posterior diferente al de pacientes con síndrome coronario agudo por aterosclerosis.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hayes S. Spontaneous Coronary Artery Dissection : Current State of the Science A Scientific Statement From the American Heart Association.

2018. 523-557 p.
2. Saw J, Humphries K, Aymong E, Sedlak T, Prakash R, Starovoytov A, et al. Spontaneous Coronary Artery Dissection. 2017;70(9).
  3. Olin JW, Gornik HL, Bacharach JM, Biller J, Fine LJ, Gray BH, et al. Fibromuscular Dysplasia : State of the Science and Critical Unanswered Questions. 2014. 1048-1078 p.

# Capítulo 18.

## Rotura cardiaca

Ana Fernández Vega, Isabel Quijano Contreras, Rakesh Gobind  
Sakhra

## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 81 años, hipertensa, diabética y fibrilación auricular (FA) persistente en tratamiento con amiodarona hasta hace 2 meses que se suspendió en Urgencias cuando acudió por dolor torácico y disnea. En ese momento estaba en FA con respuesta ventricular rápida (FARVR) de tiempo de duración indeterminado. Se decidió estrategia de control de frecuencia cardiaca. Se suspendió amiodarona y se comenzó betabloqueante.

### Motivo de consulta:

Acude a Urgencias por dolor torácico opresivo y disnea de varias horas de duración, que cede con administración de cafinitrina. En los últimos dos meses ha tenido varios episodios por lo que ha acudido a Urgencias, y se han interpretado secundarios a FARVR.

### Exploración física:

A la auscultación cardiaca se encuentra arritmica a 95 latidos por minuto, sin soplos ni extra tonos. A la auscultación pulmonar, presentaba crepitantes en bases. El resto de la exploración física era normal, incluida la exploración neurológica. Tensión arterial de 167/95 mmHg durante dolor torácico, luego 155/90.

### Pruebas complementarias

- Análisis de sangre: Hemograma, pruebas de coagulación, glucosa, urea, creatinina, sodio, potasio en rango de la normalidad.
- ECG a su llegada a Urgencias (Figura 1): ECG. FA a 97 lpm. Eje normal. QRS estrecho. T negativa de V3-V6 y en I, II, III y aVF.
- Biomarcadores de daño miocárdico: TnT 0,048-0,108 (normal <0,014)



**Figura 1.** ECG. FA a 97 lpm. Eje normal. QRS estrecho. T negativa de V3-V6 y en I, II, III y aVF.

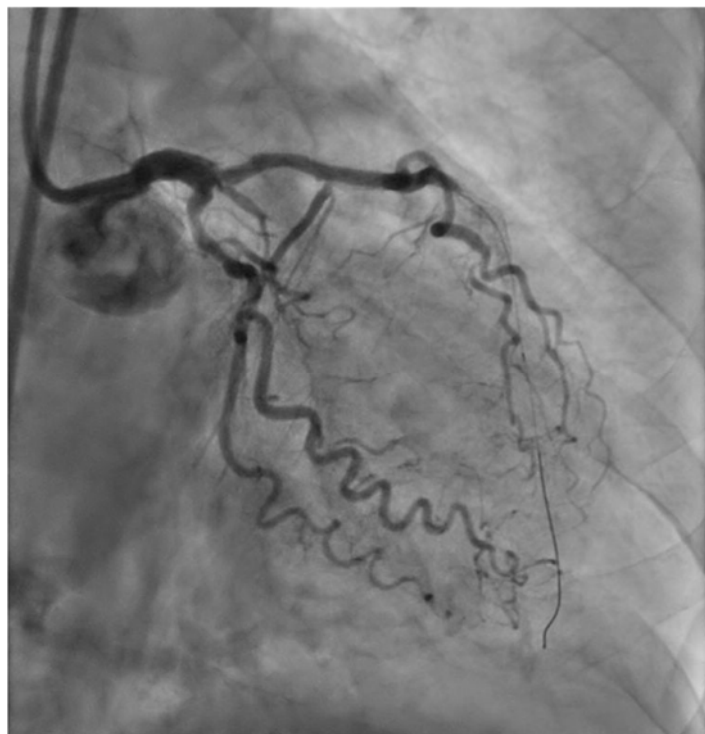
## EVOLUCIÓN

Ante la sospecha de infarto agudo de miocardio, se realiza coronariografía donde se observa enfermedad de 3 vasos con lesión severa de descendente anterior (figura 2). Se administra doble antiagregación. Se realizó angioplastia a descendente anterior (DA) con disección de la misma (figura 3). Tras varios intentos de abrir la luz del vaso mediante angioplastia e implante de stent, no se pudo lograr. No se consideró candidata para cirugía emergente de revascularización aorto-coronaria e ingresó en UCI durante 48 horas para vigilancia de infarto agudo de miocardio de DA. En primer ECG en la UCI se observa onda Q anterior y elevación del ST de V2-V6 y en I y aVL, y descenso especular inferior (figura 4). A las 48 horas en ECG se observa rectificación de la elevación del ST en cara lateral y aparición de ondas T negativas (figura 5). Posteriormente pasó a planta de Cardiología, donde tuvo varios episodios de dolor torácico autolimitado. Llamaba la atención que tenía tendencia a la hipotensión, mientras que antes de la coronariografía estaba en tratamiento con 3 fármacos y con difícil control de la tensión. Se realizó ecoscopia en varias ocasiones donde se observa FEVI moderadamente deprimida por acinesia medio apical anterior y septo anterior, sin observarse derrame pericárdico. A las 48 horas de estar en planta se añade enoxaparina, por antecedente de FA. No se había iniciado antes por disminución de hemoglobina de casi 3 puntos, tras coronariografía. Se descarto complicaciones hemorrágicas a nivel del acceso arterial femoral derecho, utilizado para la coronariografía, mediante auscultación y TC abdominal. A las 2 horas de iniciada la enoxaparina, presenta dolor torácico súbito e hipotensión (TA: 76/45). Se administra sueroterapia, y se realiza ecocardiograma que muestra derrame pericárdico. En ECG se observa nueva

elevación ST de V2-V5 con onda Q (figura 6). Ante sospecha de rotura cardiaca que realiza cirugía cardiaca emergente donde se observa desgarro de la pared anterior así como coágulos en pericardio (figura 7).



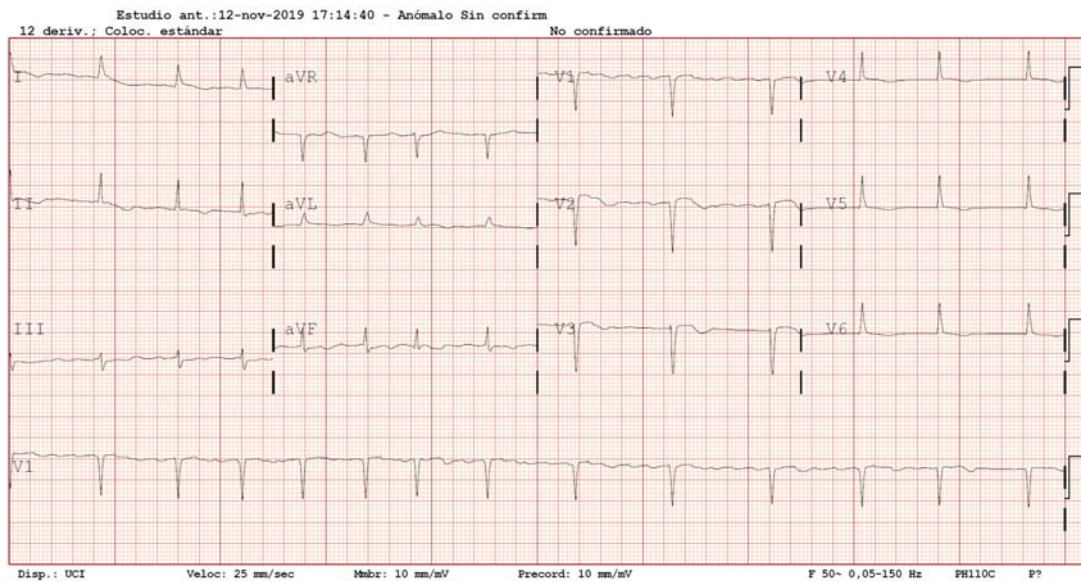
**Figura 2.** Coronariografía donde se observa lesión severa de descendente anterior.



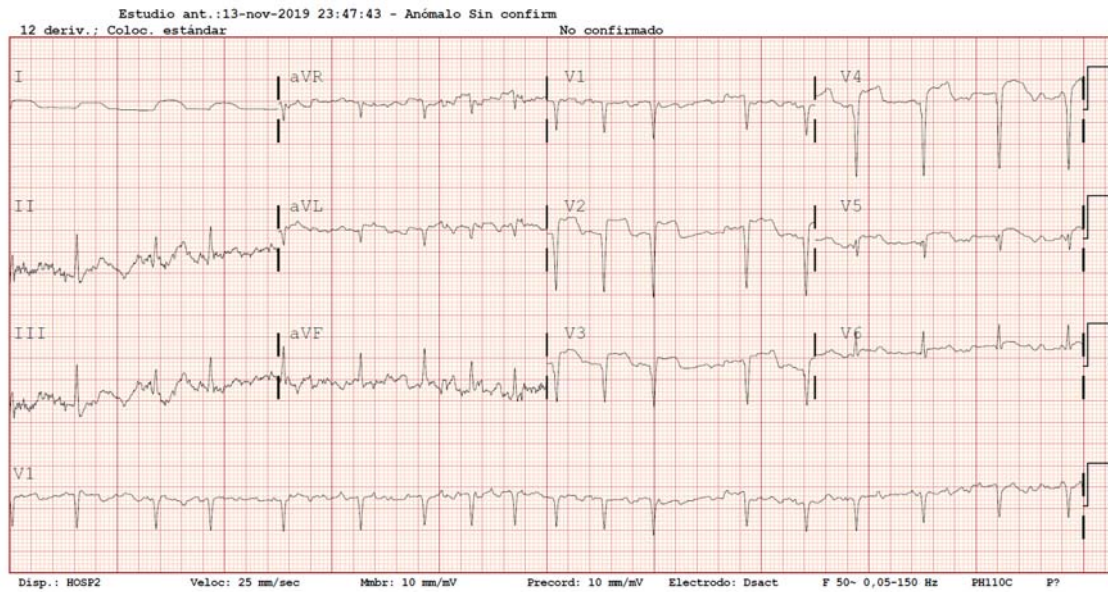
**Figura 3.** Coronariografía donde se observa disección de descendente anterior (DA), donde vemos la guía que nos indica el recorrido de la DA.



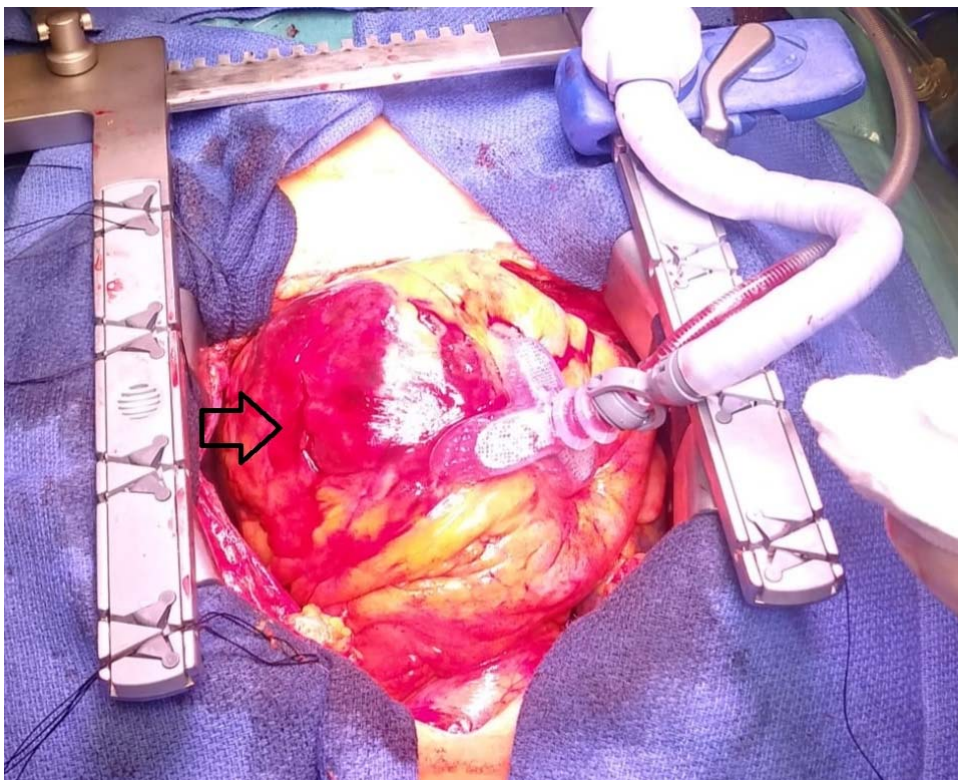
**Figura 4.** ECG. FA. Eje normal. QRS estrecho con q anterior y elevación del ST de V2-V6 y en I y aVL, y descenso especular inferior (figura 4).



**Figura 5.** ECG. FA. Eje normal. QRS estrecho rectificación de la elevación del ST en cara lateral y aparición de ondas T negativas.



**Figura 6.** FA. Eje normal. QRS estrecho con elevación del ST de V2-V5 y q en dichas derivaciones.



**Figura 7.** Desgarro en cara anterior.

## JUICIO CLÍNICO

- Infarto anterior con elevación del ST evolucionado

- Rotura cardíaca

## DISCUSIÓN

La rotura cardíaca es una complicación mecánica grave tras un infarto agudo de miocardio con una incidencia del 0,8%-6,2% (1). En los últimos años ha disminuido su incidencia (2, 3). Este hecho se atribuye a un aumento en la terapia de reperfusión (4).

Esta complicación suele ocurrir entre el primer y el quinto día tras el IAM. Siendo los factores de riesgo más importantes el sexo femenino, edad avanzada, hipertensión arterial, y obstrucción completa de la arteria e IAM anterior (1, 5). Puede producirse de forma aguda, con hipotensión brusca, disociación electromecánica y muerte por taponamiento cardíaco, o bien subaguda, con hipotensión, dolor torácico, que puede tener características pericárdicas, o náuseas. En el ECG puede haber relevación del ST, que sugiera reinfarto o pericarditis. La formación de un trombo puede aislar la zona del desgarramiento impidiendo la salida de sangre al pericardio. En nuestro caso, se sospechó una rotura contenida tras la administración de heparina de bajo peso molecular.

El diagnóstico de presunción se suele realizar mediante la clínica del paciente y a través de ecocardiografía donde se observa derrame pericárdico de nueva aparición o aumento si ya existía. A veces se observan restos de fibrina. En ocasiones, en el TC torácico se visualiza fuga de contraste, rotura contenida, o hemopericardio, medido mediante Unidades Hounsfield.

Se trata de una emergencia y el tratamiento es quirúrgico habiendo varias técnicas entre ellas la sutura directa, sutura con parche endocárdico con exclusión del infarto, o sin necesidad de suturar el miocardio infartado, aplicando un parche sobre la zona del desgarramiento, y adhiriéndolo con pegamento quirúrgico. Esta última técnica fue la utilizada en esta paciente evitando, así la circulación extracorpórea.

A pesar de la disminución en la mortalidad y las complicaciones mecánicas del infarto agudo de miocardio con elevación del ST, el pronóstico de la rotura cardíaca es malo con alta mortalidad, en torno al 91,6%, en pacientes mayores de 75 años (6).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bonow RO, Mann D, Zipes D, Libby P. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine, Single Volume 9th Edition. Elsevier; 2011.
2. Honda S, Asami Y, Yamane T, Nagai T, Miyagi T, Noguchi T, et al. Trends in the clinical and pathological characteristics of cardiac rupture in patients

- with acute myocardial infarction over 35 years. *J Am Heart Assoc* 2014;3:e000802.
3. Figueras J, Alcalde O, Barrabés JA, Serra V, Alguersuari J, Cortadellas J, et al. Changes in hospital mortality rates in 425 patients with acute ST-elevation myocardial infarction and cardiac rupture over a 30-year period. *Circulation* 2008;118:2783
  4. Moreno R, López-Sendón J, García E, Pérez de Isla L, López de Sá E, Ortega A, et al. Primary angioplasty reduces the risk of left ventricular free wall rupture compared with thrombolysis in patients with acute myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:598–603.
  5. Becker RC, Gore JM, Lambrew C, Weaver WD, Rubison M, French WJ, et al. A composite view of cardiac rupture in the United States national registry of myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol*, 27 (1996), pp. 1321-6
  6. Puerto E, Viana-Tejedor A, Martínez-Sellés M, Domínguez-Pérez L, Moreno G, Martín-Asenjo R, Bueno H. Temporal Trends in Mechanical Complications of Acute Myocardial Infarction in the Elderly. *J Am Coll Cardiol*. 2018 Aug 28;72(9):959-966. doi: 10.1016/j.jacc.2018.06.031.

## Capítulo 19.

# Anafilaxia y adrenalina, no siempre buenas compañeras de viaje

Adrián Jerónimo Baza, Eduardo Martínez Gómez, Alejandro Cruz Utrilla, Marcos Ferrández Escarabajal

## **HISTORIA:**

### **Antecedentes:**

Paciente varón de 43 años, fumador de un paquete de cigarrillos al día. No presenta otros antecedentes médicos relevantes.

### **Motivo de consulta:**

Consulta en el Servicio Urgencias de un hospital terciario por rash cutáneo pruriginoso de predominio troncular, dificultad respiratoria y dolor centrotorácico opresivo. Los síntomas habían comenzado veinte minutos tras la toma de 500 mg de amoxicilina, que le había sido recetada ese mismo día por su médico de atención primaria al referir síntomas de infección respiratoria.

### **Exploración física:**

A su llegada a Urgencias presentaba tensión arterial de 95/70 mmHg y frecuencia cardíaca de 90 latidos por minuto. La auscultación cardíaca era rítmica, sin soplos ni extratonos y a la auscultación pulmonar, presentaba hipofonesis generalizada con sibilantes dispersos en todos los campos pulmonares.

### **Pruebas complementarias:**

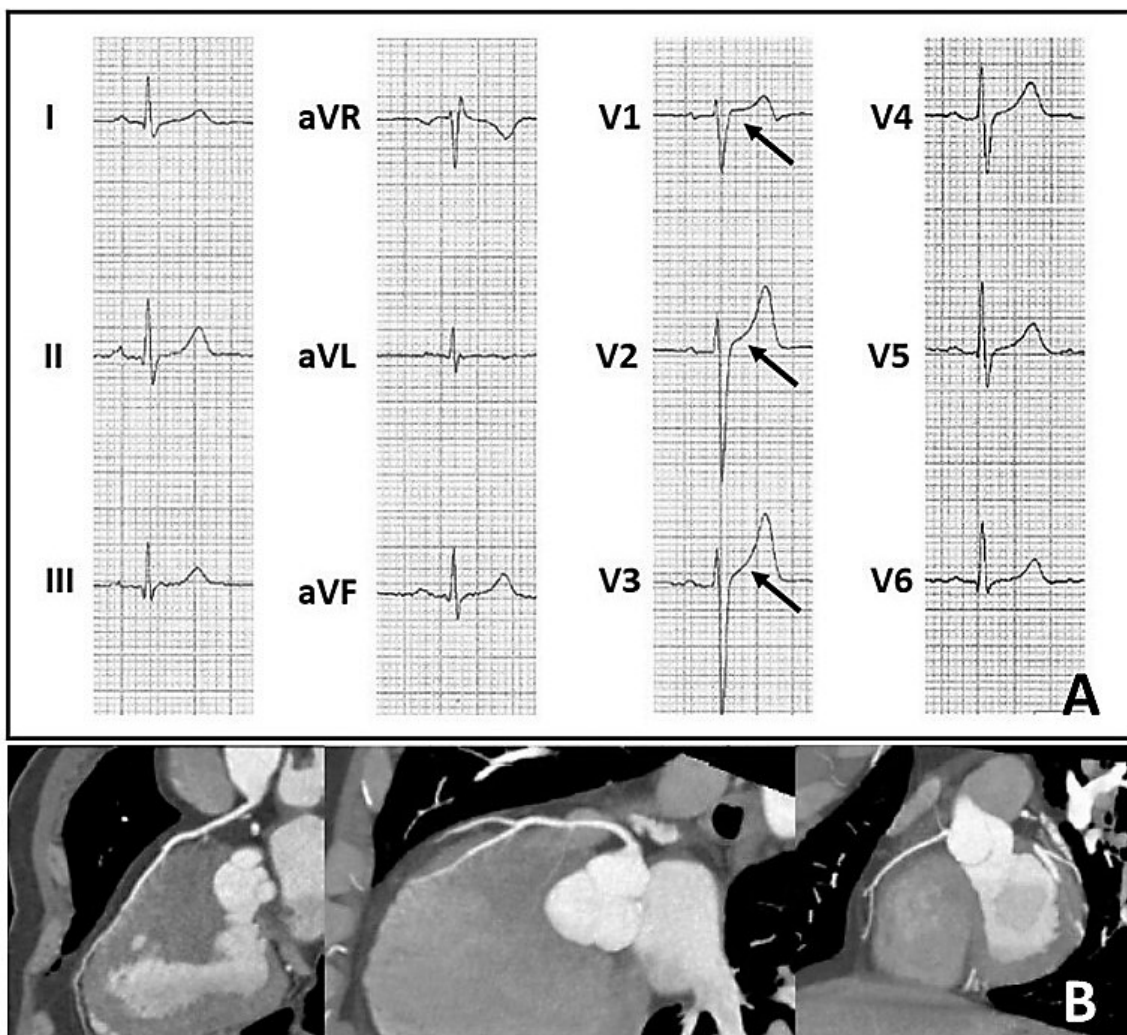
Se realizó electrocardiograma de 12 derivaciones, donde se objetivaba rectificación del segmento ST de V1 a V3 (Figura 1, Panel A), que se resolvió tras la infusión de nitroglicerina, cediendo el dolor. Asimismo, se procedió a iniciar fluidoterapia con cristaloides y se administraron por vía intravenosa 200 mg de hidrocortisona y 5 mg de dexclorfeniramina, mejorando los síntomas urticariales. Un primer análisis de sangre con marcadores de daño miocárdico mostraba una troponina I de 0,15 ng/mL. En el ecocardiograma a pie de cama, encontrándose el paciente ya asintomático, no se objetivaban alteraciones de la contractilidad. Dado que la probabilidad de enfermedad coronaria del paciente era baja, y en ausencia de isquemia persistente, se realizó TAC de arterias coronarias que no evidenciaba estenosis, aunque sí un árbol vascular marcadamente espástico (Figura 1, Panel B).

## **JUICIO CLÍNICO**

Con el diagnóstico de síndrome de Kounis tipo I, el paciente fue dado de alta a los pocos días para continuar estudio alergológico ambulatorio.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Kounis (SK) se define como el desarrollo de un síndrome coronario agudo (SCA) en el seno de reacciones alérgicas o anafilácticas <sup>1</sup>. La exposición al antígeno estimula la degranulación de los mastocitos, liberándose mediadores inflamatorios como la histamina, con acción vasoconstrictora, y numerosas proteasas que pueden propiciar la inestabilidad de la placa de ateroma en sujetos con enfermedad coronaria. Aunque son muchos los alérgenos descritos como causa de SK, destacan como más frecuentes los antibióticos (27,4%) y las picaduras de insectos (23,4%) <sup>2</sup>. Su incidencia se cifra en 7,9-9,6 casos por 100.000 habitantes y año, siendo con frecuencia infradiagnosticado <sup>3</sup>.



**Figura 1. Panel A:** ascenso submilimétrico del segmento ST de V1 a V3 durante el episodio de dolor. **Panel B:** TAC de arterias coronarias sin lesiones. Se objetiva disminución generalizada del calibre de los vasos coronarios epicárdicos, en probable relación con vasoespasmo.

Dentro del SK, se distinguen tres variantes etiopatogénicas. El tipo I es el más común (72,6% de los casos) y acontece en ausencia de enfermedad coronaria subyacente, predominando el componente de vasoespasmo. En el tipo II (22,3%) se añade, además, la erosión de las placas de ateroma. El tipo III (5,1%) incluye las trombosis de stents de origen alérgico, requiriendo análisis histológico del aspirado para su confirmación <sup>2,4</sup>.

El diagnóstico del SK es eminentemente clínico, apoyándose en el electrocardiograma (siendo el ascenso del segmento ST en derivaciones inferiores la alteración isquémica más frecuente), el ecocardiograma (donde pueden objetivarse alteraciones de la contractilidad en el territorio de la arteria afecta), los análisis de sangre (que deben incluir la determinación de marcadores de daño miocárdico, recuento de eosinófilos, niveles de IgE total y específica, histamina y triptasa), así como la evaluación de la anatomía coronaria, en caso de ser necesaria <sup>2,3</sup>.

Respecto al manejo terapéutico del SK, no existen directrices específicas y la mayor parte de la evidencia procede de series de casos. La administración inicial de vasodilatadores (nitratos o antagonistas de los canales de calcio) puede aliviar el componente vasoespástico y los síntomas de isquemia. Con respecto a los síntomas alérgicos (pilar fundamental en el tipo I), el SK plantea una excepción al resto de situaciones de anafilaxia, debiendo evitarse la administración de adrenalina, ya que ésta presenta un estrecho margen terapéutico, pudiendo agravar la isquemia, inducir arritmias y prolongar el intervalo QT. Por tanto, se deben priorizar los corticoides sistémicos y antihistamínicos H1 y H2 conjuntamente, así como la expansión de volumen en caso de hipotensión. Desde el punto de vista isquémico, el tratamiento inicial corresponde al del SCA, considerando la posibilidad de evitar los betabloqueantes, ya que podrían agravar el vasoespasmo <sup>2</sup>. Por tanto, siendo el SK una entidad poco frecuente y a menudo infradiagnosticada, presenta particularidades en su manejo con un impacto pronóstico directo, las cuales deben ser conocidas por los profesionales sanitarios del ámbito de la atención urgente y emergente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kounis NG, Zavras GM. Histamine-induced coronary artery spasm: the concept of allergic angina. *Br. J. Clin. Pract.* 45 (1991) 121–128.
2. Abdelghany M, Saubedi R, Shah S, Kozman H. Kounis syndrome: A review article on epidemiology, diagnostic findings, management and complications of allergic acute coronary syndrome. *Int. J. Cardiol.* 232 (2017)1–4.
3. Kounis NG. Kounis syndrome: an update on epidemiology, pathogenesis, diagnosis and therapeutic management. *Clin. Chem. Lab. Med.* 54 (10) (2016) 1545–1559.

4. Rico-Cepeda P, Palencia-Herrejón E, Rodríguez-Aguirregabiria. Síndrome de Kounis. Med Intensiva. 2012;36(5):358-364.

## **Capítulo 20.**

# **Elevación del segmento ST: no solo IAMCEST**

Rocío Abad Romero, Daniel Nieto Ibáñez, David Galán Gil

## HISTORIA

### Motivo de consulta:

Varón de 21 años, sin antecedentes de interés, que acude al Servicio por dolor torácico de tipo pinchazo de unas 7 horas de evolución. El dolor aumenta con la inspiración, sin modificarse con los cambios posturales. En los últimos dos días presentaba clínica similar, pero de menor intensidad que cuando consulta. El paciente refería clínica catarral los días previos, con sensación distérmica y rinorrea.

### Exploración física:

Auscultación cardiaca rítmica, sin soplos ni roces; auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado, sin ruidos patológicos sobreañadidos. Adecuadas cifras tensionales, afebril, buena saturación de O<sub>2</sub>. Resto de la exploración normal.

### Pruebas complementarias:

En el ECG realizado a su llegada (1) se objetiva ritmo sinusal a 60 lpm, con PR normal. QRS estrecho con elevación cóncava del ST (marcado con flechas rojas) en todas las derivaciones (de hasta 5 mm, como máximo, en V3-4), salvo en aVL, con ondas T positivas; y descenso del ST en aVR (marcado con flecha verde). Al alta, se realiza ECG (2), en el que se muestra un ritmo sinusal a 60 lpm, con PR normal, QRS estrecho con eje a 60°, en el que persiste leve supradesnivelación del ST de forma difusa, con negativización de ondas T en V3-V6 (marcadas con rombos azules).

Analíticamente, se detectaron, en el momento del ingreso, PCR de 9.5 mg/L, (valores normales <5 mg/L), CK de 393 U/L (valores normales 39-308 U/L) y Troponina T hs 214 ng/L (valores normales <14 ng/L). Alcanzó valores pico de CK de 879 U/L y Troponina de 548 ng/L.

Se realizó también ecocardiograma, donde se observa dudosa hipertrofia a nivel apical de VI, con FEVI normal y sin alteraciones segmentarias. Se realiza RMN cardiaca (mostrada a continuación), donde se informa captación de realce tardío y edema en mesocardio apical compatible con miocarditis aguda.

## IMÁGENES

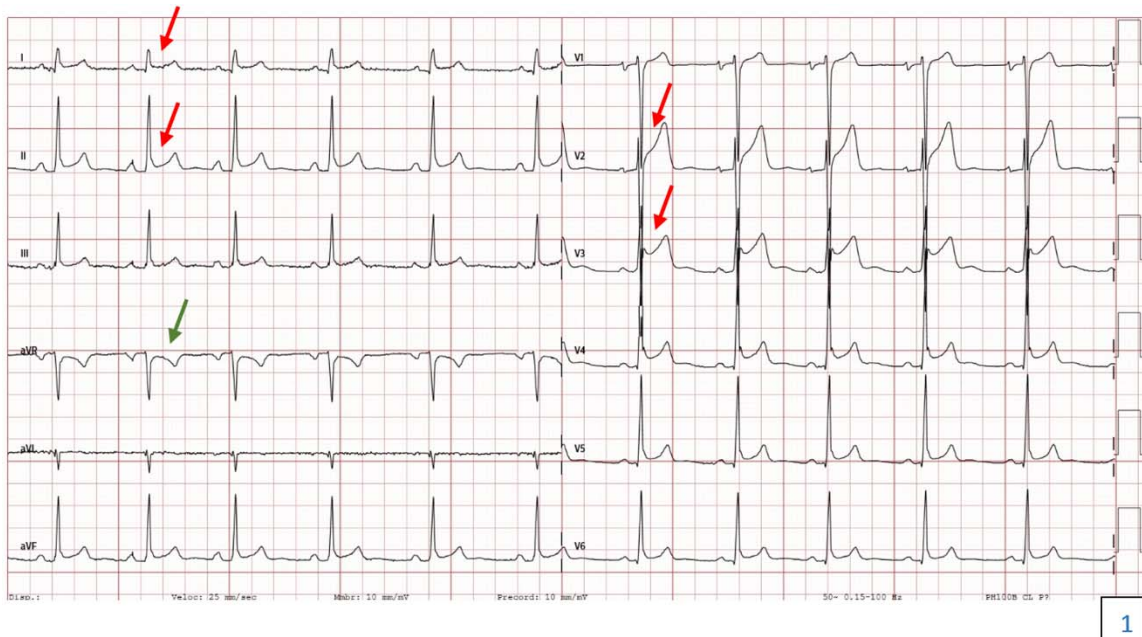


Imagen 1: ECG realizado a su llegada.

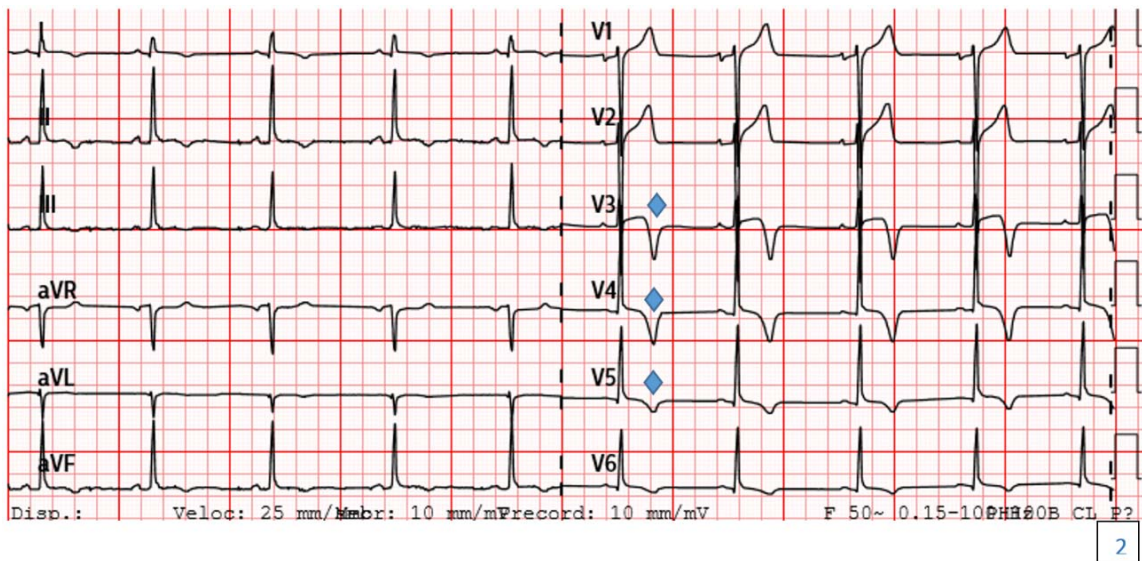


Imagen 2: ECG al alta.

## DIAGNÓSTICO

- Miopericarditis Aguda

## DISCUSIÓN

La pericarditis aguda consiste en la inflamación del pericardio cuya etiología se divide en causas infecciosas y no infecciosas. La etiología más común en los países desarrollados es la vírica, seguida de otras menos frecuentes como la autoinmune, neoplásica o traumática. En los países subdesarrollados la causa más frecuente es la tuberculosis.

El diagnóstico es clínico y se basa en cumplir dos de los siguientes criterios:

- Dolor torácico (85-90%): típicamente tipo pinchazo, que empeora con la inspiración y/o mejora con la sedestación e inclinándose hacia delante.
- Roce pericárdico a la auscultación (<33%): más audible con la membrana del fonendoscopio en el borde esternal izquierdo. Es patognomónico de pericarditis, pero su ausencia no excluye el diagnóstico.
- Cambios electrocardiográficos típicos (60%): taquicardia sinusal, elevación cóncava y difusa del segmento ST y descenso del segmento PR en la fase aguda. Posteriormente, normalización del ST y PR e inversión difusa de la onda T. Por último, puede normalizarse el ECG o permanecer con ondas T invertidas de manera indefinida.
- Derrame pericárdico (60%): valorado mediante ecocardiografía, normalmente de pequeña o mediana cuantía.

Una epidemiología compatible (p.e. cuadro viral reciente) junto con alteraciones analíticas como elevación de reactantes de fase aguda y/o leucocitosis, apoyan el diagnóstico.

Dentro del conjunto de las enfermedades del pericardio, se encuentra la miopericarditis que consiste en un cuadro clínico compatible con pericarditis aguda con elevación de marcadores de daño miocárdico como la troponina I o T y CK-MB sin afectación de la contractibilidad del ventrículo izquierdo en las pruebas de imagen. En el caso de predominar la afectación miocárdica con alteraciones de la contractibilidad, se utiliza el término perimiocarditis. Ante la elevación de marcadores de daño miocárdico, se descartarán alteraciones de la función ventricular global y segmentaria mediante un ecocardiograma. En aquellos casos en los que existan dudas del diagnóstico, deberá descartarse un síndrome coronario agudo mediante la realización de una coronariografía. La resonancia magnética cardiaca permite distinguir entre miopericarditis o perimiocarditis y, además, diferenciarlo de la lesión pericárdica posterior al infarto de miocardio en ausencia de enfermedad coronaria significativa.

En cuanto al manejo de la pericarditis aguda, deberán valorarse los factores que confieran peor pronóstico para decidir entre manejo ambulatorio o hospitalario. Los principales criterios de ingreso son: fiebre  $>38^{\circ}$ , mal control del dolor con antiinflamatorios orales de primer nivel, derrame pericárdico severo, taponamiento cardiaco, elevación de marcadores de daño miocárdico, tratamiento con anticoagulantes o inmunosupresión. El tratamiento farmacológico dependerá de la etiología del cuadro. Las pericarditis víricas o idiopáticas se tratarán de manera empírica con antiinflamatorios como el ácido acetilsalicílico o antiinflamatorios no esteroideos como ibuprofeno o indometacina. Algunos autores sugieren pautas con dosis reducidas en el caso de la miopericarditis comparadas con las recomendadas para la pericarditis aguda, basándose

en modelos animales en los que la reducción de la inflamación no fue eficaz a nivel miocárdico, aumentando la mortalidad. Los corticoides como la prednisona se reservan para casos de contraindicación, intolerancia o fracaso de lo previo pues se han registrado mayores tasas de recidiva con este tratamiento. En relación a la colchicina, no existen aún datos suficientes para recomendarla de manera rutinaria, aunque debe considerarse el tratamiento combinado con AAS o AINES, reservando los corticoides a una segunda elección. El tratamiento no farmacológico de la pericarditis se basa en guardar reposo relativo durante un mes, ampliable a tres-seis meses en los casos de afectación miocárdica.

En general, la pericarditis es de buen pronóstico incluso en los casos con afectación miocárdica, especialmente en los casos sin alteraciones de la contractilidad ventricular.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Imazio M. Por qué se debe mantener la colchicina como tratamiento de primera línea para la pericarditis aguda y recurrente. *Rev Esp Cardiol.* 2019;72(9):705–706
2. Adler Y, Charron P, Imazio M, Badano L, Barón-Esquivias G, Bogaert J, et al. ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases: The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: The European Association for Cardio- Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J.* 2015;36:2921–2964.
3. Imazio M, Cooper LT. Management of myopericarditis. *Expert Rev. Cardiovasc. Ther.* 11(2), 193–201 (2013).
4. McNamara N, Ibrahim A, Satti Z, Ibrahim M, Kiernan TJ. Acute pericarditis: a review of current diagnostic and management guidelines. *Future Cardiol.* 2019;15(2):119-126.
5. Chhabra L, Spodick D. ¿Es hora de revertir el paradigma en el tratamiento de la pericarditis aguda idiopática? *Rev Esp Cardiol.* 2019;72(9):703–704

## Capítulo 21.

# Insuficiencia cardíaca en paciente con infarto reciente: más allá de la fracción de eyección

Daniel de Castro Campos; Paula Vela Martín; Fernando Domínguez Rodríguez; Marta Cobo Marcos

## HISTORIA

### Antecedentes personales:

Mujer de 75 años sin alergias conocidas, exfumadora e hipertensa, entre cuyos antecedentes cardiológicos destaca episodio reciente (45 días antes) de síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST durante el cual se revascularizó la arteria obtusa marginal mediante stent farmacoactivo. El resto del árbol coronario no presentaba estenosis significativas y la fracción de eyección al alta fue del 42% con hipoquinesia severa inferoposterolateral e insuficiencia mitral leve.

Pocos días tras el alta presenta un ingreso en otro centro por edema agudo de pulmón sin causa clara que se resuelve con diurético intravenoso y ajuste de tratamiento: dos comprimidos de furosemida 40 mgr, eplerenona 25 mgr, bisoprolol 2,5 mgr/24 h, enalapril 10 mgr/24 h e ivabradina 5 mgr/12 h, así como doble antiagregación con clopidogrel y aspirina, y atorvastatina 40 mgr.

Otros antecedentes personales: Accidente isquémico transitorio 1991.

### Motivo de consulta:

Tras 15 días de este primer ingreso por insuficiencia cardiaca es remitida a nuestro centro por nuevo episodio de edema agudo de pulmón que precisa ventilación no invasiva y perfusión de nitroglicerina. La paciente refería disnea de pocas horas de evolución, junto a ortopnea y disnea paroxística nocturna, sin dolor torácico, palpitaciones o síncope. No presentaba aumento de edemas aunque sí sensación de plenitud abdominal. La paciente aseguraba buen cumplimiento terapéutico y no existía de forma aparente ningún desencadenante (no datos de infección, no toma de AINEs, no transgresión dietética ...)

### Exploración física:

A su llegada a la urgencia impresionaba de mal estado general, con taquipnea en reposo, tensión arterial de 154/100 mmHg, frecuencia cardiaca de 122 lpm, y saturación de oxígeno con VMNI de 98%. Presentaba aumento de la presión venosa yugular sin otros datos de congestión sistémica (no edemas, no megalias, ni ascitis). La auscultación cardiaca era rítmica, taquicárdica, sin soplos ni extratonos, y en la auscultación pulmonar destacaba sibilancias y crepitantes bibasales así como hipofonesis en ambas bases.

### Pruebas complementarias:

-Laboratorio: En las pruebas analíticas sólo destacaba un aumento de los péptidos natriuréticos (NT proBNP 4161.00 pg/ml (10.0 - 125.0), sin objetivarse

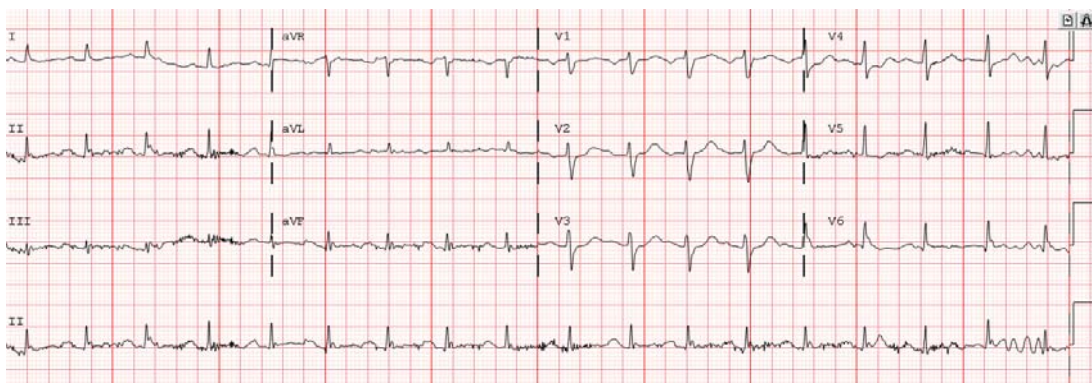
anemia, alteración de la función renal, hepática o tiroidea, ni aumento de los marcadores de inflamación.

-Rx de tórax: **Figura 1**

-ECG: Taquicardia sinusal a 106 lpm, PR normal, QRS estrecho con eje normal. Sin alteraciones del segmento ST. **Figura 2**



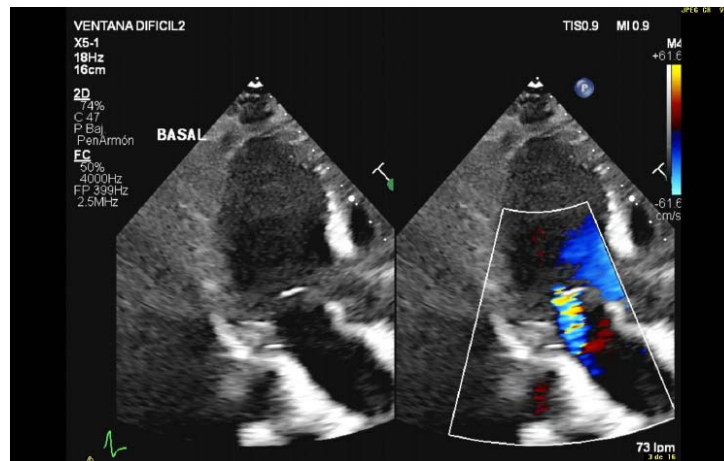
**Figura 1:** Rx a su llegada



**Figura 2:** ECG a su llegada

-Ecocardiograma transtorácico durante ingreso:

Cardiopatía isquémica. Ventrículo izquierdo no dilatado con función sistólica global levemente deprimida (FEVI: 47%). Hipoquinesia severa inferoposterolateral. Patrón diastólico con disfunción de grado II. Ventrículo derecho de tamaño y función normal. Insuficiencia mitral leve. y tricúspide leve que permite estimar una PSAP normal. *Figura 3.*



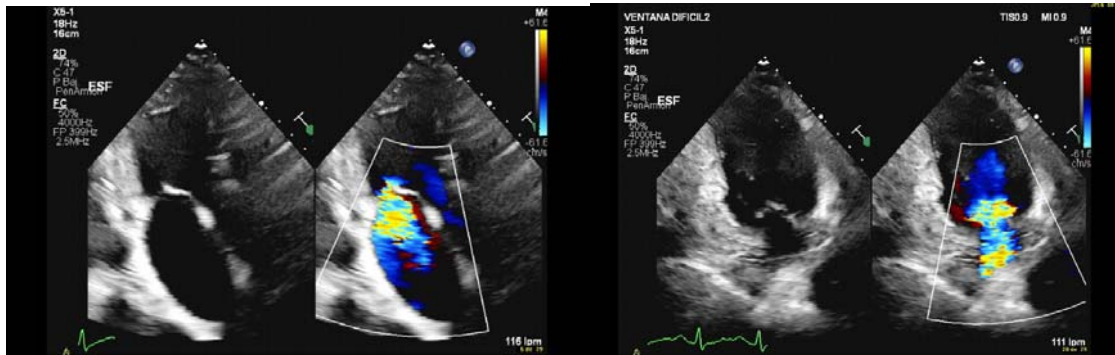
**Figura 3:** Insuficiencia mitral en ecocardiograma transtorácico basal

**Evolución y manejo:**

Paciente que ingresa por segundo episodio de edema agudo de pulmón 2 meses después de un ingreso por síndrome coronario agudo, que presenta buena evolución durante la hospitalización bajo tratamiento con diurético intravenoso, solinitrina y ventilación mecánica no invasiva.

Dada la recurrencia del episodio a pesar de tratamiento diurético, el antecedente de síndrome coronario agudo con afectación de la pared infero-posterior del ventrículo izquierdo, la forma de presentación (aguda, de predominio vascular y rápida resolución) y los hallazgos del ecocardiograma en reposo (insuficiencia mitral leve y alteración segmentaria de función ventricular), se plantea realización de ecocardiograma de esfuerzo para valorar la severidad de la insuficiencia mitral. Así, y bajo situación de estabilidad clínica y euvolemia se realiza el ecocardiograma de esfuerzo que mostró una insuficiencia mitral leve en el estudio basal que se hizo severa durante el esfuerzo. (*Figura 4*). Durante el ingreso se realizó nueva coronariografía que descarta lesiones a nivel del stent recientemente implantado y del resto de arterias coronarias. Por todo ello se decide plantear intervencionismo percutáneo/cirugía sobre la válvula mitral de

forma ambulatoria, realizándose ecocardiograma transefágico para completar estudio anatómico de válvula mitral y tras cumplir al menos tres meses de terapia de doble antiagregación por síndrome coronario agudo reciente. Al alta se mantiene con mayor dosis de diurético y antihipertensivos, y seguimiento estrecho en el hospital de día de insuficiencia cardiaca.



**Figura 4:** Insuficiencia mitral severa en ecocardiograma transtorácico de esfuerzo

## JUICIO CLÍNICO

- Descompensación recurrente de insuficiencia cardiaca sin claro desencadenante. Edema agudo de pulmón.
- Insuficiencia mitral dinámica (severa durante el esfuerzo).
- Cardiopatía isquémica: Síndrome coronario agudo con elevación del ST: lesión severa de obtusa marginal revascularizada con stent farmacológico.

## DISCUSIÓN

La insuficiencia mitral se trata de una de las valvulopatías más frecuentes a la que nos enfrentamos en nuestra práctica clínica diaria. Dicho trastorno puede ser debido a un defecto primario en uno o más componentes del aparato valvular mitral (insuficiencia mitral primaria), o provocada por la alteración de contractilidad/geometría ventricular izquierda (secundaria o funcional). Entre las causas más frecuentes de insuficiencia mitral primaria figuran la degenerativa, reumática y la infecciosa (endocarditis). Dentro de la insuficiencia mitral secundaria, las etiologías más frecuentes abarcan la cardiopatía isquémica, miocardiopatía dilatada o la miocardiopatía hipertrófica.

La insuficiencia mitral secundaria a cardiopatía isquémica engloba la insuficiencia mitral aguda secundaria a rotura/disfunción del músculo papilar, que se produce en los primeros días desde el debut del síndrome coronario agudo y suele ser más grave y menos frecuente que la insuficiencia mitral post-infarto. En este último caso, la insuficiencia mitral suele ser secundaria a alteraciones

segmentarias de la contractibilidad del ventrículo izquierdo o al remodelado del mismo provocada por la enfermedad coronaria.

El ecocardiograma transtorácico suele ser el método más frecuente de evaluación de la insuficiencia mitral, siendo recomendable realizarlo en situación de euvolemia para no sobrestimar la severidad, ya que en el momento de la descompensación las presiones ventriculares suelen ser más elevadas generando mayor jet regurgitante. El ecocardiograma transesofágico supone la prueba de elección cuando el ecocardiograma transtorácico no es capaz de estimar la severidad de la insuficiencia mitral o el mecanismo de la misma. También es de utilidad para la evaluación preoperatoria o intraoperatoria de la cirugía/intervencionismo percutáneo sobre la válvula mitral.

Sin embargo, es la ecocardiografía de esfuerzo la prueba que puede resultar clave ante la sospecha de insuficiencia mitral de origen isquémico. Permite cuantificar los cambios inducidos por el ejercicio en la severidad de la insuficiencia mitral, presiones pulmonares y función ventricular. Así, aunque de manera basal la insuficiencia mitral se estime como leve-moderada, en algunos pacientes con antecedente de cardiopatía isquémica (especialmente cuando se afecta la pared posterolateral del ventrículo izquierdo), el esfuerzo, un aumento en las cifras de tensión arterial o el aumento de precarga, puede provocar un empeoramiento de la severidad de la insuficiencia mitral y aumento de presiones pulmonares, lo que implica mal pronóstico y posible necesidad de intervención ya sea de forma quirúrgica o percutánea.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JO, Guyton RA, et al. 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2014;63(22): e57.
2. Piérard LA, Lancellotti P. The role of ischemic mitral regurgitation in the pathogenesis of acute pulmonary edema. *N Engl J Med*. 2004;351(16):1627
3. Lancellotti P, Lebrun F, Piérard LA. Determinants of exercise-induced changes in mitral regurgitation in patients with coronary artery disease and left ventricular dysfunction. *Circulation*. 2003;108(14):1713.
4. Lancellotti P, Troisfontaines P, Toussaint AC, Pierard LA. Prognostic importance of exercise-induced changes in mitral regurgitation in patients with chronic ischemic left ventricular dysfunction. *Circulation*. 2003;108(14):1713.

## Capítulo 22.

# ¿Hipotermia o reperfusión?

María Martínez Martínez, Pau Torrella Llauger, Claudia Vizcaíno  
Urresta, Julián Palacios Rubio

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 54 años, fumador, sin antecedentes.

### Motivo de consulta:

El paciente es trasladado a Urgencias por los servicios de emergencias tras parada cardiorrespiratoria no presenciada. Primer ritmo asistolia, que tras 6 minutos de maniobras pasa a fibrilación ventricular, con recuperación de ritmo y pulso a los 20 minutos de asistencia. Con el primer ECG postparada (Figura 1) se decide activar Código Infarto. Durante el traslado el paciente se mantiene estable hemodinámicamente y no recupera el nivel de consciencia. Se realiza coronariografía en la que se observa oclusión completa de circunfleja media, que se repermeabiliza con éxito mediante stent farmacoactivo.

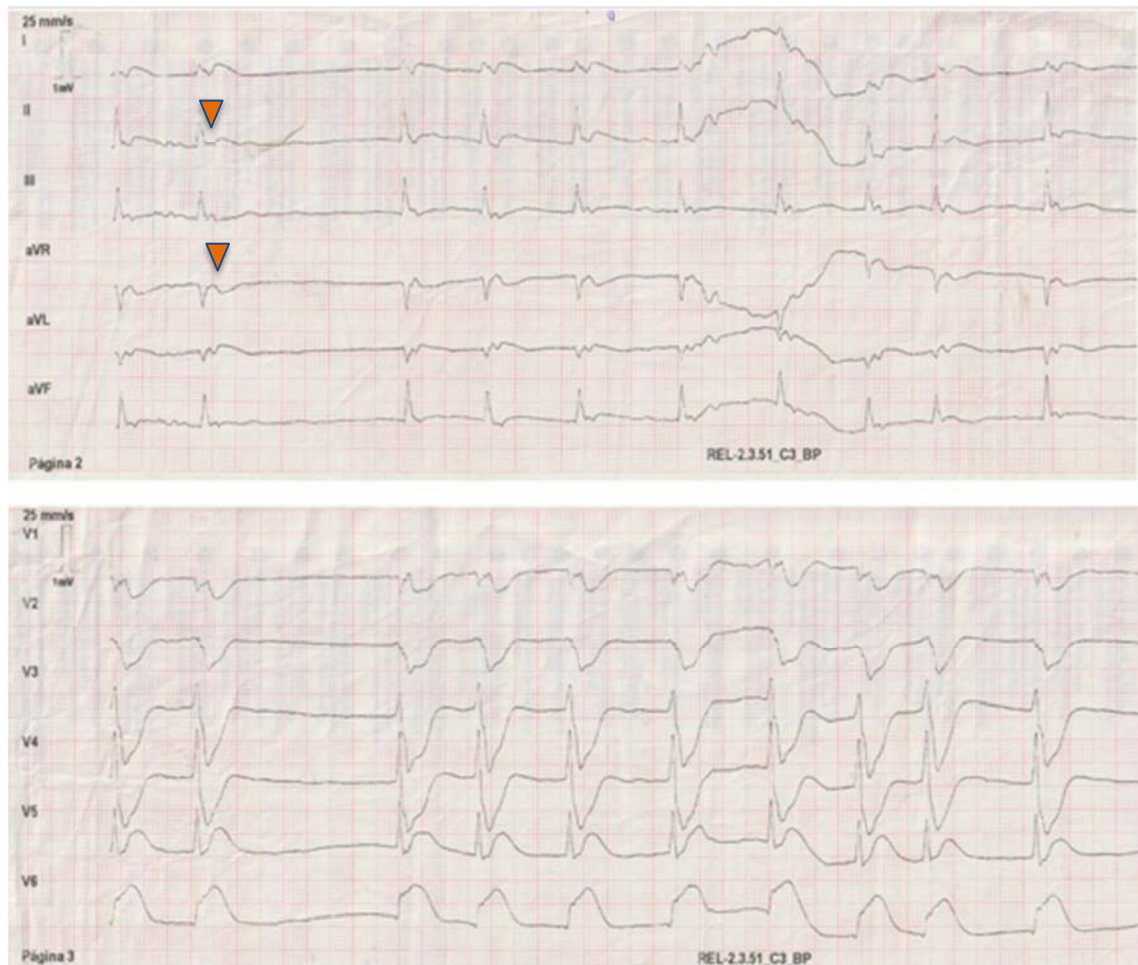
A su ingreso en UCI, ante la mala respuesta neurológica, se decide iniciar hipotermia terapéutica a 33°C. Dos horas tras el inicio de la hipotermia avisa enfermería por "taquicardia ventricular en la telemetría" (figura 5).

### Exploración física:

Escala de coma de Glasgow 3, pupilas isocóricas normorreactivas. Tubo orotraqueal a 23cm de comisura bucal. Entrada de aire bilateral simétrica, sin sobreagregados. Tonos cardiacos rítmicos, sin soplos ni extratonos. Relleno capilar <2s. Sin ingurgitación yugular ni edemas periféricos. Abdomen blando, sin visceromegalias.

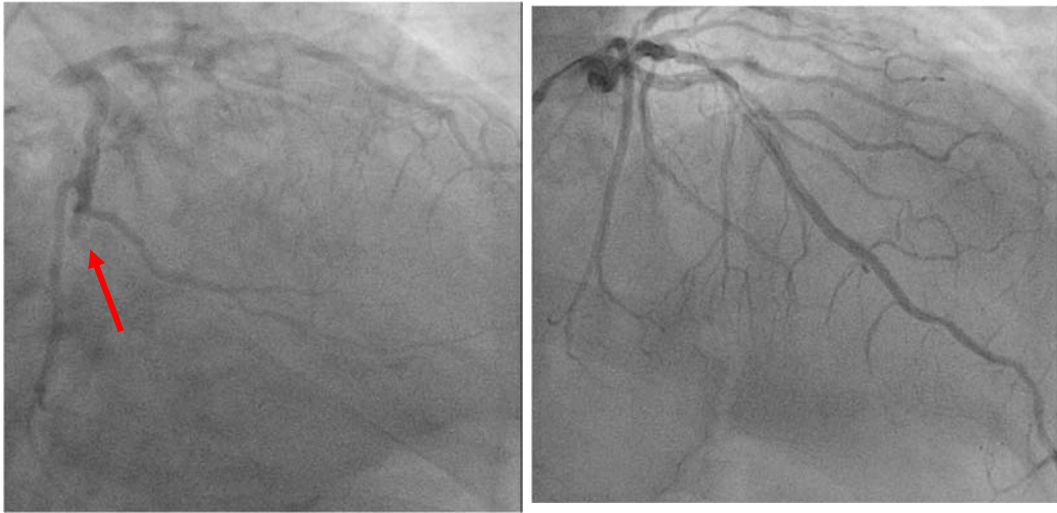
### Pruebas complementarias:

- Primer electrocardiograma tras recuperación de circulación espontánea: ritmo nodal acelerado a 75 latidos por minuto (lpm). QRS estrecho (80 ms) con eje a 90°. Elevación del segmento ST de hasta 8 mm en V6 y dl y descenso de hasta 10 mm en V1-V4. QTc (Bazett) 450 ms.



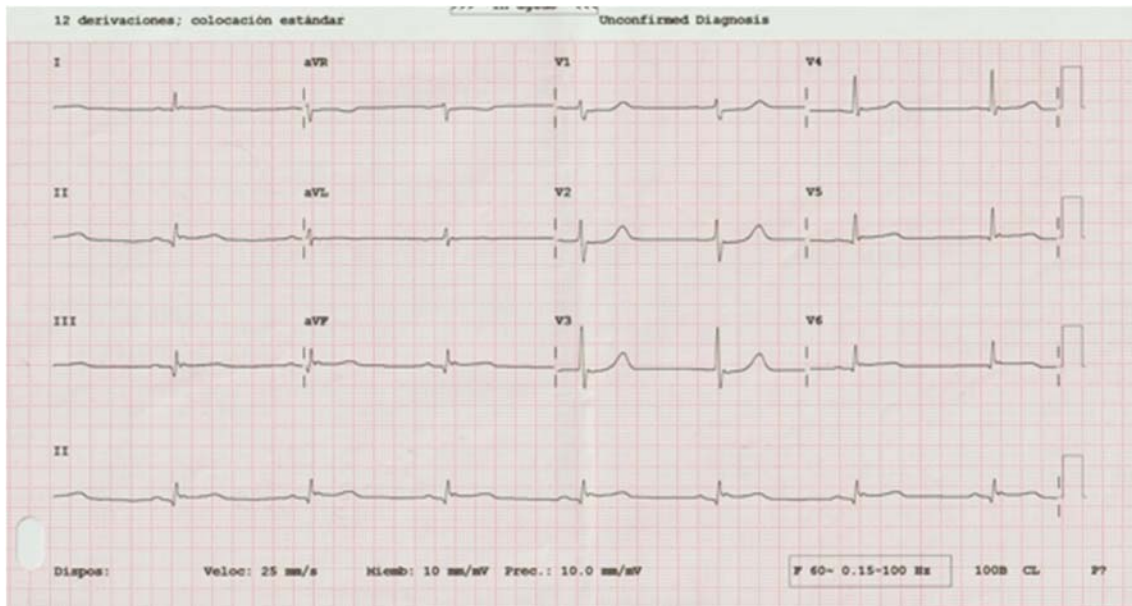
**Figura 1.** El ECG muestra ritmo nodal acelerado con conducción ventriculatrial: ondas P posteriores a cada QRS, negativas en dII, aVF y positivas en aVR (marcados ejemplos representativos con triángulos naranjas). En adultos puede aparecer en intoxicación digitálica, postoperatorio de cirugía cardíaca o tras el infarto de miocardio.

- Gasometría arterial: pH 7,32, pO<sub>2</sub> 83mmHg, pCO<sub>2</sub> 37mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 21mmol/L, Na<sup>+</sup> 142mmol/L, K<sup>+</sup> 4,1mmol/L, lactato 2,1mmol/L, hemoglobina 14,7g/dL.
- Coronariografía pre (izquierda) y post (derecha) revascularización con stent. Enfermedad coronaria de un vaso (arteria circunfleja). Tronco coronario, descendente anterior y coronaria derecha sin lesiones. Dominancia derecha. Se realiza angioplastia coronaria primaria, trombectomía y stent directo farmacoactivo sobre circunfleja media con éxito.



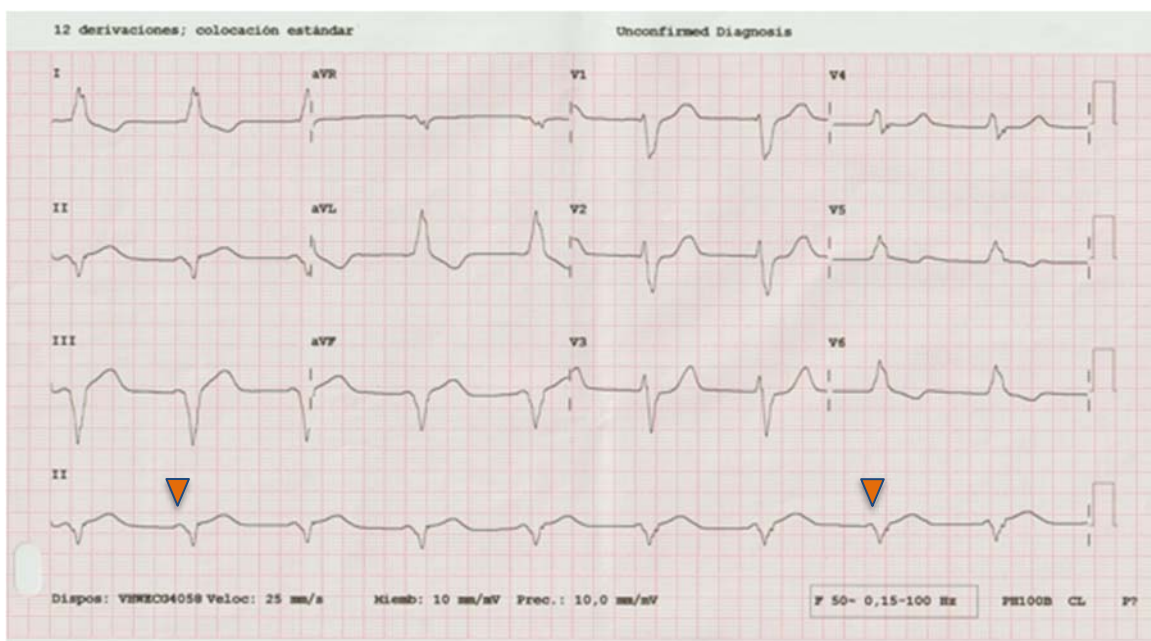
**Figura 2.** La flecha roja indica la oclusión de la arteria circunfleja.

- Ecocardiografía al ingreso: ventrículo izquierdo ligeramente hipertrófico (septo 12mm, pared posterior 10mm), no dilatado, con función sistólica severamente deprimida (FEVI 35%, ITV TSVI 16cm): hipocinesia inferior e inferolateral extensas. Patrón transmitral de alteración de la relajación (E/e' 10). Insuficiencia mitral ligera. Ausencia de insuficiencia aórtica. Gradiente transaórtico normal. Aurícula izquierda ligeramente dilatada 22cm<sup>2</sup>. Ventrículo derecho no dilatado y normocontráctil (TAPSE 21mm, S' de 12cm/s). IT muy ligera, no es posible estimar PAPs. Ausencia de derrame pericárdico. Vena cava inferior 22mm, sin colapso (PVC invasiva 16mmHg), paciente con ventilación mecánica.
- Electrocardiograma post revascularización, temperatura central 35°C: bradicardia sinusal a 45 lpm con bloqueo AV de primer grado (200ms), QRS estrecho (80ms) con eje a 40°. Onda Q inferior y R=S desde V2. QTc (Bazett) 450 ms.



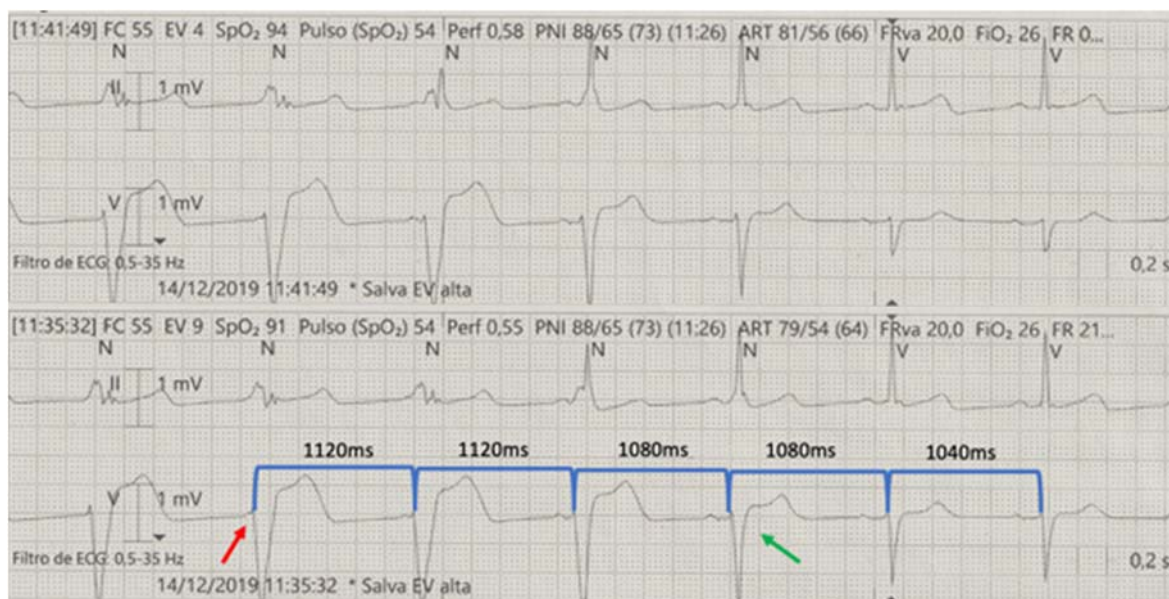
**Figura 3.** ECG tras revascularización.

- Electrocardiograma durante el episodio: ritmo sinusal a 53lpm con PR<100ms y QRS ancho con morfología de bloqueo de rama izquierda.



**Figura 4.** Ritmo idioventricular acelerado y disociación isorrítmica. Los triángulos naranjas marcan dos PR diferentes, que sugieren que el QRS no es conducido.

- Registro de la telemetría:



**Figura 5.** Registro de telemetría en el que se observa ritmo ventricular (QRS ancho) a una frecuencia similar a la sinusal y cómo al aumentar la frecuencia sinusal aparecen latidos de fusión seguidos de latidos conducidos. Flecha roja, disociación isorrítmica. Flecha verde, latido de fusión.

## JUICIO CLÍNICO

- Ritmo idioventricular acelerado.
- Disociación isorrítmica.

## DISCUSIÓN

En un paciente en hipotermia se produce un enlentecimiento tanto de la frecuencia de despolarización de las células marcapasos como de la velocidad de conducción, lo que puede prolongar los intervalos PR, QRS y QT y provocar una onda J (onda de Osborn). Por tanto, las arritmias más frecuentes en hipotermia son bradicardia sinusal, fibrilación auricular con respuesta ventricular lenta, diferentes grados de bloqueo AV, extrasístoles ventriculares, taquicardia ventricular y fibrilación ventricular. Las arritmias ventriculares indican la interrupción de la hipotermia, por lo que es crucial su diagnóstico apropiado.

Por otra parte, un ritmo idioventricular acelerado (RIVA) es un ritmo de QRS ancho caracterizado por tres o más latidos consecutivos monomórficos con una frecuencia de descarga entre 50 y 120 lpm, de inicio gradual. Se manifiesta cuando un foco ectópico ventricular se acelera superando la frecuencia sinusal, y es la arritmia más habitual de la reperfusión tras un infarto agudo de miocardio, ocurriendo en más de un 40% de los casos.

Desde el inicio de la hipotermia el paciente presenta bradicardia sinusal, apareciendo posteriormente un RIVA. Curiosamente, en este caso el RIVA y la bradicardia sinusal ocurren a frecuencias muy similares: en el ECG de la figura 4

se puede observar una disociación isorrítmica, donde la frecuencia sinusal y ventricular son idénticas. Sin embargo, la revisión de una tira de ritmo (figura 5) muestra que al acelerarse la frecuencia sinusal por encima del RIVA, las ondas P conducen anterógradamente con QRS estrecho y suprimen el automatismo. Por tanto, al tratarse de dos arritmias benignas, la bradicardia secundaria a la hipotermia y el RIVA de la reperfusión, no fue necesario interrumpir la hipotermia hasta completar 24 horas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Prierá AR, Barros RB, de Sousa FD, Baranchuk A. Accelerated idioventricular rhythm: history and chronology of the main discoveries. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2010 Jan 7;10(1):40-8.
2. Slovis C, Jenkins R. ABC of clinical electrocardiography: Conditions not primarily affecting the heart. *BMJ.* 2002 Jun 1;324(7349):1320-3.
3. Bjornstad H, Tande PM, Refsum H. Cardiac electrophysiology during hypothermia. Implications for medical treatment. *Arctic Medical Research.* 1991;50 Suppl 6:71-5
4. Salinas P, Lopez-de-Sa E, Pena-Conde L, Viana-Tejedor A, Rey-Blas JR, Armada E, Lopez-Sendon JL. Electrocardiographic changes during induced therapeutic hypothermia in comatose survivors after cardiac arrest. *World J Cardiol.* 2015 Jul 26; 7(7): 423–430.

## Capítulo 23.

# Infarto inferior evolucionado complicado con insuficiencia mitral y pseudoaneurisma ventricular

Pablo Zulet Fraile; Irene Carrión Sánchez; Jesús Diz Díaz; Zaira Gómez Álvarez, Juan Carlos Gómez-Polo

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 61 años de edad, fumador activo de 15 cigarrillos diarios desde hace 40 años, intervenido quirúrgicamente por espondilodiscitis D6-D7 en 2016 mediante desbridamiento y artrodesis dorsal D3-D11, en tratamiento con tapentadol 50mg. Sin antecedentes cardiovasculares conocidos.

### Motivo de consulta:

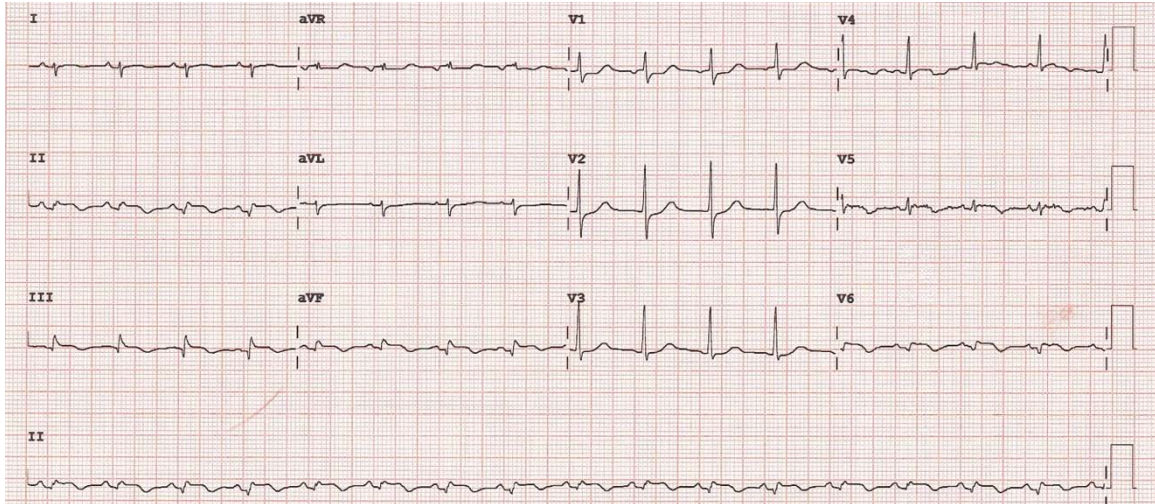
Acude a Urgencias derivado desde Atención Primaria por auscultación de nuevo soplo junto con cuadro de 1 semana de evolución de disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos. Ha presentado asimismo dos síncope en las últimas dos semanas, ambos cuando se encontraba en bipedestación y con pródromos en forma de sensación de mareo, el último hace tres días. Niega ortopnea, dolor torácico o palpitaciones.

### Exploración física:

El paciente presenta presión arterial de 121/83 mmHg y frecuencia cardiaca de 107 lpm. A la auscultación cardiaca destacan tonos apagados, rítmicos, con un soplo sistólico II/VI en focos tricúspide y mitral. A la auscultación pulmonar, presenta murmullo vesicular conservado con crepitantes gruesos en ambas bases pulmonares. El resto de la exploración física, incluyendo neurológica, es anodina.

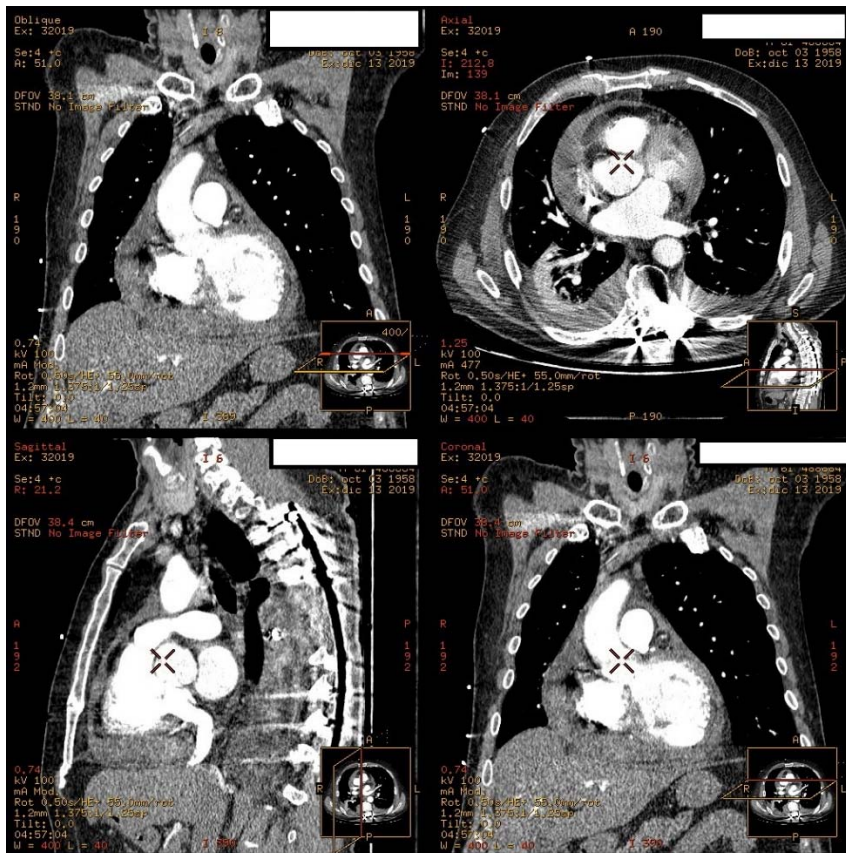
### Pruebas complementarias:

- Electrocardiograma (ECG): taquicardia sinusal a 103 lpm. PR normal. Eje derecho. QRS estrecho con elevación del segmento ST de 0,5mm en cara inferior, V5 y V6, y descenso del segmento ST en V1 y V2. Onda Q en II, III, aVF, V6, con Rs en V1 y V2. Destacan bajos voltajes de forma generalizada.



**Figura 1:** Se observa elevación del segmento ST convexa junto con onda Q en cara inferolateral. La onda R en V1 y V2 con descenso del ST se trata en este caso de una imagen especular, reflejando una onda Q en cara lateral. El ECG es compatible con infarto inferolateral evolucionado, con sospecha de formación de aneurisma ventricular.

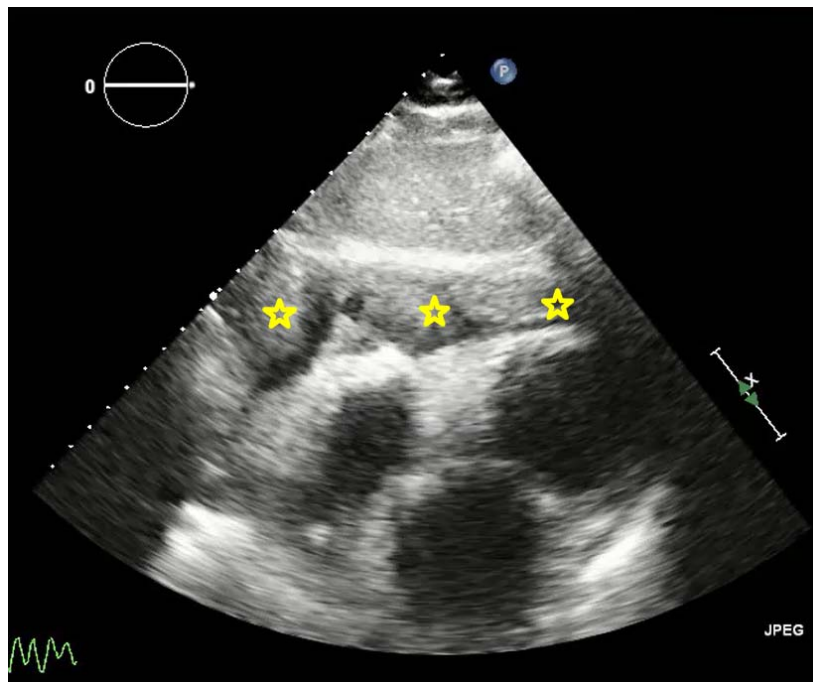
- TC torácico con contraste:

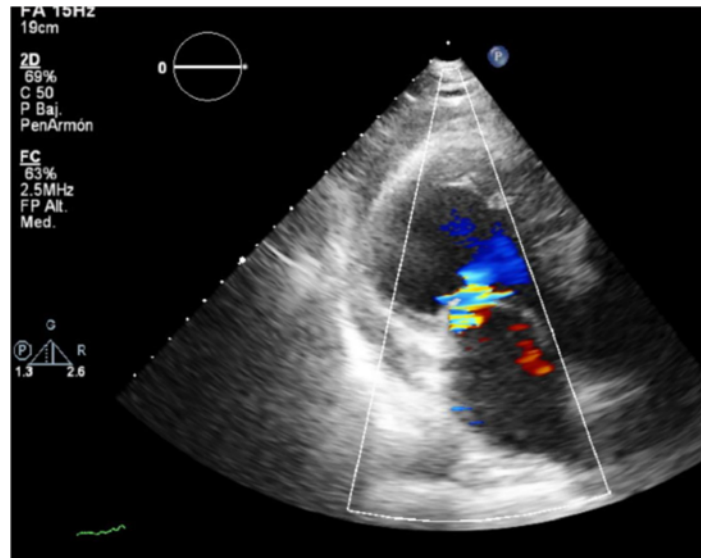


**Figura 2:** Importante derrame pericárdico, de hasta 27mm de espesor, heterogéneo y de alta atenuación en relación con hemopericardio. Ejerce ligero efecto de masa sobre

la pared lateral de la aurícula derecha. En la cara inferolateral del VI se identifica un aneurisma de unos 5cm de diámetro, con importante adelgazamiento miocárdico. No se observa una clara solución de continuidad aunque podría existir un punto de debilidad miocárdica en el aspecto inferolateral y posterior del VI.

- Ecocardiograma transtorácico: Ventriculo izquierdo ligeramente dilatado, con espesores parietales normales. Acinesia de cara inferior, lateral y posterior, donde se visualiza un gran aneurisma medio basal, dilatación de gran tamaño con entrada de 43-55 mm y fondo de 35-43 mm compatible con pseudoaneurisma. Globalmente, FEVI moderadamente deprimida (FEVI biplano 43%). No se visualiza solución de continuidad en pared libre. Septo interventricular íntegro. Insuficiencia mitral funcional excéntrica, por tethering de velo posterior, con jet mal visualizado, dirigido hacia septo interauricular con efecto coanda que podría ser severa. Válvula aórtica con apertura preservada, funcionalmente sin estenosis ni insuficiencia. Aurícula izquierda moderadamente dilatada. Derrame pericárdico circunferencial, de grado severo, con contenido heterogéneo en su interior.





**Figura 3:** Detalle de insuficiencia mitral (abajo) y del derrame pericárdico circunferencial de consistencia heterogénea (arriba).

## JUICIO CLÍNICO

- Infarto inferoposterolateral evolucionado
- Pseudoaneurisma de pared posterior de ventrículo izquierdo
- Insuficiencia mitral grave

## DISCUSIÓN

Se trata de un caso de infarto inferolateral evolucionado de presentación atípica, sin dolor torácico. La elevación persistente del segmento ST se ha asociado clásicamente con la presencia de aneurisma ventricular. En este caso se trataba realmente de un pseudoaneurisma, lo que revela una rotura subaguda del ventrículo izquierdo con derrame pericárdico severo sin datos de taponamiento cardiaco ecocardiográfico, aunque con signos clínicos sugerentes de cierto grado de compromiso hemodinámico (el paciente tuvo dos síncope). Asimismo presentaba insuficiencia mitral severa por *tethering* del velo posterior.

Ante la presencia de hemopericardio con imagen ecocardiográfica sugerente de contenido organizado del mismo, la pericardiocentesis era una opción con pocas posibilidades de éxito y técnicamente compleja. Por ello, ante la sospecha de rotura cardíaca subaguda, contenida, en un paciente con dos episodios sincopales se decidió realizar intervención quirúrgica urgente por parte de Cirugía Cardíaca, con evacuación del hemopericardio, explorando la zona pseudoaneurismática en búsqueda de una posible solución de continuidad, que no se identificó, con vistas a en un segundo tiempo, estudiar la anatomía coronaria y su insuficiencia mitral, y planificar una segunda intervención quirúrgica electiva, en caso de ser preciso.

Tras esta primera intervención, la evolución del paciente fue tórpida, con insuficiencia respiratoria parcial secundaria a insuficiencia cardíaca a pesar de tratamiento diurético intensivo, precisando en todo momento oxigenoterapia de alto flujo, atribuible todo ello a su insuficiencia mitral grave, de mecanismo funcional, por *thetering* del velo posterior (confirmado tras estudio con ecocardiograma transesofágico).

Por todo ello, ante la ausencia de mejoría de su semiología congestiva, y al tratarse de un infarto evolucionado, no habiendo presentado dolor torácico, caída de su función ventricular ni nuevos cambios electrocardiográficos durante el ingreso, se decidió practicar una nueva cirugía cardíaca, consistente esta vez en exclusión de pseudoaneurisma inferolateral de ventrículo izquierdo y sustitución valvular por prótesis mitral mecánica.

Finalmente, tras el recambio valvular mitral por prótesis mecánica, la evolución del paciente fue favorable, lográndose el destete de la oxigenoterapia de alto flujo y del tratamiento diurético intensivo, con vistas a estudiar su anatomía coronaria posteriormente, y manejar su enfermedad coronaria como "crónica", al haber superado la fase aguda del infarto y tratarse de un evento ya evolucionado.

El falso aneurisma ventricular o pseudoaneurisma se forma tras una rotura de pared libre de ventrículo izquierdo, generalmente en el contexto del infarto agudo de miocardio, contenida por el pericardio, un hematoma o un trombo. La diferencia principal con el aneurisma es que presentan una pared formada por tejido fibroso o pericardio, con ausencia de las verdaderas capas del ventrículo (endocardio y miocardio). Además, suelen aparecer en los segmentos posterior y lateral, tienen un cuello estrecho y tienen mayor tendencia a la ruptura respecto al aneurisma.

El tratamiento definitivo es la cirugía de exclusión del pseudoaneurisma ventricular, siendo lo particular del caso presentado el hecho de que la localización del pseudoaneurisma interfería con la dinámica valvular y del aparato subvalvular mitral, condicionando una insuficiencia grave de la válvula mitral, que ha marcado de forma definitiva la evolución y el manejo clínico del paciente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Faiza Z, Lee L. Left Ventricular False Aneurysm. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2019 Nov 16.
2. Inayat F, Ghani AR, Riaz I, Ali NA, Sarwar U, Bonita R and Virk HUH. Left Ventricular Pseudoaneurysm: An Overview of Diagnosis and Management. J Investig Med High Impact Case Rep. 2018 Aug 2; 6.

## **Capítulo 24.**

### **¿Quién es el asesino?**

# **Isquemia con enfermedad multivaso y estenosis aórtica grave**

Alberto Vera Sainz, Pablo Martínez-Vives

## HISTORIA

### Enfermedad actual:

Varón de 72 años fumador, hipertenso y dislipémico, en seguimiento en otro centro por estenosis aórtica e insuficiencia mitral moderadas, con último seguimiento más de un año atrás.

Describe epigastralgia de varios días de evolución, que se desencadena aparentemente con el esfuerzo. El paciente presenta reflujo gastroesofágico con molestias epigástricas frecuentes desde años atrás, con lo que no le da excesiva importancia al cuadro y no consulta hasta el momento actual, tras aparecer la opresión epigástrica en reposo, durante la noche.

### Valoración inicial:

Al acudir a Urgencias de su centro de referencia el paciente describe persistencia de dolor torácico, presentando datos de insuficiencia cardíaca progresiva a la exploración física, lo que obliga a realizar intubación orotraqueal y ventilación mecánica. Se describe ECG en que se evidencia descenso del ST difuso, contactándose con nuestro centro para traslado.

Tras la llegada del paciente a nuestro centro, éste se encuentra intubado, con soporte vasoactivo y con datos de hipoperfusión tisular. Se realiza electrocardiograma presentado en la figura 1, donde evidenciamos descenso generalizado del ST con elevación en aVR, sugerente de isquemia extensa.

Se realizó ecocardiograma transtorácico en Urgencias, evidenciando disfunción sistólica ventricular izquierda moderada e hipoquinesia en segmentos medioapicales de caras anterior y anteroseptal, junto con estenosis aórtica de difícil valoración en el contexto clínico del paciente, pero que visualmente aparentaba muy grave.

En dicho contexto, en paciente en shock cardiogénico, con probable enfermedad coronaria multivaso y posible afectación del tronco coronario, y todo ello en contexto de estenosis aórtica muy grave, se decide coronariografía de emergencia, avisando al equipo de guardia de Hemodinámica.

### Pruebas complementarias:

- *ECG en Urgencias, evidenciando descenso generalizado del ST y supradesnivelación en aVR, todo ello sugerente de isquemia difusa (figura 1).*

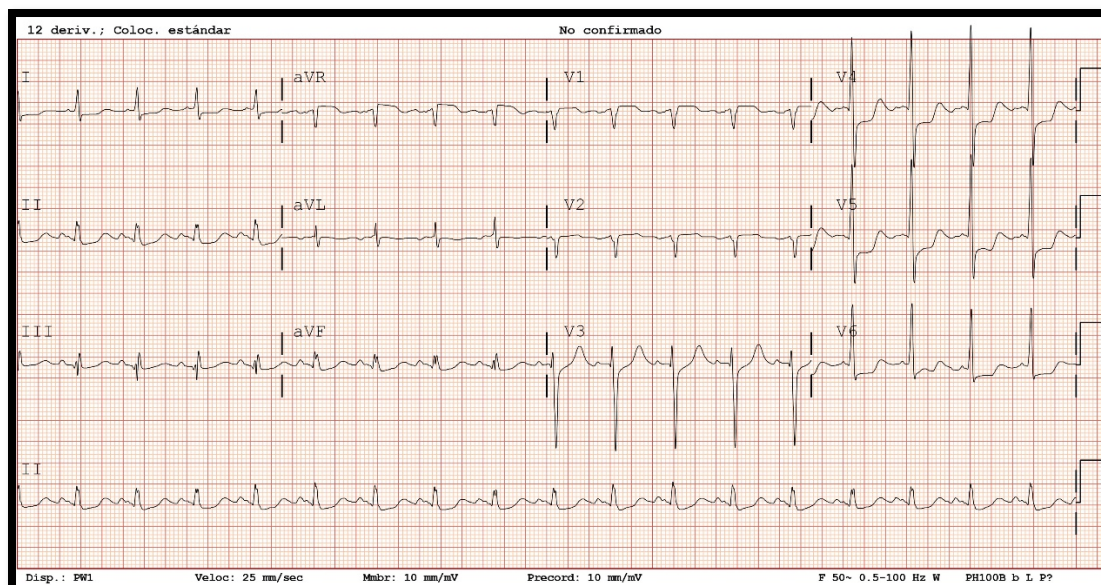


Figura 1. ECG con descenso generalizado del ST.

### Ingreso hospitalario:

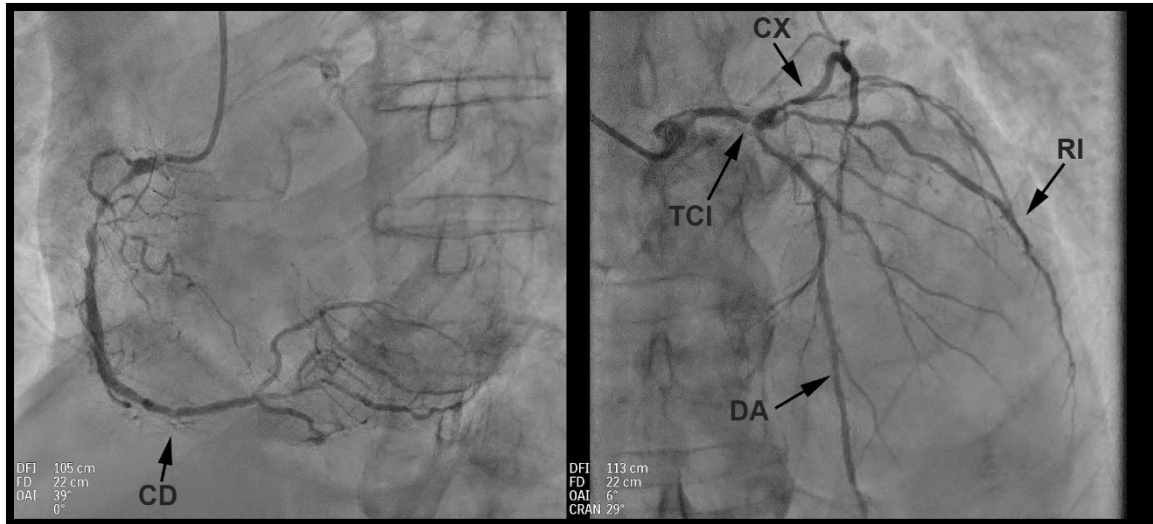
Se realiza coronariografía de emergencia, evidenciando enfermedad multivaso con estenosis severas de tronco coronario izquierdo distal y ostial de arteria coronaria derecha (siendo un vaso no dominante), con hipotensión inducida con la canulación de dichos vasos. Además, presenta estenosis severas en arteria descendente anterior proximal y en una arteria circunfleja a nivel proximal (figura 2). Al terminar la coronariografía el paciente presenta flujo coronario TIMI 3 y mejoría hemodinámica, con tensión arterial adecuada y disminución progresiva de los requerimientos de fármacos vasoactivos.

El paciente ingresa en UCI y se realiza ecocardiograma transesofágico para completar estudio de valvulopatía aórtica (figura 3), evidenciando estenosis aórtica grave clara e insuficiencia mitral leve-moderada.

Se contacta, pues, con el equipo de Cirugía Cardíaca de guardia, decidiéndose intervención quirúrgica urgente, en la que se realiza implante de prótesis aórtica biológica Trifecta 23 y revascularización quirúrgica de arteria mamaria interna a DA y safena a arteria bisectriz, tras lo que el paciente evoluciona favorablemente.

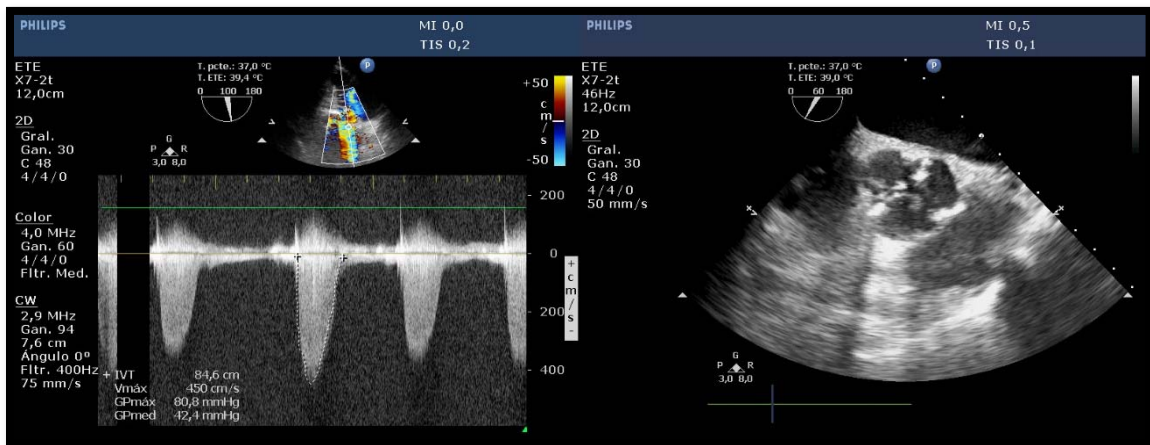
### Pruebas durante el ingreso:

- Coronariografía diagnóstica: se realiza coronariografía diagnóstica en que se evidencia enfermedad multivaso con afectación grave del tronco coronario izquierdo.



**Figura 2.** Coronariografía diagnóstica. Se evidencia lesiones graves en CD (coronaria derecha) ostial y proximal (imagen de la izquierda); TCI (tronco coronario izquierdo) ostial y distal; DA (descendente anterior) ostial; RI (ramo intermedio o arteria bisectriz) y CX (circunfleja) proximal (imagen de la derecha).

- Ecocardiograma transesofágico: se completa el estudio con realización de ecocardiograma transesofágico, donde se observa estenosis aórtica severa degenerativa.



**Figura 3.** Ecocardiograma transesofágico. Se observan unos gradientes transvalvulares medio y máximo compatibles con una estenosis aórtica grave (imagen de la izquierda: Doppler espectral continuo de válvula aórtica), en contexto de una válvula calcificada y degenerativa, con un área valvular muy limitada (imagen de la derecha: válvula aórtica mostrada en sístole).

## JUICIO CLÍNICO

- Shock cardiogénico
- Estenosis aórtica muy grave.
- Enfermedad coronaria grave de tronco coronario y tres vasos.

## DISCUSIÓN

Nos enfrentamos en este caso a una situación clínica compleja, ya que nuestro paciente presenta datos de isquemia difusa grave y varias posibles etiologías.

A priori presenta una estenosis aórtica al menos moderada conocida y en seguimiento previo, que en el ecocardiograma urgente realizado durante la valoración inicial del paciente aparenta ser grave<sup>1</sup>. Una de las presentaciones clínicas de dicha valvulopatía sería la isquemia miocárdica, con lo que la propia estenosis aórtica grave podría ser el origen exclusivo de la isquemia evidenciada.

Con respecto a una estenosis aórtica grave hemodinámicamente inestable, la intervención precoz es fundamental, primando la sustitución valvular sobre la valvuloplastia urgente, ya que esta última presenta una mortalidad intrahospitalaria muy elevada<sup>2</sup>. El implante de un balón de contrapulsación intraaórtico parece aportar beneficio en la estabilización inicial de estos pacientes.

Además, el paciente presenta múltiples factores de riesgo cardiovascular y alteraciones de la contractilidad segmentaria en el ecocardiograma urgente realizado lo que, asociado a la historia clínica del paciente, sugerente de angina progresiva, apunta la probable presencia de enfermedad coronaria asociada a la estenosis aórtica evidenciada.

Por ello, se decide realizar coronariografía de emergencia (<2h) ya que, como se describe en las últimas guías de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología sobre manejo de síndrome coronario agudo sin elevación del segmento ST<sup>3</sup>, los casos en que se sospeche de dicha patología en presencia de al menos un criterio de alto riesgo (tabla 1), deben manejarse de forma análoga a un infarto con elevación del segmento ST.

Por lo demás, dada la inestabilidad clínica del paciente, se indica la cirugía de emergencia a las pocas horas del ingreso, con buen resultado y evolución adecuada.

<b>Criterios de muy alto riesgo IAMSEST</b>
<b>Inestabilidad hemodinámica o shock cardiogénico</b>
<b>Dolor torácico recurrente o refractario a tratamiento</b>
<b>Arritmias potencialmente mortales o PCR</b>
<b>Complicaciones mecánicas de IAM</b>
<b>Insuficiencia cardíaca aguda</b>
<b>Cambios ST/ onda T recurrentes, elevación recurrente de ST</b>

**Tabla 1.** Criterios de alto riesgo en infarto agudo de miocardio sin elevación del segmento ST (IAMSEST). PCR: parada cardiorespiratoria; IAM: infarto agudo de miocardio.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, De Bonis M, Hamm C, Holm PJ et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the Management of Valvular Heart Disease. Vol 38.; 2017.
2. Essa M, Aneni E, Bernardi C, Fleming J, Paredes M, Frumento K, et al. A Systematic Review of Cardiogenic Shock in the Setting of Severe Aortic Stenosis: Prevalence, Management and Outcomes. *J Card Fail.* 2019;25(8):S51.
3. Roffi M, Patrono C, Collet JP, Mueller C, Valgimigli M, Andreotti F, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes in patients presenting without persistent ST-segment elevation. *Eur Heart J.* 2016;37(3):267-315.

## **Sección III:**

# **Insuficiencia cardíaca y miocardiopatías**

## **Capítulo 25.**

# **Miocardopatía arritmogénica del ventrículo izquierdo**

Agustín C. Martín García, José María López-Ayala, Armando Oterino  
Manzanas, María Teresa Tomé-Esteban

## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 48 años con historia familiar de miocardiopatía dilatada (MCD) y arritmias ventriculares (*II-4, Figura 1*). Dos de sus hijas (*III-2 y III-4, Figura 1*) eran portadoras de desfibrilador automático implantable (DAI) en prevención primaria de muerte súbita. La hija mayor había presentado un episodio de tormenta arrítmica a los 21 años, y la hija menor fue diagnosticada de MCD durante su primer embarazo a los 19 años.

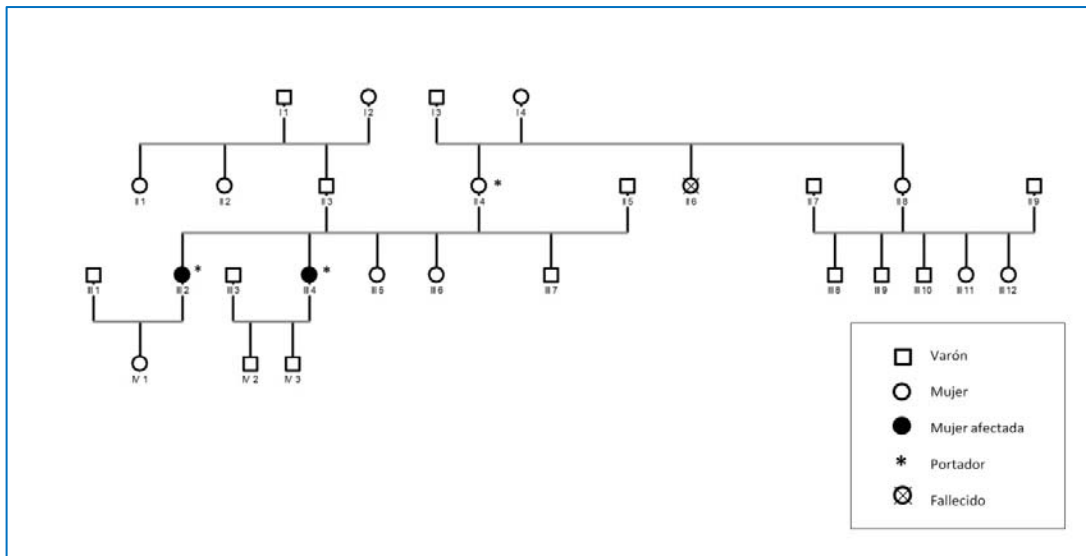
### Motivo de consulta:

La paciente fue derivada a una consulta especializada en cardiopatías familiares en 2008 por sus antecedentes familiares. En el momento de la primera valoración la paciente refería encontrarse asintomática en la esfera cardiovascular, siendo la exploración física normal.

Entre las pruebas complementarias se incluyeron electrocardiograma (ECG) de 12 derivaciones donde se observaba pobre progresión de onda R en precordiales, ergometría convencional con buena capacidad de ejercicio pero registrándose extrasístoles ventriculares (EV) aislados, ecocardiograma transtorácico y resonancia magnética, ambas sin presencia de cardiopatía estructural significativa.

Adicionalmente, se realizó test genético en nuestra paciente y en sus dos hijas descritas, con un panel de genes asociados a MCD incluyendo genes desmosómicos, resultando todas ellos heterocigotas para una mutación no descrita en la proteína desmoplaquina (DSP c.4025G>A, p.W1342\*) (cambio de guanina (G) por adenosina (A) en el exón 23 codificando un codón incompleto asociado a una proteína truncada disfuncionante). Las mutaciones en el resto de genes incluidos el estudio (*MYHC3, LDB3, LMNA A/C, Desmina, PLN*) fueron descartadas.

Se realizó estudio extensivo al resto de familiares, presentando genotipo-positivo con fenotipo-negativo una tía y un abuelo de la rama materna (*Figura 1*).



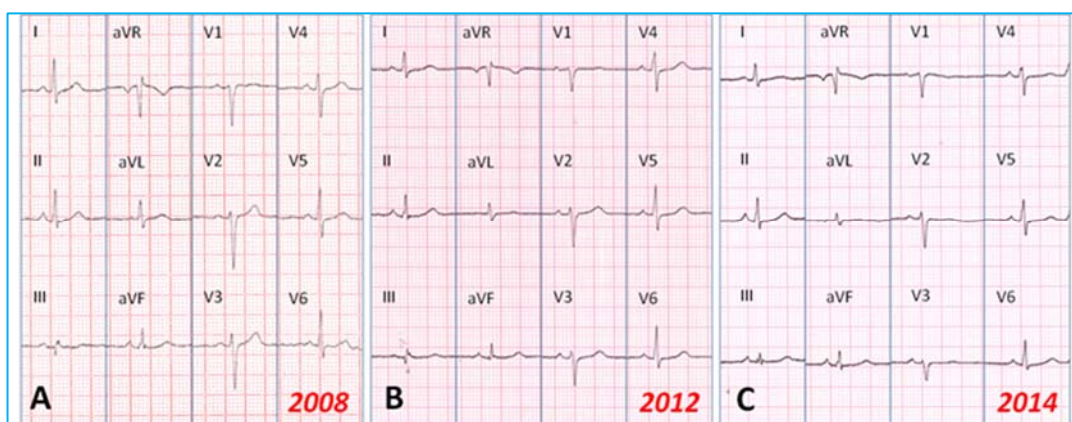
**Figura 1 :** Árbol familiar. Los círculos o cuadrados blancos representan a individuos sanos. El asterisco señala a los portadores de la mutación de la desmoplaquina (II4, III2, III4). El individuo II6 falleció de causa no cardiovascular.

### Exploración física:

Afebril, saturación arterial de oxígeno por pulsioximetría de 99%, frecuencia cardiaca de 76 latidos por minuto (lpm) con tensión arterial sistólica de 137 mm Hg y diastólica de 88 mm Hg. Exploración cardiopulmonar sin alteraciones reseñables, sin signos de congestión pulmonar o sistémica.

### Pruebas complementarias:

- *ECG de primera consulta (Figura 2A):* Ritmo sinusal a 70 lpm. ÂQRS a 0°, PR constante, QRS estrecho con pobre progresión de onda R en precordiales derechas (V1-V3) y empastamiento del mismo en derivaciones inferiores.

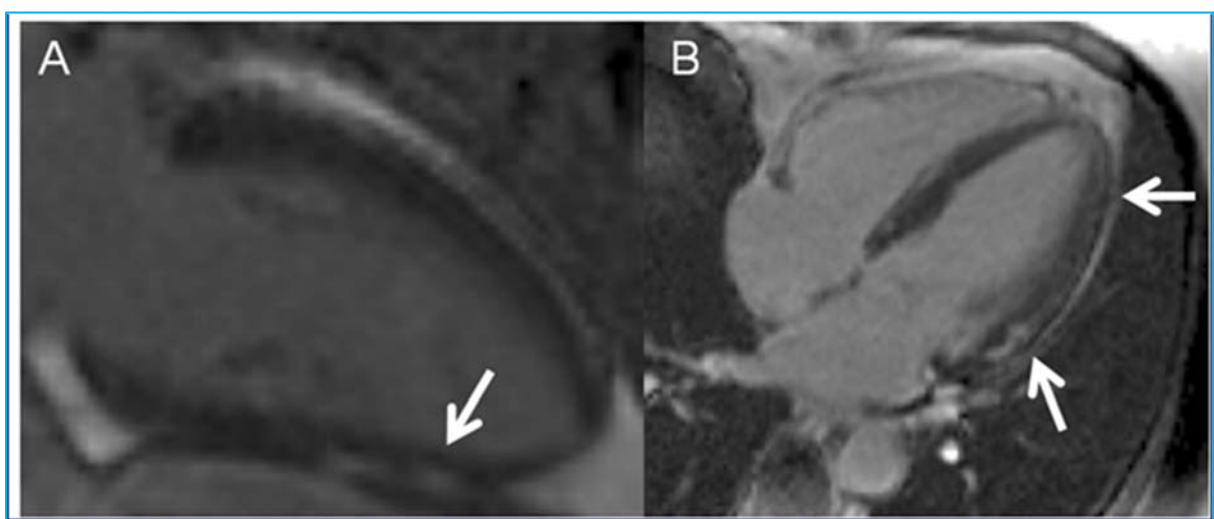


**Figura 2:** Electrocardiograma de 12 derivaciones. Panel A (2008), B (2012) y C (2014). El electrocardiograma secuencial muestra la presencia de reducción progresiva de los voltajes del QRS y aplanamiento de la onda T en I, aVL y V1-V4.

- *Ecocardiograma en consulta:* Ventrículo izquierdo no dilatado con FEVI preservada, sin alteraciones de la contractilidad segmentaria. Función diastólica normal. Ventrículo derecho no dilatado con función preservada. No valvulopatías significativas
- *Holter-ECG 48 horas (Figura 3):* Presencia de extrasístoles ventriculares frecuentes con morfología de bloqueo de rama izquierda y eje inferior.
- *Resonancia magnética cardiaca (Figura 4):* Realce tardío de gadolinio a nivel subepicárdico en la región anterolateral e inferior media del ventrículo izquierdo.



**Figura 3.** Holter-ECG de 48 horas. Se registró abundantes extrasístoles ventriculares de morfología de bloqueo de rama izquierda y de eje inferior.



**Figura 4.** Resonancia magnética cardiaca. Las flechas indican la presencia de realce tardío de gadolinio a nivel subepicárdico en la región anterolateral e inferior media del ventrículo izquierdo.

## Evolución:

Durante el seguimiento posterior, la paciente refería palpitaciones y dolor torácico con el esfuerzo, por lo que se realizó coronariografía que resultó normal. Posteriormente, ante persistencia del dolor torácico se solicitó resonancia magnética cardíaca (RMC) de estrés que descartó isquemia inducible.

En los electrocardiogramas secuenciales realizados en la consulta externa llamaba la atención una reducción de la amplitud del voltaje del QRS con progresivo aplanamiento de las ondas T en derivaciones anterolaterales (*Figura 2B y 2C*). Además, se objetivó la presencia de extrasistolia ventricular (EV) de alta densidad con dos morfologías diferentes en un holter-ECG (>7000 EVs al día). La determinación de marcadores de daño miocárdico era normal y se decidió iniciar tratamiento con fármacos betabloqueantes (sotalol).

En noviembre de 2014 se realizó una nueva RMC en la que se describió tamaño y función biventricular normal, pero se visualizó por primera vez la presencia de realce tardío de gadolinio a nivel de segmentos medio de cara inferior y anterolateral del ventrículo izquierdo (*Figura 4 A y 4B*).

La presencia de alteraciones electrocardiográficas unido a los hallazgos de la RMC y el aumento de la carga extrasistólica sugerían la aparición de una miocardiopatía arritmogénica con afectación del VI (MAVI) incipiente o subclínica que ya se sospecha por la cosegregación del gen DSP p.W1342\* asociado a fenotipo de MCD e historia familiar de arritmias ventriculares.

Unos meses después, la paciente presentó empeoramiento de su clase funcional (de clase funcional I a clase III) y episodios presincoales con el esfuerzo. Se realizó ecocardiograma transtorácico con función sistólica ventricular izquierda normal y holter-ECG que mostraba la presencia de tripletes ventriculares y rachas de taquicardia ventricular, por lo que se aumentó el tratamiento beta-bloqueante.

En junio del 2015, la enferma acudió a Urgencias por episodio sincopal de esfuerzo, decidiéndose en consenso con la Unidad de Electrofisiología, el implante de DAI. Unas semanas más tarde, ingresó por tormenta arrítmica con descargas apropiadas del DAI que requirió ablación epicárdica de sustrato arrítmico (escara necrótica en región posterolateral con actividad de potenciales tardíos). Tras este episodio, se objetivó disminución muy marcada de la fracción de eyección (FEVI 25%) por lo que se inició tratamiento neurohormonal con buena tolerancia.

## JUICIO CLÍNICO

- Miocardiopatía arritmogénica con afectación predominante del ventrículo izquierdo.

- Portadora de nueva mutación truncada en la proteína de la desmoplaquina.
- Implante de desfibrilador automático implantable en prevención primaria.
- Tormenta arrítmica que requirió estudio electrofisiológico y ablación de sustrato arrítmico.

## DISCUSIÓN

La miocardiopatía dilatada (MCD) constituye una de las causas más frecuentes de muerte súbita e insuficiencia cardíaca en el mundo, presentando una base genética bien establecida (30-50% de los casos) (1). La heterogeneidad genética es mayor que en otras miocardiopatías, con más de 40 genes implicados en su fisiopatología (2). Así mismo, existe un solapamiento clínico con otras miocardiopatías, siendo el diagnóstico de certeza en algunos casos incierto (3). Dada su implicación pronóstica, es pertinente realizar una correcta distinción y diagnóstico diferencial entre la miocardiopatía dilatada y la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho con afectación ventricular izquierda (o miocardiopatía arritmogénica predominantemente izquierda). Esta distinción en ocasiones puede resultar complicada dado que comparten una base genética común y frecuentemente se solapan ambas entidades (4).

Presentamos el caso de una mutación truncada en el gen de la desmoplaquina (DSP W1342\*) asociada con una variante agresiva de lenta evolución de miocardiopatía arritmogénica del ventrículo izquierdo. La función primordial de la desmoplaquina, es la unión de los filamentos de desmina a la membrana plasmática (5). A pesar de la variabilidad fenotípica existente en las familias con miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho e izquierdo, la presencia de fenotipos adversos se asocia sistemáticamente a portadores de mutaciones truncadas de la desmoplaquina (6).

Dada la ausencia de estudios y datos en la estratificación de riesgo de estos pacientes, debemos prestar atención a aquellos signos sugerentes de progresión, también llamadas "fases calientes" que permiten identificar sujetos con alto riesgo. Es, por ello, necesaria una evaluación periódica de los portadores de dicha mutación, prestando especial atención a las alteraciones electrocardiográficas como manifestación incipiente de la enfermedad.

En nuestro caso, dichas alteraciones cursaron con reducción inicial de la amplitud del QRS, asociándose el empastamiento de la onda T con la presencia de realce tardío de gadolinio en la resonancia magnética cardíaca (RMC), precediendo esas sutiles alteraciones electrocardiográficas a la inestabilidad eléctrica y el desarrollo de tormenta arrítmica 8 años después.

La edad de diagnóstico suele ser amplia, incluso en pacientes con mutaciones claramente relacionadas con la enfermedad, sugiriendo la necesidad de un seguimiento regular para poder realizar un diagnóstico precoz.

La herencia en los familiares de pacientes con fenotipos agresivos (debut de muerte súbita o fibrilación ventricular) es poco frecuente, sin embargo, suelen presentar otros fenotipos diferentes a los del caso índice (7), como las dos hijas de nuestra paciente.

En conclusión, el estudio familiar con árbol genealógico de familias con mutaciones de la desmoplaquina demuestra que la presencia de una disminución de la amplitud del QRS, el empastamiento de la onda T y el aumento de la ectopia ventricular pueden ser el debut de una miocardiopatía arritmogénica del ventrículo izquierdo, de lento desarrollo pero potencial elevada agresividad en el seguimiento. La identificación precoz de estos hallazgos a través de un sencillo ECG y Holter-ECG de 24h puede resultar en un diagnóstico precoz de pacientes de elevado riesgo de sufrir arritmias ventriculares en una fase incipiente de la enfermedad.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1- Burkett EL and Hershberger RE. Clinical and genetic issues in familial dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*; 2005 45(7): 969-981.
- 2- Ackerman, MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Heart Rhythm*; 2011 8(8): 1308-1339.
- 3- Elliott P, O'Mahony C, Syrris P, Evans A, Rivera Sorensen C, Sheppard MN, et al. Prevalence of desmosomal protein gene mutations in patients with dilated cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Genet* 2010; 3(4): 314-322.
- 4- Van der Zwaag, PA, van Rijsingen IA, Asimaki A, Jongbloed JD, van Veldhuisen DJ, Wiesfeld AC et al. Phospholamban R14del mutation in patients diagnosed with dilated cardiomyopathy or arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: evidence supporting the concept of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail*; 2012 14(11): 1199-1207.
- 5- Green KJ, Gaudry CA. Are desmosomes more than tethers for intermediate filaments? *Nat Rev Mol Cell Biol* 2000 1(3): 208-216.
- 6- Lopez-Ayala, JM, I. Gomez-Milanes, Sanchez Muñoz JJ, Ruiz-Espejo F, Ortiz M, Gonzalez-Carrillo J, et al. Desmoplakin truncations and arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy: characterizing a phenotype. *Europace*; 2014 16 (12): 1838-1846.

- 7- Sen-Chowdhry, S., P. Syrris, Pantazis A, Quarta G, McKenna WJ, Chambers JC. Mutational heterogeneity, modifier genes, and environmental influences contribute to phenotypic diversity of arrhythmogenic cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Genet*; 2010 3(4): 323-330.

## **Capítulo 26.**

# **Taquicardia sinusal, un lobo con piel de cordero**

Julia Playán Escribano, Zaira Gómez Álvarez,

Josebe Goirigolzarri Artaza

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 44 años, originario de Ghana.

Bebedor habitual de 1 litro de vino y 8 cervezas al día.

Trastorno delirante crónico sin tratamiento

### Motivo de consulta:

Acudió a urgencias por malestar general, fiebre, expectoración verdosa y hemoptisis, siendo diagnosticado de absceso pulmonar. Ingresado en Medicina Interna, presentó episodios de agitación con importante agresividad, por los que fue trasladado a psiquiatría para inicio de tratamiento antipsicótico. Durante todo su ingreso, había presentado taquicardia sinusal, inicialmente atribuida al absceso pulmonar y, posteriormente, a la agitación.

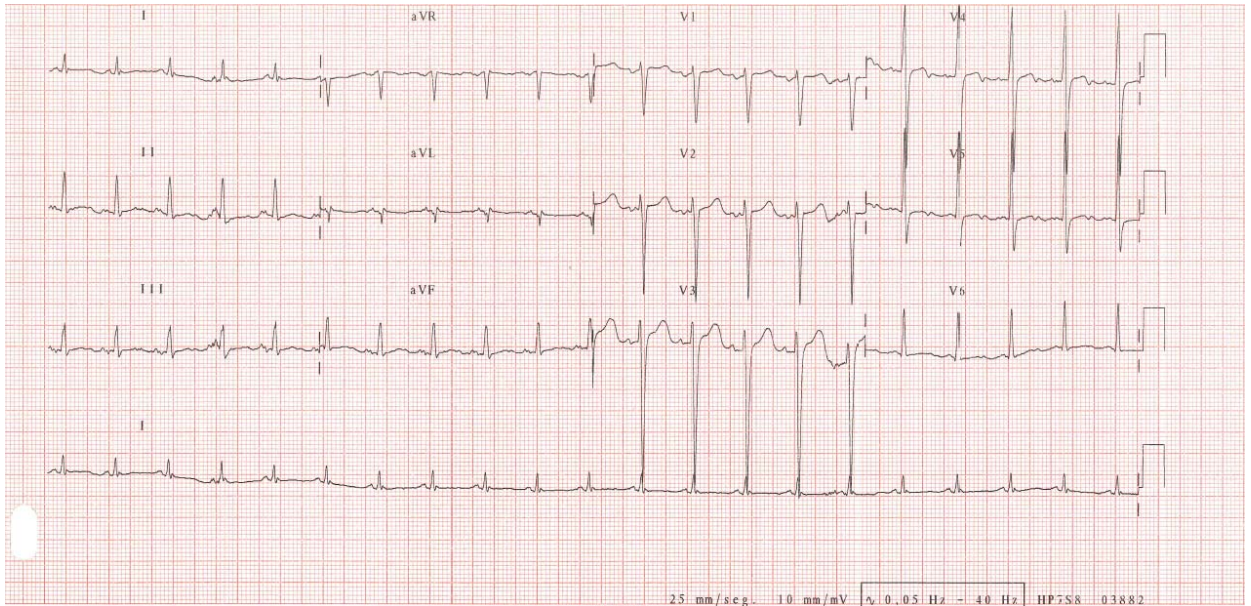
Una vez conseguido mejor control del cuadro psiquiátrico, se realizó ECG y se extrajeron marcadores de daño miocárdico por persistencia de la taquicardia sinusal. Dado el hallazgo de troponina I en meseta de 0,18 ng/mL (rango de normalidad en nuestro centro 0-0,05 ng/mL), se avisa a la guardia de cardiología.

### Exploración física:

A la valoración por cardiología, el paciente había precisado dosis de rescate de fármacos antipsicóticos, por lo que se encontraba aletargado y poco colaborador. Se objetivó ingurgitación venosa yugular que alcanzaba el ángulo mandibular. La auscultación cardíaca era rítmica, a unos 120 lpm, sin soplos. A la auscultación pulmonar, presentaba hipofonesis basal derecha y roncus diseminados. El resto de la exploración física era normal.

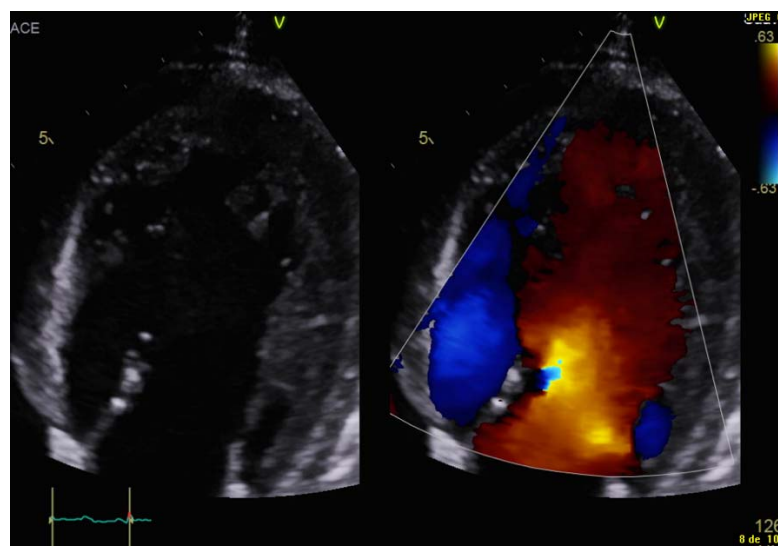
### Pruebas complementarias:

- Electrocardiograma (ECG):



**Figura 1.** ECG: taquicardia sinusal a 120 lpm. Eje +60°. PR normal. QRS estrecho, con signos de crecimiento de ventrículo izquierdo. Onda T isodifásica en V4-V6 y aplanada en derivaciones axiales.

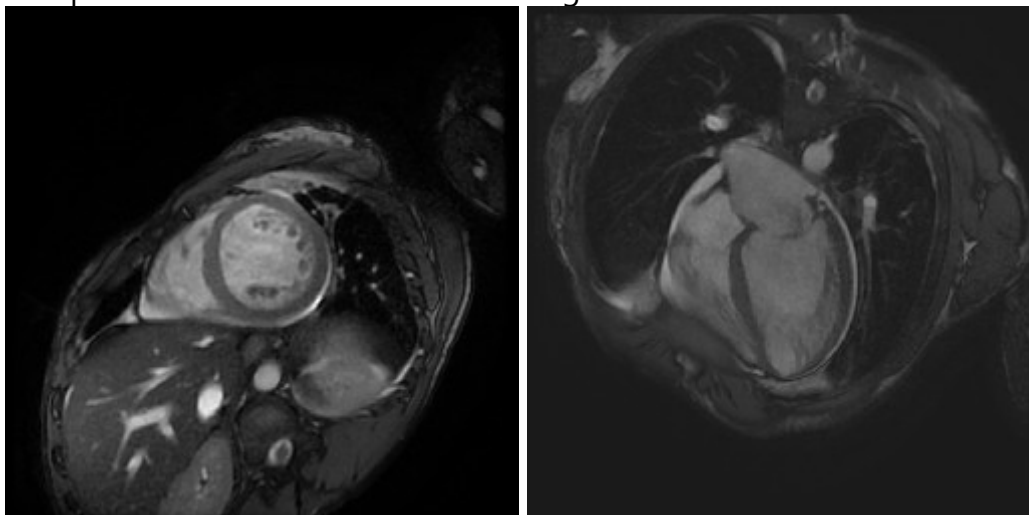
- Ecocardiograma reglado: ventrículo izquierdo levemente dilatado, con hipertrabeculación medioapical, con disfunción severa (FEVI 26%), compatible con miocardiopatía no compactada. Derrame pericárdico concéntrico leve-moderado, sin signos de compromiso hemodinámico.



**Figura 2.** Ecocardiograma: plano de 4 cámaras en el que el Doppler color muestra el flujo relleno el miocardio no compactado.

- RM cardiaca: miocardiopatía dilatada no isquémica. Ventrículo izquierdo severamente dilatado con hipocinesia global y función sistólica severamente

deprimida (FEVI 21%). Se aprecia hipertrabeculación marcada de las caras inferior y lateral, especialmente en los segmentos distales, que cumple criterios de no compactación ventricular. Ventrículo derecho de tamaño normal con función sistólica ligeramente deprimida (FEVD 44%). No se aprecian zonas de realce tardío con gadolinio.



**Figura 3.** Resonancia magnética cardíaca: planos de eje corto y cuatro cámaras, en los que se observa la relación miocardio no compactado/ miocardio compactado.

## JUICIO CLÍNICO

- Miocardiopatía no compactada.
- Disfunción ventricular severa
- Insuficiencia cardíaca aguda

## DISCUSIÓN

Los pacientes con esquizofrenia y otros trastornos psicóticos presentan una esperanza de vida hasta 10 años menos que la población general, en gran parte por una mortalidad cardiovascular aumentada (1). Hay múltiples factores que contribuyen a esto: una mayor prevalencia de hábitos tóxicos, menor autocuidado, impacto en los factores de riesgo cardiovascular de algunos fármacos antipsicóticos, menor tendencia a consultar y, en caso de hacerlo, mayor dificultad para comunicar efectivamente sus síntomas. Por ello, el índice de sospecha del cardiólogo al tratar con estos pacientes debe ser elevado.

En este caso, el proceso diagnóstico se inicia por el hallazgo de taquicardia sinusal. Una taquicardia sinusal injustificada exige un estudio extenso, especialmente en pacientes con anamnesis difícil, ya que puede ser el signo de múltiples entidades, tanto cardiológicas (insuficiencia cardíaca, síndrome coronario agudo) como no cardiológicas (anemia, hipertiroidismo, infección...).

La miocardiopatía no compactada es una miocardiopatía rara que puede diagnosticarse a cualquier edad. Se caracteriza por una capa epicárdica compacta y delgada y una capa endocárdica extensa no compactada, con trabeculación prominente y recesos profundos, que se comunican con la cavidad ventricular izquierda pero no con la circulación coronaria (3). Su origen es probablemente una interrupción de la compactación durante vida intrauterina. Puede aparecer de manera aislada o asociada a otras cardiopatías congénitas, lo que plantea la duda de si se trata de un rasgo o de una patología en sí misma. Además, los pacientes suelen presentar características de otras miocardiopatías, como la miocardiopatía dilatada (más frecuentemente), la miocardiopatía hipertrófica, especialmente en su variante apical; y, más raramente, la miocardiopatía restrictiva. Mientras que la American Heart Association la incluye entre las miocardiopatías de origen genético, la Sociedad Europea de Cardiología la considera como una miocardiopatía no clasificada (4).

La clínica es variable, e incluso pueden encontrarse pacientes asintomáticos. La complicación más frecuente es la insuficiencia cardiaca, aunque también son características las arritmias auriculares y ventriculares y los eventos tromboembólicos (5).

El diagnóstico se realiza por prueba de imagen en base a unos criterios morfológicos: los más usados son los criterios de Jenni (6). Estos criterios se evalúan a nivel basal, medio y apical en eje corto del ventrículo izquierdo, y se requiere la presencia de todos ellos para el diagnóstico: 1) ratio máximo de miocardio no compactado/compactado  $>2:1$  en telesístole, 2) evidencia por Doppler color de flujo en los recesos entre trabéculas 3) hipertrabeculación en los segmentos medioapicales de las caras lateral e inferior. 4) grosor del miocardio compactado  $<8,1$  mm. La resonancia magnética cardiaca complementa el estudio ecocardiográfico y aporta otros datos de valor pronóstico, como la presencia de realce tardío con gadolinio. No obstante, los criterios morfológicos deben usarse con precaución, ya que pueden llevar a un sobrediagnóstico, especialmente en atletas y en personas de raza negra.

Si bien se han estudiado múltiples alteraciones genéticas patogénicas, no existe una relación causal tan claramente establecida como en otras cardiomiopatías (como la hipertrófica) lo que limita la contribución al diagnóstico. Existe discrepancia genotipo-fenotipo en pacientes con la misma variante patogénica y el patrón de herencia no es constante. Las alteraciones más frecuentes son las que codifican proteínas sarcoméricas (TTN, MYBPC3), y membrana nuclear (LMNA), aunque se han descrito más de 40 variantes patogénicas (4).

Los pacientes con miocardiopatía no compactada e insuficiencia cardiaca o disfunción ventricular deben recibir el mismo tratamiento médico que el de otros pacientes con estas patologías. Además, se recomienda la anticoagulación en

aqueellos que desarrollen fibrilación auricular o presenten FEVI <40%, si bien la evidencia que apoya esta indicación es escasa (7).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hennekens CH, Hennekens AR, Hollar D, Casey DE. Schizophrenia and increased risks of cardiovascular disease. *Am Heart J* 2005; 150:1115.
2. Stanton C, Bruce C, Connolly H, et al. Isolated left ventricular noncompaction syndrome. *Am J Cardiol.* 2009 Oct 15;104(8):1135-8
3. Nuñez-Gil I Feltes-Guzmán G. Left ventricular noncompaction. *E-journal of the ESC Council for Cardiology Practice* 2012; 10 (31).
4. Sedaghat-Hamedani F, Haas J, Zhu F, Geier C, Kayvanpour E, Liss M. Clinical genetics and outcome of left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *European Heart Journal* (2017) 38, 3449–3460
5. Bhatia NL, Tajik AJ, Wilansky S, et al. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in adults: a systematic overview. *J Card Fail* 2011; 17:771.
6. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001; 86:666.
7. Kido K, Guglin M. Anticoagulation Therapy in Specific Cardiomyopathies: Isolated Left Ventricular Noncompaction and Peripartum Cardiomyopathy. *J Cardiovasc Pharmacol Ther.* 2019 Jan;24(1):31-36.

## **Capítulo 27.**

# **Más allá de las causas frecuentes de hipertrofia miocárdica**

Milena Antúnez Ballesteros, María Gallego Delgado, Eduardo Villacorta Argüelles, Agustín Carlos Martín García

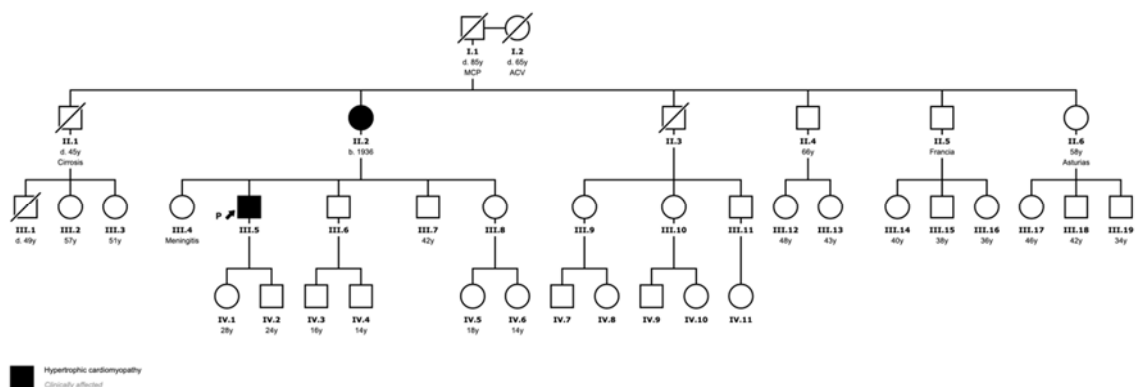
## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 56 años, sin ningún factor de riesgo cardiovascular, ni antecedente de enfermedades cardíacas u otras comorbilidades. Conductor profesional en tratamiento con varios fármacos analgésicos y antiinflamatorios a demanda en relación con lumbalgia. Como antecedentes familiares, su madre tenía miocardiopatía hipertrófica, por lo que los 4 hermanos habían sido estudiados, todos ellos de fenotipo normal. No refiere antecedentes de muerte súbita en su familia (*Figura 1*).

### Motivo de consulta:

Acude derivado por su médico de atención primaria por alteraciones en el electrocardiograma. El paciente se encuentra prácticamente asintomático, negando episodios de disnea o angina de esfuerzo, aunque refiere un episodio presincopeal mientras conducía hace un año y palpitaciones ocasionales.



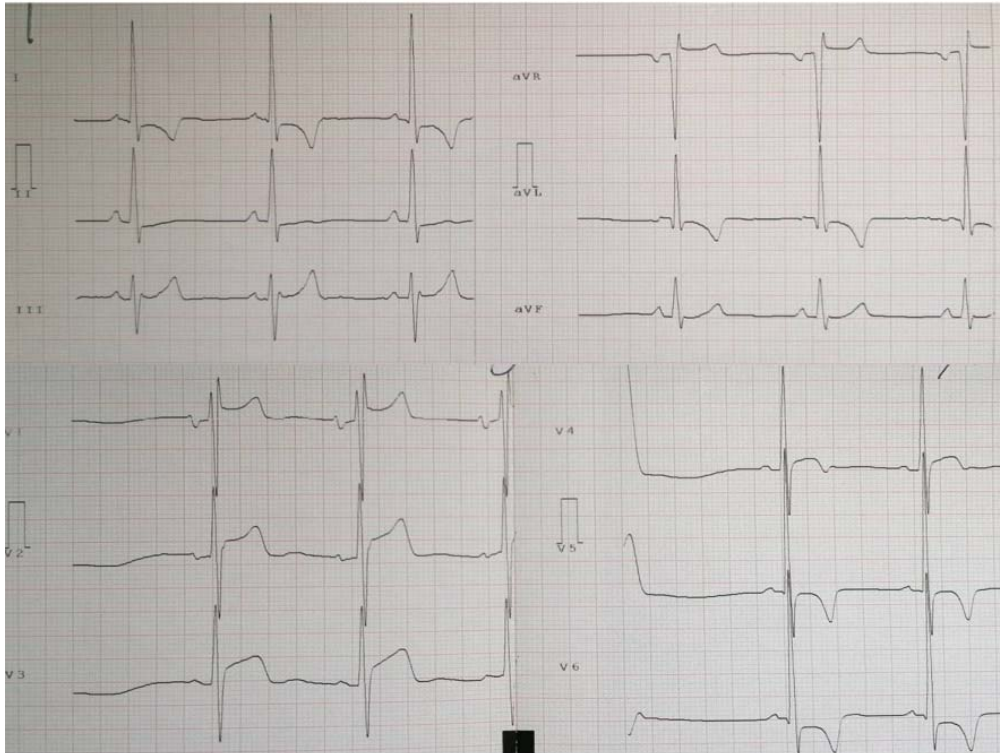
**Figura 1.** Árbol genealógico inicial. Se observa a nuestro paciente (caso índice: flecha negra) y a su madre afectada de MCH. Tras el estudio posterior de la familia, era portadora obligada por lo que probablemente la HVI que presentaba fuera secundaria a EF.

### Exploración física:

Afebril, saturación arterial de oxígeno del 98%, frecuencia cardíaca de 50 latidos por minuto con tensión arterial de 122/69 mmHg. No ingurgitación yugular. Auscultación cardiopulmonar con ruidos cardíacos regulares, sin soplos ni extratonos y murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. Abdomen sin hallazgos relevantes. Extremidades inferiores sin edemas.

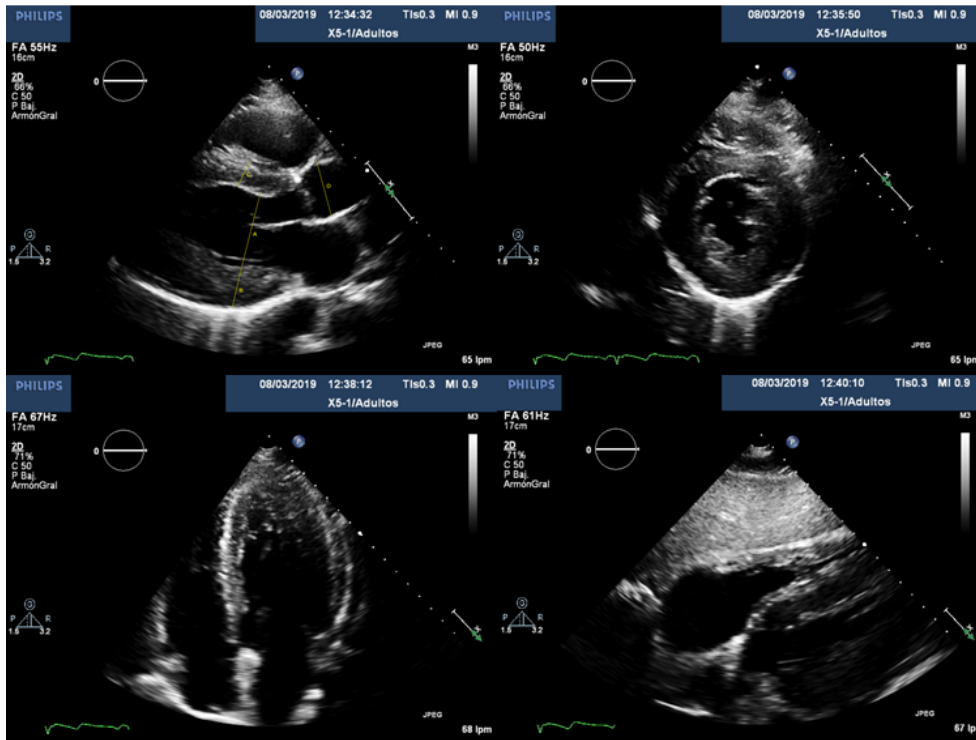
## Pruebas complementarias:

- Electrocardiograma (ECG) (Figura 2): Bradicardia sinusal a unos 50 lpm. Onda P e intervalo PR de morfología y duración normales. QRS estrecho con morfología de bloqueo incompleto de rama derecha, ondas S profundas en precordiales derechas y ondas R muy marcadas en precordiales izquierdas, con inversión profunda de las ondas T de V4 a V6 y en I y aVL, cumpliendo criterios de hipertrofia ventricular izquierda (HVI) tanto Cornell como Sokolow-Lyon.



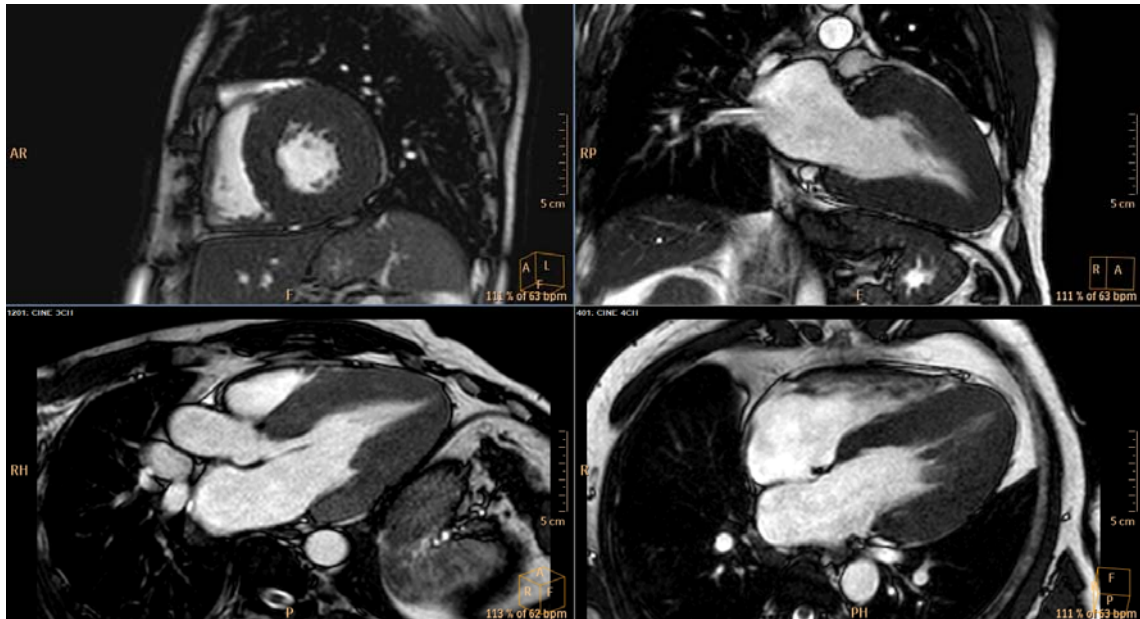
**Figura 2:** ECG. Bradicardia sinusal (50 lpm). QRS estrecho con morfología de bloqueo incompleto de rama derecha. S profundas en precordiales derechas y R marcadas en precordiales izquierdas, con inversión profunda de las ondas T de V4 a V6 y en I y aVL.

- Ecocardiograma transtorácico (ETT) (Figura 3): Ventriculo izquierdo no dilatado, con fracción de eyección preservada y una HVI concéntrica severa (septo interventricular de 16mm; pared posterior del ventriculo izquierdo 20mm). Aurícula izquierda de 44mm en paraesternal eje largo y moderadamente dilatada por volumen indexado (46m/m<sup>2</sup>). Ventriculo derecho no dilatado con función preservada e hipertrofia de la pared libre. Sin valvulopatías significativas ni signos indirectos de hipertensión pulmonar.

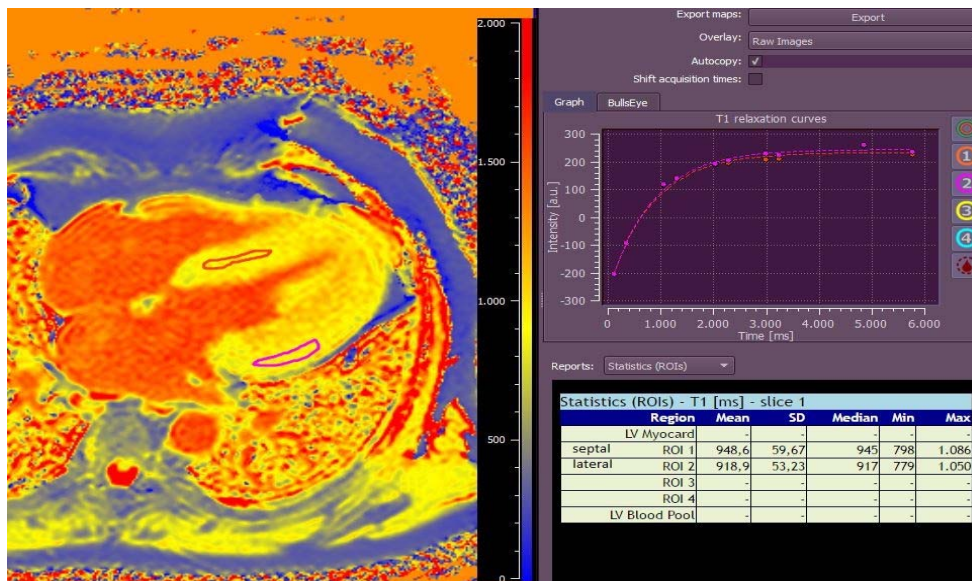


**Figura 3.** Ecocardiograma. Hipertrofia ventricular izquierda (HVI) concéntrica severa, sin dilatación del VI. Al moderadamente dilatada. Ventrículo derecho no dilatado con hipertrofia de la pared libre.

- Holter de 24 horas: paciente asintomático; permanece en ritmo sinusal durante el registro, con extrasistolia ventricular monomorfa de alta intensidad (12%) y un episodio de taquicardia ventricular monomorfa no sostenida (TVMNS) de 12 latidos. Sin bradiarritmias.
- Prueba de esfuerzo: Protocolo de Bruce, suspendido en minuto 10:45 tras alcanzar 162lpm. 94% de FC máxima. Clínicamente negativa para angina, y eléctricamente no valorable dada la presencia de HVI. Durante la prueba presenta extrasistolia ventricular aislada, de varias morfologías, que se mantiene tras el cese del ejercicio. Buen comportamiento de la frecuencia cardiaca y la presión arterial durante toda la prueba.
- Resonancia magnética cardiaca (RMc), (figuras 4 y 5): Ventrículo izquierdo levemente dilatado (VTDi 99mL/m<sup>2</sup>), masa indexada severamente aumentada (143g/m<sup>2</sup>) y FEVI preservada (69%). Hipertrofia asimétrica de predominio septal e inferior a nivel apical. Aumento de grosores 15mm en 3/16 segmentos y >12mm en 11/16 segmentos. Máximo grosor a nivel anteroseptal basal (20mm). Papilares normoposicionados. Ausencia de criptas. Ventrículo derecho de tamaño y función normales (VTDi 98mL/m<sup>2</sup> y FEVD 61%), con hipertrofia de su pared libre. Sin áreas de realce tardío ni datos de fibrosis difusa. Aurícula izquierda dilatada (30cm<sup>2</sup>; 16cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>). Aurícula derecha normal. Mapas: valores de T1 dentro de rangos normales, presencia de T1 menor en cara lateral (918,9ms) que en septo (948,6ms).



**Figura 4.** RMc-secuencias de cine. Ventrículo izquierdo levemente dilatado, con hipertrofia ventricular severa (con máximo grosor a nivel anteroseptal basal). Ventrículo derecho de tamaño y función normales, también con hipertrofia de su pared libre.



**Figura 5.** RMc-Mapas T1. Valores de T1 dentro de rangos normales, presencia de T1 menor en cara lateral (948,6ms) que en septo (918,9ms).

- Estudio genético: mutación en hemicigosis Phe113Leu en *GLA* (patogénica).
- Actividad alfa-galactosidasa: disminuida (<0.8 $\mu$ mol/L/h para valor de referencia 15.3), con aumento Liso-GB3 (9.3ng/ml para 1,8 de valor de referencia). Se considera diagnóstico de enfermedad de Fabry (EF).

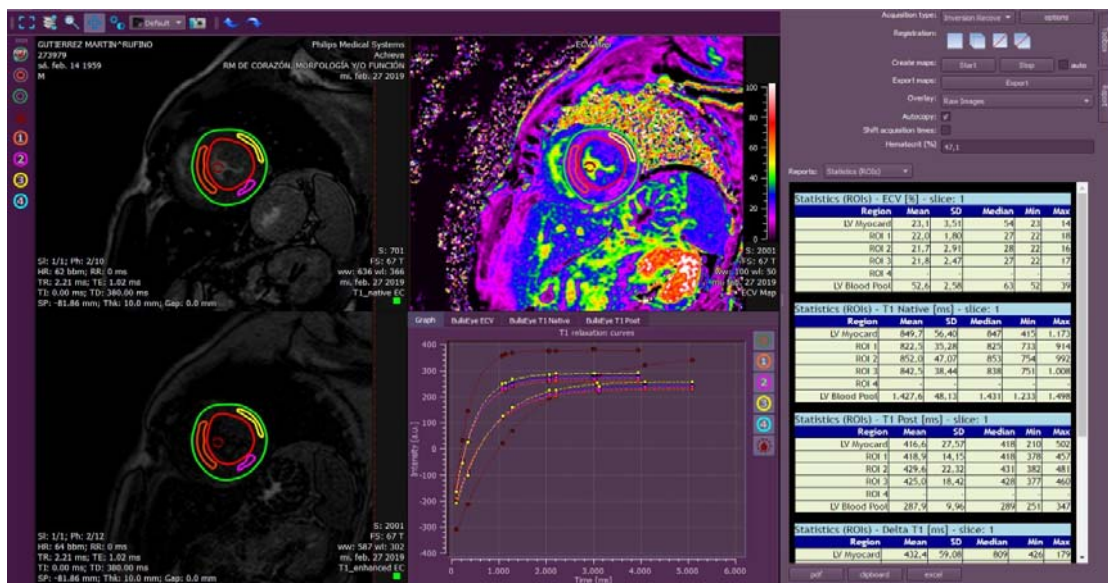
## Evolución:

El ECG (Figura 2) y el ecocardiograma transtorácico (Figura 3) realizados en la primera consulta, confirman el diagnóstico de HVI. Con el objetivo de completar el estudio de riesgo de muerte súbita, se solicita una ergometría, un holter de 24 horas y una RMc (Figuras 4 y 5), con los resultados descritos anteriormente.

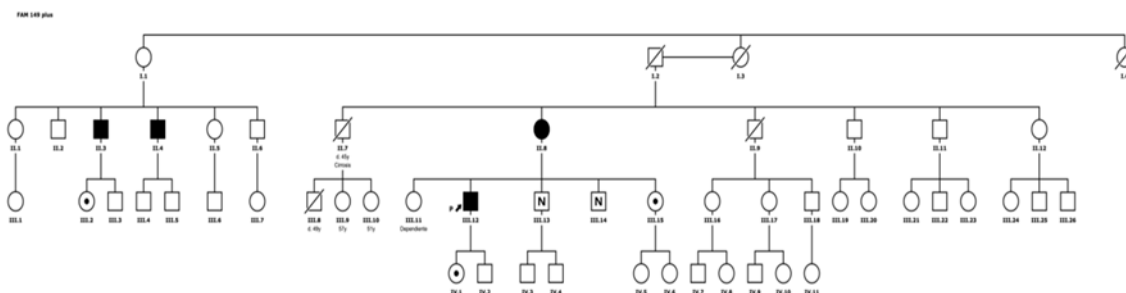
Cuando acude a la consulta de resultados, el paciente comenta que tiene dos primos con EF (Figura 6). De forma complementaria, se había solicitado estudio genético para genes sarcoméricos y EF, en el que se evidencia una mutación en el gen de la alfa galactosidasa A (*GLA*) que está descrita como patogénica. La actividad de la alfa galactosidasa está disminuida, con aumento de liso-GB3.

Posteriormente, se presenta al paciente en sesión médica para valorar implante de un desfibrilador automático implantable (DAI) en prevención primaria, considerándose no indicado en este momento.

Actualmente, el paciente se encuentra asintomático en la esfera cardiovascular y recibe tratamiento enzimático sustitutivo con alfa-galactosidasa, con buena tolerancia clínica. Se completó la evaluación clínica y genética en la familia, identificándose dos portadores genéticos sin fenotipo a los que no ha sido necesario iniciar tratamiento (Figura 7).



**Figura 6.** RMC-Mapas T1 (primo-hermano del caso índice).). Refleja el característico patrón de reducción de T1 predominante en segmentos inferolaterales, como consecuencia del depósito lipídico.



**Figura 7.** Árbol genealógico completo. Incluidos los dos primos-hermanos afectados y el resto de portadores en la familia.

## JUICIO CLÍNICO

- Miocardiopatía hipertrófica no obstructiva de predominio apical secundaria a enfermedad de Fabry en tratamiento sustitutivo con alfa-galactosidasa.

## DISCUSIÓN

Describimos el caso de un varón de 56 años que consulta derivado por su médico de atención primaria por alteraciones electrocardiográficas compatibles con HVI, y que además presenta antecedentes familiares de MCH en la madre y EF en dos primos-hermanos maternos.

La EF es una enfermedad de depósito lisosomal que se produce por el acúmulo anómalo de glucoesfingolípidos como consecuencia de un defecto en la enzima  $\alpha$ -galactosidasa, cuya actividad se encuentra ausente o reducida<sup>1</sup>.

Desde el punto de vista epidemiológico, la incidencia está infraestimada dado que la inespecificidad de sus signos y síntomas dificulta el diagnóstico. En población general oscila entre 1/476.000 y 1/117.000, siendo la segunda enfermedad de depósito más frecuente tras la enfermedad de Gaucher<sup>1</sup>.

Se trata de una enfermedad de base genética, causada por mutaciones en el gen de la  $\alpha$ -galactosidasa, que se encuentra en el cromosoma X, por lo que presenta un patrón de herencia ligado al cromosoma X. Así pues, la penetrancia y expresividad clínica es mayor en varones y, cuando se presenta en mujeres, suele manifestarse de forma más leve y aparición tardía.

Es una patología multisistémica, de la que se han descrito dos fenotipos; la forma clásica, cuya sintomatología se presenta desde la infancia; y la forma no clásica, que se asocia a un déficit parcial de la actividad enzimática, y que aparece de forma más tardía<sup>2</sup>.

Las manifestaciones clínicas extracardiacas más frecuentes son la neuropatía sensitiva con acroparestesias (típica del inicio en la infancia); los angioqueratomas, alteraciones cutáneas en la región del bañador y las mucosas; la afectación renal (que progresa desde la microalbuminuria y microhematuria a la enfermedad renal crónica); la afectación del sistema nervioso central (destacando el ictus idiopático, cefaleas, crisis comiciales y trastornos de la personalidad); las alteraciones oculares, como la córnea verticillata; y otras manifestaciones como hipohidrosis, alteraciones gastrointestinales, musculoesqueléticas o auditivas<sup>2</sup>.

Respecto a la afectación cardiaca, la HVI constituye la manifestación más frecuente. Puede desarrollarse desde de los 18 años, aunque predomina a partir de la cuarta década de la vida. Deben descartarse otras causas de HVI como la hipertensión, la estenosis aórtica o mutaciones en genes sarcoméricos que producen miocardiopatía hipertrófica, de la que constituye una fenocopia. Se han descrito también taquiarritmias ventriculares y supraventriculares y bradiarritmias, siendo el bloqueo auriculoventricular la causa más frecuente de muerte súbita entre estos pacientes. Además, puede aparecer cardiopatía isquémica (sobre todo angina microvascular, sin afectación de los grandes vasos epicárdicos), insuficiencia cardiaca y valvulopatías mitral y aórtica<sup>2</sup>.

En el caso del paciente que nos ocupa, la principal manifestación es la HVI, aunque en el holter se evidenció un episodio de TVMNS y extrasistolia ventricular frecuente. No presenta manifestaciones extracardiacas, por lo que dado el debut relativamente tardío, sin las manifestaciones características de la infancia, se trata de una forma no clásica asociada a un déficit parcial del enzima.

El diagnóstico definitivo se obtiene a través del test genético, y la confirmación del déficit enzimático y el acúmulo de glucoesfingolípidos, concretamente globotriaosilceramidas (Gb3) y globotriaosilesfingosinas (liso-GB3)<sup>2</sup>. Para solicitar estas pruebas, que no se hacen de rutina, es necesario tener una sospecha clínica.

La primera prueba de imagen para evaluar las consecuencias estructurales y funcionales de la EF es el ETT, en la que la HVI concéntrica es el patrón más habitual. Puede acompañarse de hipertrofia ventricular derecha. La alteración de la función diastólica es frecuente desde las fases iniciales de la enfermedad, manteniéndose la función sistólica preservada hasta sus fases más avanzadas. Técnicas de ecocardiografía avanzadas como el doppler tisular (TDI) y el strain rate (SR), pueden ayudarnos a detectar la afectación cardiaca en fases iniciales que preceden a la hipertrofia ventricular, siendo la reducción de la función longitudinal sistólica por SR la primera manifestación de la miocardiopatía asociada a la EF, con afectación inicial de la pared lateral<sup>3</sup>.

La RMc es la técnica de imagen de referencia para el diagnóstico. Permite evaluar la HVI y detectar la presencia de fibrosis en secuencias de realce tardío (siendo

característico un patrón predominante de afectación en los segmentos basales de la cara inferolateral, respetando el subendocardio). Además, mediante las técnicas de cuantificación paramétrica, permite llevar a cabo una caracterización tisular en la que es característica la reducción del T1 nativo. La presencia de T1 muy aumentado permite detectar zonas de fibrosis en fases más avanzadas de la enfermedad. Así, en la evolución del paciente, la pseudonormalización de los valores de T1, con posterior prolongación de estos, se relaciona con la progresión de la enfermedad hacia la fibrosis<sup>4</sup>.

En nuestro caso, tanto la ETT (figura 3), como la RMc (figura 4) confirman una grave HVI, que asocia hipertrofia derecha. No presenta realce en las secuencias de realce tardío, lo que apoya la ausencia de fibrosis de sustitución, y en los mapas (figura 5), aunque los valores de T1 son bastante normales, se aprecia como algo característico la presencia de un tiempo de T1 menor en la cara lateral que en el septo (lo que podría ser interpretado como el característico depósito miocárdico de lípidos en fases iniciales). Si nos fijamos en los mapas T1 de la RMc de uno de los familiares afectados por EF (figura 6), se aprecia el característico patrón de reducción clara de T1 predominante en segmentos inferolaterales.

Con respecto al tratamiento específico de la enfermedad, consiste en la terapia de reemplazo enzimática, mediante enzimas obtenidas por recombinación genética (fundamentalmente  $\alpha$  y  $\beta$  agalsidasas). En el año 2016 se aprobó el tratamiento con chaperonas, aunque la terapia de reemplazo enzimática se considera siempre la primera opción de tratamiento<sup>5</sup>. Se debe iniciar en todos los pacientes con EF clásica desde el momento diagnóstico, aunque se encuentren asintomáticos y sin afectación orgánica aparente y, en los pacientes con EF no clásica, desde el primer momento que existan signos o síntomas de afectación orgánica renal, cardíaca o neurológica.

La mutación de este paciente ha sido descrita con anterioridad y clínicamente tiene una presentación no clásica de la EF, con un fenotipo de afectación casi exclusiva cardíaca y de aparición tardía, lo que encaja con lo observado en esta familia. Esta mutación es susceptible de tratamiento con chaperona oral, pero en nuestro centro se optó por tratamiento inicial con terapia enzimática sustitutiva.

Un aspecto controvertido en estos pacientes es el implante de un DAI en prevención primaria de muerte súbita cardíaca, debido a la ausencia de evidencia sólida. El uso de la calculadora de riesgo de las guías europeas en miocardiopatía hipertrófica (ESC HCM-Risk SCD score) no es aplicable a la EF y no hay claros modelos de predicción de riesgo para la enfermedad. Algunos factores asociados con muerte súbita en EF son la edad, el género masculino, la HVI, el realce tardío con gadolinio en RMc y la presencia de taquicardias ventriculares sostenidas<sup>6</sup>. En el caso de nuestro paciente, el implante de DAI se rechazó en sesión médica teniendo en cuenta la clínica actual, la ausencia de realce en la RMc y la limitada

evidencia respecto al implante de dispositivos en pacientes con EF. Recientemente se le ha implantado un Holter-ECG subcutáneo para seguimiento de la carga de arritmias ventriculares y toma de decisiones.

En conclusión, la EF es una entidad infradiagnosticada ya que puede ser confundida con otras causas de hipertrofia ventricular más frecuentes. Es fundamental el diagnóstico de sospecha, en base a la clínica y las pruebas complementarias, así como la confirmación mediante test genético, ya que tiene un tratamiento específico que mejora el pronóstico de los pacientes a largo plazo. El estudio familiar es fundamental, ya que se trata de una enfermedad familiar con base genética.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Germain DP. Fabry disease. *Orphanet J RareDis*. 2010;5:30
2. Ortiz a, Sánchez MD. Diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Fabry. *MedClin (BArc)*. 2017; 148 (3):132-8.
3. Yeung DF, Sirrs S, Tsang MYC, Gin K, Luong C, Jue J, et al. Echocardiographic assessment of patient with Fabry disease. *J Am Soc Echocardiogr*. 2018; 31: 730-5
4. Pica S, Sado DM, Maestrini V, Fontana M, White SK, Treibel T, et al. Reproducibility of native myocardial T1 mapping in the assessment of Fabry disease. *Eur Heart J*. 2013; 34:1587-96
5. Alegria T, Vairo F. Enzyme replacement therapy for Fabry disease: A systematic review and meta-analysis. *Genet Mol Bio*. 2012; 35:947-54.
6. Baig S, Edward NC, Koetcha D, Liu B, Nordin S, Kozor R, et al. Ventricular arrhythmia and sudden cardiac death in Fabry disease: a systematic review risk factors in clinical practice. *Europace*. 2017; 0:1-9

## Capítulo 28.

# Disnea y bajos voltajes: ¿en qué tenemos que pensar desde el centro de salud?

Paula Fabero Cruz, Miranda Pérez Molina,

Alejandro Travieso González

## HISTORIA

### Enfermedad actual:

Mujer de 72 años, exfumadora y dislipémica, sin otros FRCV, que consulta por empeoramiento de su disnea de meses de evolución.

Como antecedentes de interés, fue diagnosticada de enfermedad de Crohn en la juventud, por la cual se le realizó hemicolectomía izquierda, con resolución de la enfermedad tras ello. Además, posee una gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI) desde hace unos 15 años, en seguimiento por Hematología.

La paciente acude al servicio de urgencias, refiriendo empeoramiento de la disnea habitual que estaba presentado en los últimos meses (disnea que previamente era de moderados esfuerzos, de unos 6 meses de evolución, en estudio y seguimiento por neumología hasta la fecha), que ha progresado, hasta hacerse de mínimos esfuerzos en las últimas 4-6 semanas. Además asocia un marcado empeoramiento desde una cirugía reciente de cuerdas vocales. Así mismo, presenta aumento del perímetro de miembros inferiores. No ortopnea ni DPN. Niega dolor torácico, palpitaciones, síncope o presíncope, y no presenta otra sintomatología asociada.

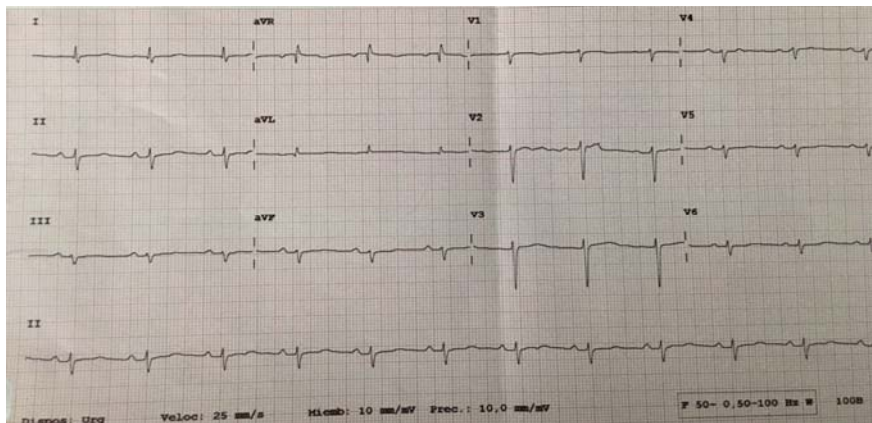
### Exploración física:

La paciente se encuentra normotensa y con frecuencias cardiacas en el rango normal (77 lpm), y una saturación de O<sub>2</sub> de 96% basal. Se observa leve elevación de la presión venosa yugular (2-3 cm sobre el borde esternal), discretos crepitantes teleinspiratorios en ambas bases pulmonares, así como edemas en miembros inferiores. Los ruidos cardiacos son regulares y no se auscultan soplos significativos.

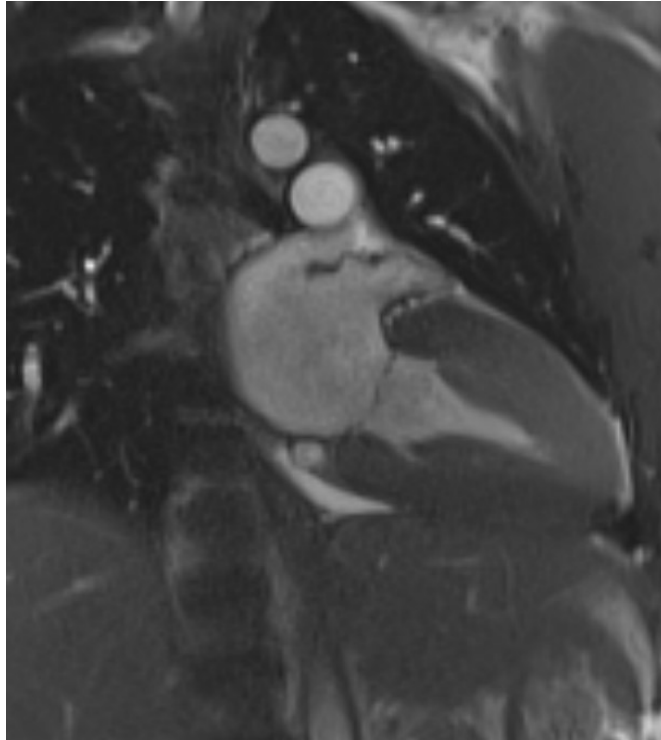
### Pruebas complementarias:

- Análisis de sangre en urgencias: Hb 10,4; Leucocitos 6.200 (fórmula normal); Plaquetas 216.000; PCR: negativa; Creatinina 1,3; FG estimado 49 ml/min/m<sup>2</sup>; NTproBNP 8979, D dímero: negativo.
- RX de tórax: índice cardiotorácico en el límite alto de la normalidad, pinzamiento de senos costofrénicos, signos de redistribución vascular bilaterales. No infiltrados.
- ECG (imagen 1): ritmo sinusal, 70 lpm; PR 180 ms; QRS estrecho, eje -60° aprox, escasa progresión de la R en derivaciones precordiales y bajos voltajes generalizados, sin ondas Q patológicas, sin trastornos de la conducción intraventricular; T planas en I y aVL sin otras alteraciones de la repolarización.

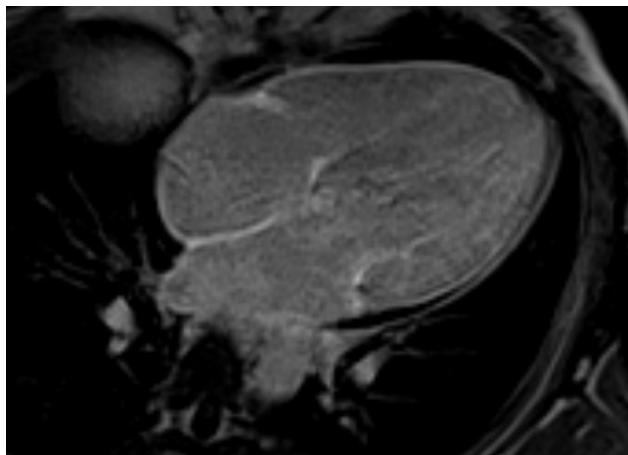
- Ecocardiograma transtorácico: ventrículo izquierdo con hipertrofia moderada, con función sistólica normal (FEVI 60%), sin alteraciones de la contractilidad segmentaria; disfunción diastólica tipo II. Ventrículo derecho con hipertrofia moderada y función sistólica normal. Dilatación biauricular moderada-severa. IT moderada que permite estimar una PSAP de 45-50 mmHg, sin otras valvulopatías.
- Resonancia magnética cardíaca (imágenes 2 y 3): se observa una hipertrofia ventricular concéntrica moderada (espesor máximo medido a nivel del septo basal de 12 mm), con una función sistólica biventricular normal. En las secuencias de realce tardío, se encuentra una limitación a la hora de anular la señal procedente del tejido miocárdico en las secuencias de *TI scout*. Se observa a pesar de ello un patrón de realce tardío de gadolinio difuso y de predominio subendocárdico, con extensión a ambas aurículas.
- Análisis de sangre en planta de hospitalización: pico monoclonal IgG, cadenas ligeras kappa 479,8 mg/ml, cadeas ligeras lambda 12,5 mg/ml, cociente kappa/lambda 38,3
- Análisis de orina de 24 horas: proteinuria de 0,17 g/24h; inmunofluorescencia positiva para cadenas ligeras kappa.
- Biopsia cardíaca: se observa depósito de amiloide a nivel del intersticio y en la pared de los vasos. Inmunohistoquímica positiva para cadenas ligeras kappa.



**Imagen 1:** ECG realizado en el centro de salud.



**Imagen 2:** imagen de resonancia magnética nuclear en la que se observa un plano de 2 cámaras, y en el que llama la atención la marcada hipertrofia ventricular.



**Imagen 3:** imagen de resonancia magnética en la que se observa la imposibilidad de anular la señal del miocardio en las secuencias de realce tardío con gadolinio.

## JUICIO CLÍNICO

- Amiloidosis AL con afectación cardíaca

## DISCUSIÓN

Debido a la clínica que refiere la paciente, nos planteamos un diagnóstico diferencial de las posibles causas de disnea, así como del empeoramiento de la misma (ICC, TEP, EPOC, infección respiratoria, otras enfermedades pulmonares...)

Descartamos: TEP (D dímeros negativos y posterior TC torácico que lo confirma), e infección respiratoria (no leucocitosis, no elevación de reactantes de fase aguda, no infiltrados en Rx de tórax).

Nos centramos en la clínica de la paciente, y en los hallazgos en la exploración física, concluyendo que el cuadro es compatible con una ICC.

La insuficiencia cardíaca, por tanto, es uno de los diagnósticos diferenciales que debemos plantearnos en este caso, ya que es un cuadro clínico muy prevalente en los tanto en los servicios de urgencias como a nivel ambulatorio en los centros de atención primaria. Ante este punto, hay que pensar, que además del tratamiento sintomático con diuréticos para dicha patología, es de suma importancia un adecuado diagnóstico etiológico, que permita definir de forma precisa la causa de esa insuficiencia cardíaca, y así orientar un tratamiento específico a esta.

A menudo, las pruebas diagnósticas de primera línea, como el ECG y el ecocardiograma, junto a datos de la anamnesis, son claves para orientar el diagnóstico, y nunca deben despreciarse a favor de técnicas más complejas y costosas.

En el caso de esta paciente, realizamos un ECG, donde observamos bajos voltajes, definiendo como tales, a aquellos cuya suma de la amplitud de la onda R en 3 derivaciones de miembros, no supera los 0,15 mV.

Nos centramos pues, en las diferentes causas que pueden justificar, dicho patrón electrocardiográfico: tanto procesos extracardíacos (obesidad mórbida, EPOC con enfisema severo, enfisema subcutáneo) como cardíacos: hipotiroidismo severo, derrame pericárdico, necrosis miocárdica extensa o enfermedades infiltrativas del miocardio.

Realizamos ETT, donde llama la atención una hipertrofia biventricular relevante, así como una FEVI conservada.

Por lo que ante la tríada clínica de insuficiencia cardíaca, con fracción de eyección preservada, hipertrofia moderada en el ecocardiograma y voltajes disminuidos en el ECG, la sospecha inicial de la causa de esa ICC, ha de ser una enfermedad infiltrativa. En un paciente con antecedente de enfermedad hematológica (gammapatía monoclonal de significado incierto), la sospecha es la Amiloidosis AL.

La Amiloidosis AL es una enfermedad producida por el depósito de cadenas ligeras en diversos tejidos, resultado de un proceso proliferativo de las células plasmáticas. La afectación cardíaca es frecuente, siendo la principal determinante del pronóstico. Si bien la relación más frecuente es con el Mieloma Múltiple, también puede aparecer en patologías como la GMSI o la macroglobulinemia de Waldenström.

Ante la sospecha de dicha enfermedad, se realizaron análisis de sangre que confirmaron la presencia de cadenas ligeras kappa en sangre y orina, y un cociente kappa/lambda en suero de  $>10$ . El diagnóstico de miocardiopatía por amiloidosis AL requiere demostrar amiloide en tejido cardíaco, o bien una prueba de imagen compatible junto a demostración de amiloide en otros tejidos. Como la rentabilidad de la histología en órganos no afectados es mucho menor, se decidió realizar biopsia endomiocárdica, que demostró depósitos de amiloide mediante la tinción de rojo congo.

Además de la ecocardiografía, para la evaluación no invasiva de la afectación cardíaca de esta enfermedad, pueden usarse tanto la resonancia magnética cardíaca como las pruebas de medicina nuclear, que poseen gran precisión diagnóstica. En la resonancia magnética realizada en esta paciente se pudieron observar dos hallazgos característicos, como son la dificultad técnica para anular la señal procedente del tejido miocárdico en las secuencias de realce tardío de gadolinio que buscan determinar el tiempo de inversión adecuado para obtener las imágenes (la secuencia llamada "TI scout"), que es producida por la alteración de la cinética del gadolinio en el miocardio afectado por la amiloidosis. Además, se pudo observar el patrón característico de realce tardío, que en la amiloidosis suele tener preferencia por el endocardio (al igual que en la cardiopatía isquémica), pero, afectando de forma difusa a todo el corazón y sin una distribución coronaria concreta. Además, la presencia de realce en las aurículas es otro dato específico de la amiloidosis.

Para el estudio de la enfermedad hematológica de base, se realizó una biopsia de médula ósea que mostró  $>30\%$  de células plasmáticas, confirmando la progresión de GMSI a Mieloma Múltiple.

Finalmente, se comenzó tratamiento con Bortezomib, Ciclofosfamida y Dexametasona.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Picken MM, Westermarck P. Amyloid detection and typing: summary of current practice and recommendations of the consensus group. *Amyloid* 2011; 18 Suppl 1:48.
2. Fontana M, Čorović A, Scully P, Moon JC. Myocardial Amyloidosis: The Exemplar Interstitial Disease. *JACC Cardiovasc Imaging* 2019; 12:2345.

3. Falk RH, Alexander KM, Liao R, Dorbala S. AL (Light-Chain) Cardiac Amyloidosis: A Review of Diagnosis and Therapy. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68:1323.
4. Maceira AM, Joshi J, Prasad SK, Moon JC, Perugini E, Harding I, et al. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis. *Circulation*. 2005; 11:186-93.
5. Syed IS, Glockner JF, Feng D, Araoz PA, Martinez MW, Edwards WD, et al. Role of cardiac magnetic resonance imaging in the detection of cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2010;3:155-64.

## **Capítulo 29.**

# **Disnea súbita tras un parto doloroso**

Armando Oterino Manzananas, Mónica García Monsalvo, Ana Martín  
García, Agustín Carlos Martín García

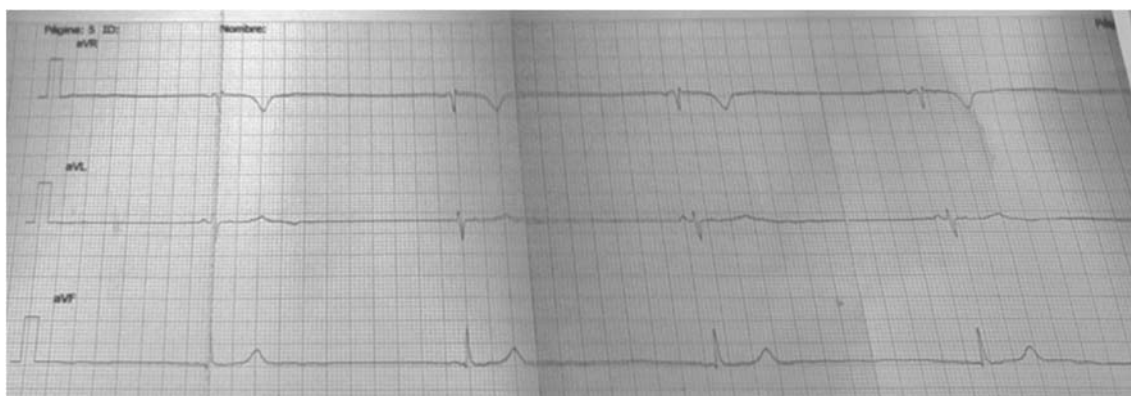
## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 34 años, con antecedentes obstétricos de dos embarazos, ambos a término y con parto eutócico por vía vaginal, sin administración de anestesia epidural por iniciativa de la propia paciente, siendo el último una semana antes del ingreso actual. No refiere hábitos tóxicos ni presenta factores de riesgo cardiovascular.

### Motivo de consulta:

Acude al Servicio de Urgencias por disnea progresiva hasta hacerse de reposo en menos de 24h junto con dolor centrotorácico atípico, asociado a aumento de edemas en extremidades inferiores. Se realiza electrocardiograma (ECG) en Urgencias donde presenta bradicardia sinusal, y tras administrar isoproterenol se produce descenso del segmento ST en cara inferior y precordiales izquierdas y elevación en aVR (*figura 1*), con normalización posterior, motivo por el que nos avisan para valoración. Además, se realiza radiografía de tórax (*figura 3*) que muestra signos compatibles con edema agudo de pulmón y análisis que determina elevación de marcadores de daño miocárdico, pro-BNP y reactantes de fase aguda (ver pruebas complementarias).

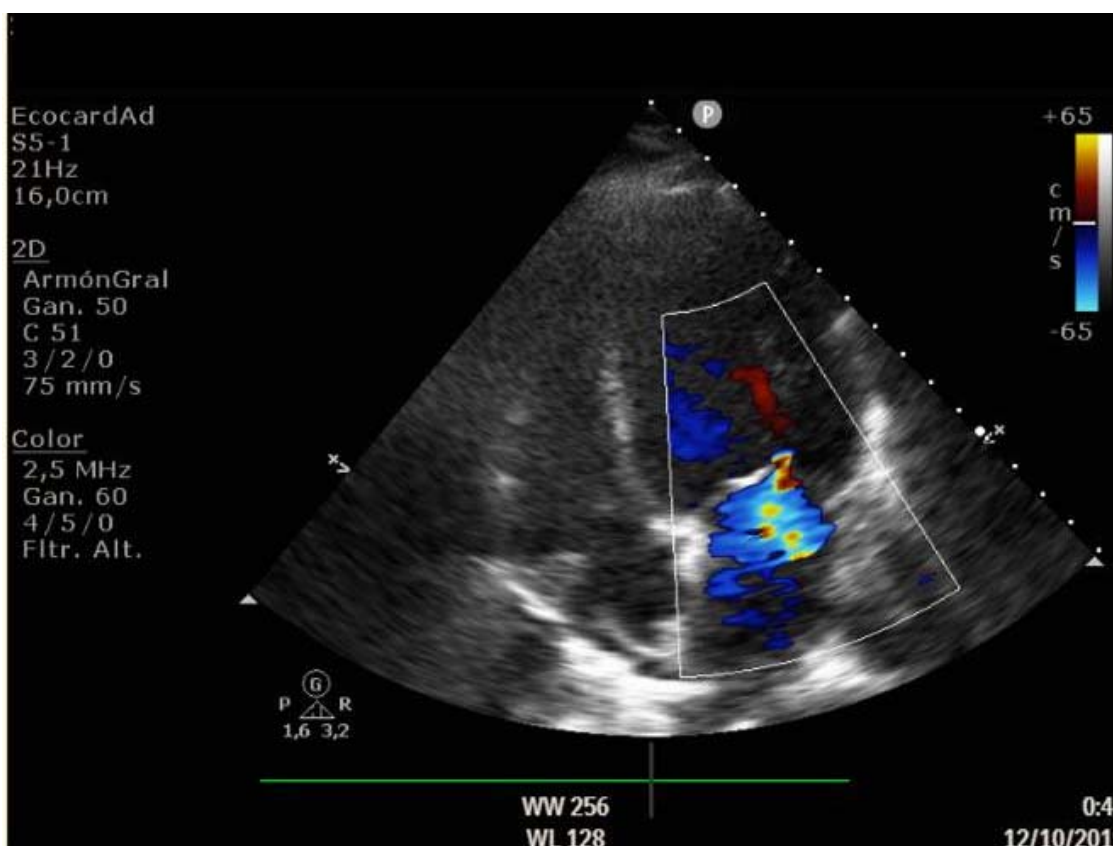


**Figuras 1 y 2:** ECG al ingreso en Urgencias: Bradicardia sinusal a 30 lpm



**Figura 3:** Radiografía de tórax al ingreso: Cardiomegalia. Infiltrado algodonoso bilateral con morfología de alas de mariposa compatible con edema agudo de pulmón.

Ante la clínica y hallazgos previos se realiza ecocardiograma transtorácico a pie de cama observándose ventrículo izquierdo levemente dilatado con hipocinesia generalizada y disfunción sistólica moderada (FEVI estimada por Simpson Biplano de 38%), insuficiencia mitral moderada-severa e insuficiencia tricuspídea moderada (*Figura 4*) por lo que se decide ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares para tratamiento y estudio etiológico.



**Figura 4:** Ecocardiograma transtorácico. Ventrículo izquierdo levemente dilatado (DTD 47 mm) con hipocinesia generalizada de predominio en segmentos basales y medios con función sistólica de visu moderada (en torno a 35-40%). IM grado III por tenting de velos.

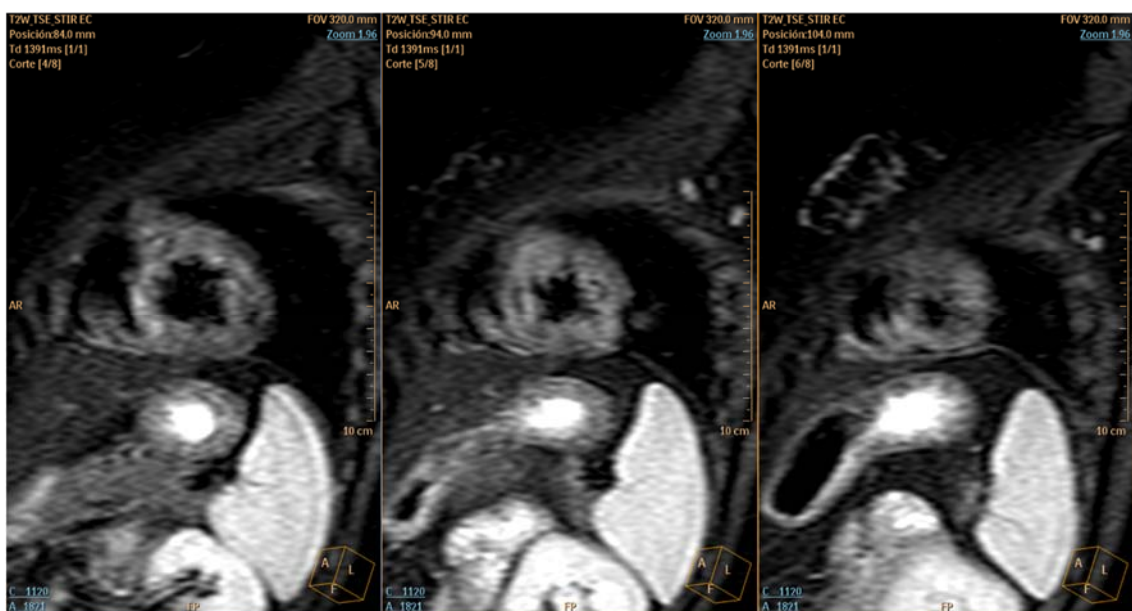
### Exploración física:

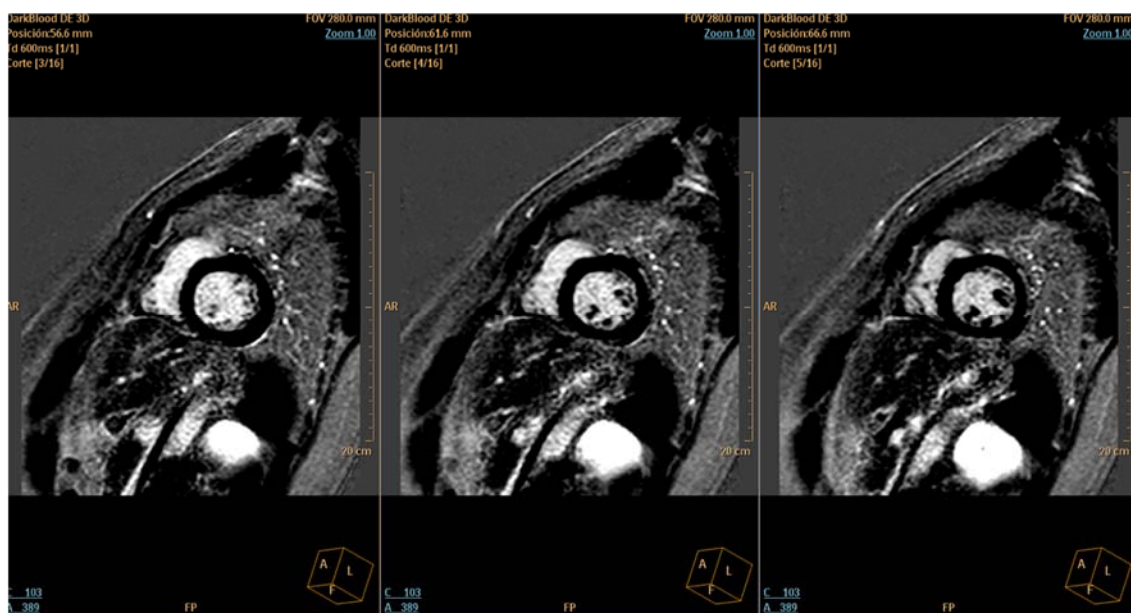
A la exploración presenta hipotensión arterial (110/65 mmHg) y bradicardia sinusal a 45 lpm, con saturación de oxígeno de 90% precisando de administración de oxígeno a alto flujo. A la auscultación cardíaca, ruidos regulares con soplo sistólico grado II/VI en mesocardio irradiado a ápex, siendo la auscultación pulmonar compatible con sobrecarga hídrica. A nivel de los miembros inferiores la paciente presenta edemas con fóvea pretibiales.

### Pruebas complementarias:

- *Analítica al ingreso:* Función renal normal. PCR 3.62, leucocitosis 16.000 con neutrofilia. TnT 421. Pro-BNP 1800.
- *Electrocardiograma al ingreso (figuras 1 y 2):* Bradicardia sinusal a 30 lpm, con buena respuesta a aleudrina con taquicardización a 150 lpm, descenso del ST horizontal 2 mm en cara inferior, V4-V6 con ascenso en aVR.
- *Gasometría al ingreso:* pH 7.47, pO<sub>2</sub> pCO<sub>2</sub> 32, láctico 1.2.

- *Radiografía de tórax (figura 3):* Cardiomegalia. Infiltrado alveolar bilateral con morfología de alas de mariposa compatible con edema agudo de pulmón.
- *Ecocardiograma transtorácico (ETT) (figura 4) al ingreso:* VI levemente dilatado (DTD 47 mm) con hipocinesia generalizada de predominio en segmentos basales y medios con función sistólica de visu moderada (en torno a 35-40%). IM grado III por tenting de velos. VD de tamaño normal (DTD basal 33 mm) con contracción longitudinal normal por TAPSE 23 mm y TDI 9.5. IT moderada que permite estimar gradiente VA 36 mmHg+ PVC. No derrame pericárdico. Derrame pleural bilateral. VCI dilatada con disminución con la inspiración mayor del 50%.
- *Tomografía axial computarizada coronaria:* Arterias coronarias no calcificadas (Agatston score 0 UA). Dominancia derecha. Sin lesiones coronarias ni imagen que sugiera disección coronaria. Raíz aórtica y aorta ascendente de morfología y diámetros normales.
- *Resonancia magnética cardíaca (RMC) (figura 5):* Ventrículo izquierdo reducido (iVTD 55 mL/m<sup>2</sup>; N 56-96 mL/m<sup>2</sup>), grosor de paredes normal con hipoquinesia de todos los segmentos a nivel basal y medio con ápex preservado; función sistólica moderadamente deprimida (40%; N 57-77%). Ventrículo derecho de dimensiones normales (VTDI 49 ml/m<sup>2</sup>) con FE conservada (60%; N 51-71%). Sin alteraciones de la contractilidad segmentaria. Se observa valores de T2 mapping en el límite de la normalidad (56 ms para valor de referencia 51,7-53,3 ms). Presenta realce tardío intramiocárdico a nivel de la unión interventricular inferior. Raíz de aorta y aorta ascendente dentro de rangos de la normalidad. Derrame pericárdico mínimo. Sin hallazgos extracardíacos.
- *ETT al alta:* Estudio de buena calidad realizado en ritmo sinusal compatible con la normalidad. VI de tamaño (VTD 64 ml/m<sup>2</sup>) y función sistólica normal (FEVI 66%). Grosor de paredes normal. No se observan disfunciones valvulares. Estudio derecho compatible con la normalidad. Sin derrame pericárdico.





**Figuras 5A y 5B:** Resonancia magnética cardíaca. Edema miocárdico (panel superior) con presencia de realce tardío intramiocárdico en unión interventricular inferior (panel inferior).

### **Evolución:**

La paciente ingresa como debut de insuficiencia cardíaca aguda en situación de edema agudo de pulmón tras un parto por vía vaginal una semana antes sin anestesia epidural.

Una vez estabilizada la paciente (ventilación mecánica no invasiva, diurético intravenoso, monitorización invasiva de la tensión arterial) con balances hídricos negativos y buena tolerancia al decúbito, se decide realizar en primer lugar despistaje de enfermedad coronaria aterosclerótica y/o disección coronaria mediante tomografía axial computarizada (TAC) coronaria (dolor torácico atípico con elevación de marcadores de daño miocárdico, alteraciones electrocardiográficas y disfunción sistólica del VI). Para completar el estudio etiológico se realiza resonancia magnética cardíaca (RMC) donde se objetivan datos compatibles con miocardiopatía periparto con disfunción sistólica ventricular izquierda moderada y realce tardío intramiocárdico.

De forma paralela al trabajo diagnóstico se instaura tratamiento neurohormonal (betabloqueantes e IECAS) y tratamiento con bromocriptina oral durante una semana junto con anticoagulación (enoxaparina subcutánea), con mejoría clínica y hemodinámica.

Tras la titulación completa del tratamiento se realiza ecocardiograma previo al alta hospitalaria donde se objetiva normalización de la función sistólica del VI y de las valvulopatías descritas, decidiéndose seguimiento en las consultas externas.

## JUICIO CLÍNICO

- Debut de insuficiencia cardiaca en clase funcional IV en el contexto de miocardiopatía periparto.
- Disfunción sistólica ventricular izquierda moderada normalizada al alta.
- Arterias coronarias sin lesiones o signos de disección coronaria.

## DISCUSIÓN

Describimos el caso de una paciente que ingresa con primer episodio de insuficiencia cardiaca aguda con antecedente de parto eutócico por vía vaginal la semana previa.

La miocardiopatía periparto constituye un reto diagnóstico, dada su baja prevalencia, siendo su expresividad clínica variable abarcando un espectro amplio que incluye situaciones potencialmente letales como el shock cardiogénico.

Se trata de una miocardiopatía idiopática que suele debutar con cuadro de insuficiencia cardiaca secundaria a disfunción sistólica del ventrículo izquierdo con presentación típica en las últimas semanas del embarazo y los primeros meses del postparto, siendo su diagnóstico de exclusión<sup>1</sup>.

Entre los diagnósticos diferenciales se incluye: la miocarditis, cardiopatía previa, enfermedad valvular o enfermedad cardíaca congénita, siendo aquellos casos que cursan con shock cardiogénico en los que debemos descartar un infarto de miocardio asociado al embarazo, disección coronaria, embolismo pulmonar o embolismo por líquido amniótico<sup>2</sup>.

Entre las pruebas diagnósticas se incluye el ECG cursando con alteraciones inespecíficas de la repolarización<sup>3</sup>, analítica con elevación de la concentración plasmática de péptidos natriuréticos<sup>4</sup>, siendo otros marcadores más específicos aún en el campo de la investigación<sup>5</sup>.

La ecocardiografía permite guiar el diagnóstico, establecer la presencia de disfunción ventricular o valvulopatías asociadas y excluir complicaciones.

Dentro del espectro de pruebas complementarias, encontramos la resonancia magnética cardíaca, que nos permite una cuantificación más precisa de la función ventricular, así como una caracterización tisular que permite establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades tales como miocarditis, miocardiopatía de estrés o infarto agudo de miocardio.

El tratamiento de estas pacientes comparte las bases de la insuficiencia cardíaca aguda de otras etiologías<sup>6</sup>. No obstante, se requiere de un enfoque multidisciplinar entre cardiólogos, intensivistas, obstetras, neonatólogos, anestesiistas y cirujanos cardíacos, sobre todo en aquellos casos con insuficiencia

cardíaca aguda grave o refractaria y los que cursan durante el embarazo o postparto inmediato.

El diagnóstico precoz se fundamenta en la alta sospecha clínica siendo la instauración del tratamiento dirigido crucial para el pronóstico de estos pacientes. Al tratamiento neurohormonal convencional se deberá asociar un tratamiento etiológico con agonista dopaminérgico, que produce inhibición de la prolactina, siendo la bromocriptina el más utilizado en este escenario. Asociado a éste se iniciará un tratamiento anticoagulante ya que se han reportado casos de eventos tromboembólicos con el inicio de la misma, unido al estado procoagulante del periparto y la presencia en algunos casos de disfunción ventricular concomitante.

El pronóstico es incierto, las tasas de mortalidad oscilan entre un 5-50%, siendo la taquiarritmia ventricular la principal etiología, con mayor incidencia durante los primeros 6 meses. La recomendación de implante de DAI sigue las directrices de las guías de insuficiencia cardíaca<sup>6</sup>.

En conclusión, nuestro caso ilustra un caso típico de miocardiopatía periparto en el que un diagnóstico diferencial y una instauración precoz del tratamiento disminuye las potenciales complicaciones en esta población específica.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1) Bauersachs J, Arrigo M, Hilfiker - Kleiner D, Veltmann C, Abrigos A, et al. Current management of patients with severe acute peripartum cardiomyopathy: practical guidance from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail*.
- 2) Fett JD. Peripartum cardiomyopathy may also present as 'fulminant right ventricular myocarditis'. *Am J Emerg Med* 2010;28:1056.
- 3) Tibazarwa K, Lee G, Mayosi B, Carrington M, Stewart S, et al. The 12-lead ECG in peripartum cardiomyopathy. *Cardiovasc J Afr* 2012; 23: 1– 8.
- 4) Sliwa K, Hilfiker-Kleiner D, Mebazaa A, Petrie MC, Maggioni AP, et al. EURObservational Research Programme: a worldwide registry on peripartum cardiomyopathy (PPCM) in conjunction with the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on PPCM. *Eur J Heart Fail* 2014;16:583–591.
- 5) Forster O, Hilfiker-Kleiner D, Ansari AA, Sundstrom JB, Libhaber E, et al. Reversal of IFN-gamma, oxLDL and prolactin serum levels correlate with clinical improvement in patients with peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail* 2008;10:861–868.
- 6) Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JGF, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart

failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. Eur J Heart Fail 2016; 18: 891–975.

## **Capítulo 30.**

# **Estenosis mitral “maligna”**

Pablo Luengo Mondéjar, Lucía Rodríguez Estévez, Francisco J. Vara  
Sancho, Agustín C. Martín García

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 67 años, con antecedente personal de artritis reumatoide y un síndrome ansioso-depresivo. Como factores de riesgo cardiovascular presenta hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus tipo 2 y obesidad.

Su tratamiento habitual incluye fármacos antihipertensivos, antidiabéticos orales, estatinas y ansiolíticos.

### Motivo de consulta:

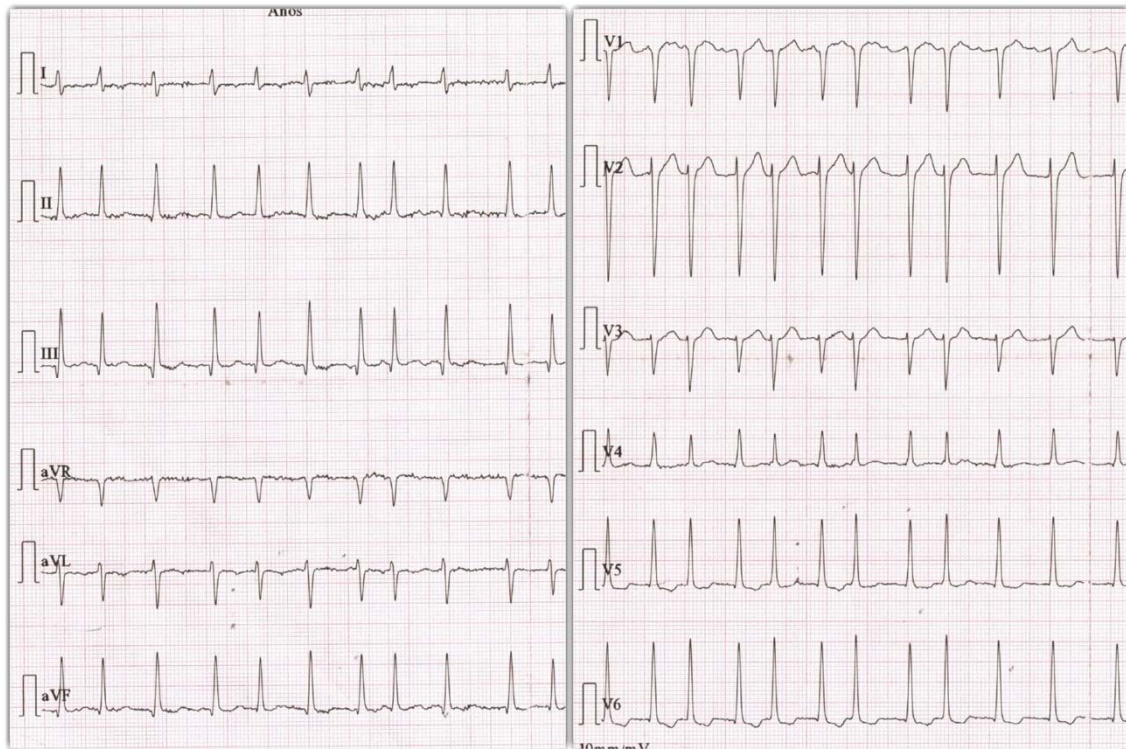
Acude al Servicio de Urgencias de un hospital secundario por presentar desde hace varios días clínica de disnea progresiva, tos, expectoración hemoptoica y fiebre. Ingresa en el S. de Neumología con diagnóstico de infección respiratoria, iniciándose tratamiento antibiótico con levofloxacino intravenoso.

### Exploración física:

Regular estado general; sudoroso. Saturación periférica de O<sub>2</sub> con reservorio al 94%. Frecuencia cardiaca 113 lpm. Presión arterial 145/92 mmHg. IY a 45°. AC: Ruidos cardiacos irregulares, soplo diastólico II/VI en foco mitral. AP: Murmullo vesicular disminuido con crepitantes bilaterales hasta campos medios. Extremidades inferiores con edemas bilaterales con fóvea.

### Pruebas complementarias:

- Análisis de sangre: Urea 56.6 mg/dL, creatinina 1.09 mg/dL, urato 7.7 mg/dL, sodio 137 mmol/L, cloruros 93 mmol/L, potasio 5.2 mmol/L, prot. C reactiva 13.3 mg/dL, procalcitonina 0.21 ng/mL, LDH 889 U/L, bilirrubina total 1.38 mg/dL, AST 38 U/L, ALT 37 U/L, GGT 62 U/L. Hemoglobina 12.7 g/dL, htco. 36.6%, leucocitos 16780/mcL (86% Ne), plaquetas 178000/mcL.
- Electrocardiograma (basal): Ritmo sinusal a 90 lpm. PR normal. ÂQRS a +30°. QRS estrecho, repolarización y QTc normales.
- Electrocardiograma (UCIC) (**Figura 1**): Fibrilación auricular a 120 lpm.



**Figura 2:** ECG en fibrilación auricular al ingreso en UCIC.

- Ecocardiograma transtorácico (UCIC) (**Figura 2**): VI no dilatado con función sistólica preservada. VD levemente dilatado con IT moderada que condiciona PAPs mayor de 70 mmHg con doppler pulsado en TSVD tipo II. Masa de gran tamaño (hasta 4 x 4 cm) en aurícula izquierda, que parece dependiente del septo interauricular hacia el velo anterior mitral en su cara auricular; la masa protruye a través de la válvula mitral al VI produciendo una estenosis mitral grave con gradiente medio >10 mmHg. Presenta además una imagen en la región más apical de VI que podría tratarse de trombo adherido. Sin datos de estenosis o insuficiencia valvular aórtica significativas. Raíz aórtica no dilatada. Sin derrame pericárdico.
- Anatomía patológica: Leiomiosarcoma con índice proliferativo (MIB1, Ki67) alto; inmunofenotipo Vimentina+, desmina+, actina músculo específica+; mioglobina, miosina, citoqueratinas, ALC, CD31 y CD34 negativos.
- Resonancia magnética cardiaca (postquirúrgica) (**Figura 4**): Actualmente no se evidencia persistencia de restos de imagen tumoral. VI no dilatado con función sistólica normal. Ausencia de realce tardío de gadolínico. VD no dilatado con función sistólica normal. AI no dilatada.
- PET-TC (**Figura 5**): Foco hipermetabólico en lesión pseudonodular en espacio pararenal anterior derecho, de nueva aparición, con SUV máx. 6,51. Podría ser de naturaleza benigna (quiste renal complicado) aunque no es posible descartar otras etiologías.

- RM de abdomen (**Figura 6**): Lesión nodular de partes blandas en Morrison que pierde plano graso de separación con polo superior de riñón derecho (3,7 x 2 x 3,7 cm); muestra intensidad de señal heterogénea en T2, con centro más hiperintenso, que tras estudio dinámico se objetiva un realce periférico, manteniéndose el área central hipointensa, compatible con área de necrosis. Restringe en estudio de difusión. En grasa pararenal posterior izquierda, en relación con región interpolar posterior, se visualiza lesión con intensidad de señal de partes blandas, de 9 mm, de características similares a las descritas en riñón contralateral. Suprarrenal izquierda discretamente aumentada de tamaño, con presencia de un nódulo dependiente de su aspecto lateral de 8 mm de características quísticas; 2 neoformaciones nodulares con intensidad de señal de partes blandas, que no cumplen criterios radiológicos de adenoma, de 1 cm de diámetro. Las lesiones anteriormente descritas en contacto con ambos riñones no estaban presentes en el estudio TC realizado 2 meses antes, por lo que no se puede descartar que sean implantes secundarios de sarcoma cardíaco.
- TAC craneal (**Figura 7**): Se visualizan varias LOES con edema perilesional, a nivel parietal derecho y en ambos hemisferios cerebelosos, que presenta intenso realce tras la administración de contraste, compatibles con metástasis como primera posibilidad. Las de mayor tamaño en hemisferio cerebeloso derecho de 19 x 20 mm y temporal derechas de 18 x 19 y 17 x 15 mm. Tras la administración de CIV se identifican otras lesiones de menor tamaño a nivel frontal izquierdo, parietal izquierdo y temporal derecho. Dichas lesiones no producen desviación de estructuras de la línea media, aunque presentan llamativo edema perilesional, sobre todo las lesiones cerebelosas y parietales derechas. No se objetivan imágenes de sangrado intra ni extraaxiales. Sistema ventricular simétrico. Discreta ampliación de surcos y cisuras en relación con atrofia corticosubcortical difusa. Base de cráneo y calota craneal sin alteraciones.

### **Evolución:**

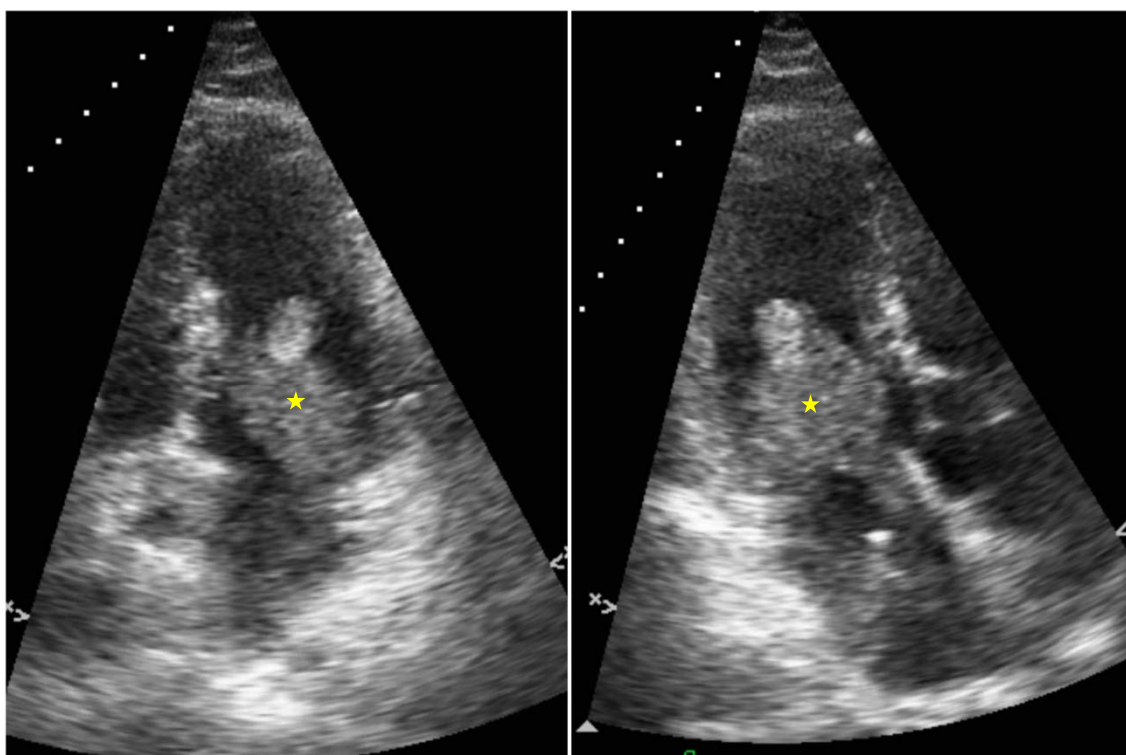
El paciente presenta empeoramiento de la disnea junto con ortopnea progresiva. Se inicia tratamiento diurético y se realiza un TC torácico de alta resolución en el que se describe de derrame pleural bilateral e infiltrados pulmonares compatibles con insuficiencia cardíaca (IC).

La noche del décimo día de ingreso, el paciente presenta empeoramiento marcado de su estado general en el contexto de fibrilación auricular (FA) rápida por lo que se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) donde se realiza cardioversión farmacológica con amiodarona, así mismo, se intensifica tratamiento diurético y vasodilatador con nitroglicerina en perfusión.

Tras cardioversión efectiva a ritmo sinusal, se realiza ecocardiograma transtorácico en el que se objetiva masa en aurícula izquierda (AI) que protruye a través de la válvula mitral ocasionando una estenosis mitral grave.

Ante los hallazgos descritos, se contacta con nuestro servicio y se traslada a nuestra de Unidad de Cuidados Intensivos Cardiológicos (UCIC).

A su llegada, el paciente alterna ritmo sinusal con rachas de FA rápida (**Figura 1**); ingresa con altas necesidades de oxigenoterapia, presentando datos de IC franca a la exploración física. Se continúa tratamiento diurético y se repite ecocardiograma en el que se confirman los hallazgos de la masa en AI (**Figura 2**), con características morfológicas compatibles con mixoma auricular condicionando una estenosis mitral severa.



**Figura 3:** Planos apical de 5C y 3C donde se objetiva la masa (\*) atravesando la válvula mitral.

Dada la inestabilidad del paciente, con empeoramiento clínico progresivo, se contacta con el S. de Cirugía Cardíaca y se decide intervención quirúrgica emergente.

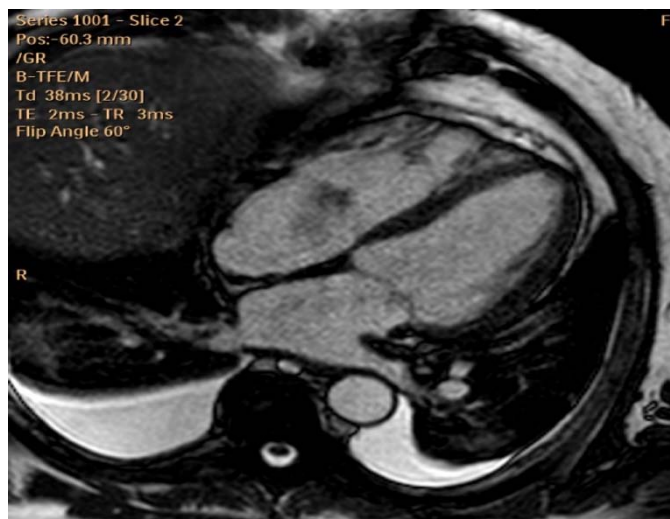
Bajo circulación extracorpórea (CEC) se realiza atriotomía izquierda y se visualiza masa de 4 x 4 cm de diámetro (**Figura 3**), de aspecto papilar, dependiente del ostium de la vena pulmonar superior izquierda, con pedículo de gran tamaño y que prolapsa hacia ventrículo izquierdo; válvula mitral de aspecto normal. Se extirpan todos los fragmentos visibles (al extender la masa, ésta alcanza los 9 x 5

cm de tamaño) y se comprueba que no afecta a la válvula mitral. Tras salida de CEC se comprueba normofunción de la válvula mitral.

A las 48 horas es trasladado a la planta de Cirugía Cardíaca progresando de manera adecuada. Se realiza resonancia cardíaca (**Figura 4**) en la que no se objetivan masas a nivel cardíaco, sin captación de gadolínico. En el ecocardiograma transtorácico previo al alta presenta función biventricular preservada, con IM leve, sin imágenes que sugieran masas.



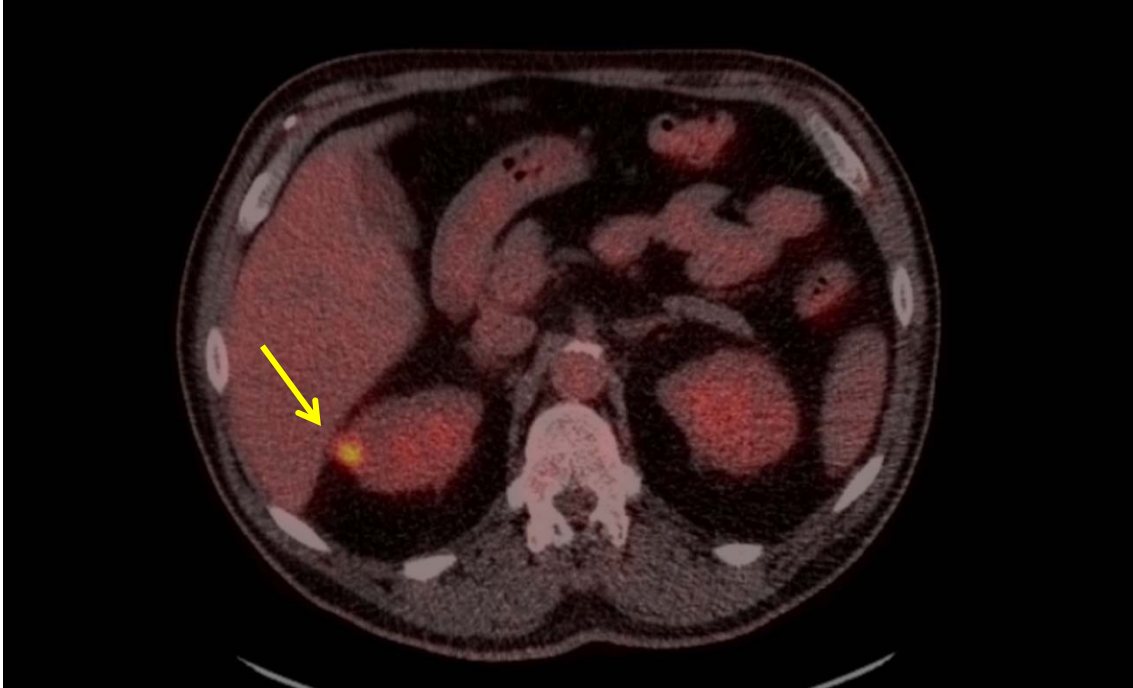
**Figura 4:** Pieza quirúrgica extendida.



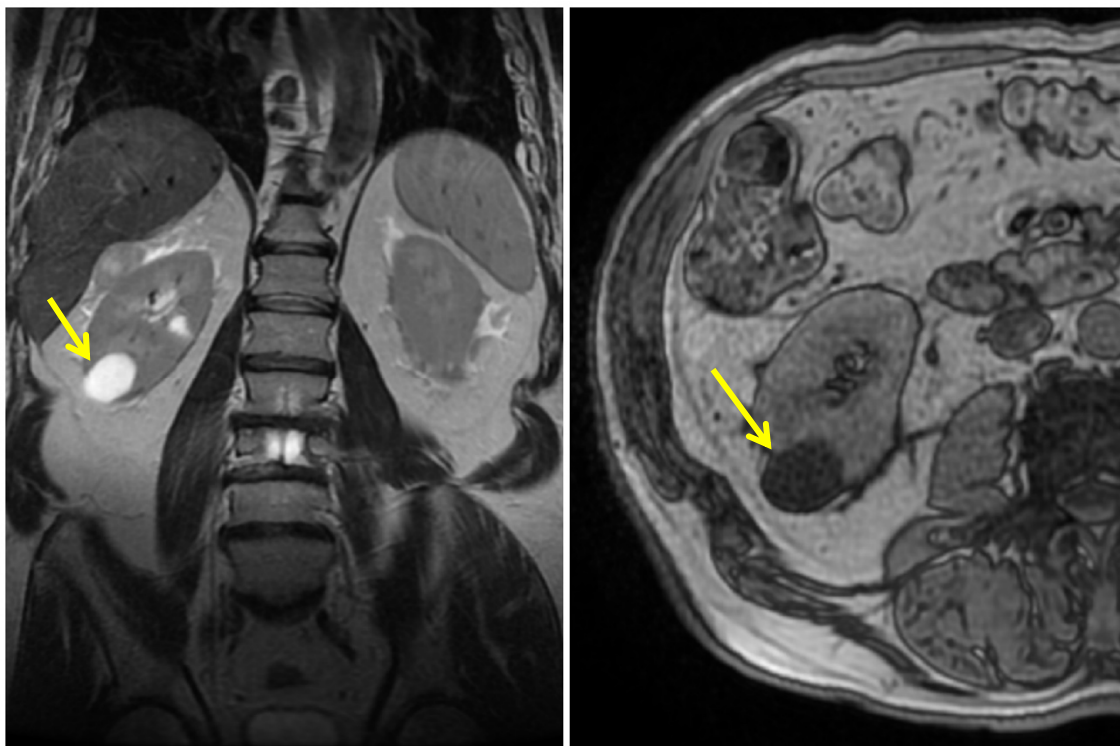
**Figura 5:** Plano de RM de 4 cámaras donde se objetiva ausencia de masa ni lesiones residuales.

El paciente es dado de alta a los 18 días del ingreso (estancia prolongada en UVI por neumonía asociada a ventilación mecánica), pendiente de la anatomía patológica definitiva. Ésta es conocida varios días después con el diagnóstico de leiomioma con alto índice proliferativo, por este motivo es valorado por el

S<sup>o</sup> de Oncología de su hospital de referencia y se solicita estudio de extensión. Se realiza PET-TC (**Figura 5**) en el que se objetiva una lesión paranodular renal derecha, hipermetabólica que, si bien parece benigna, dados los antecedentes no puede descartarse otra etiología. Por ello, se completa el estudio con resonancia magnética de abdomen (**Figura 6**), un mes después, donde se objetivan varias masas a nivel renal (derecha e izquierda) y suprarrenal izquierda, no presentes en el estudio previo (PET-TC) que podría tratarse de metástasis del tumor cardíaco primario.

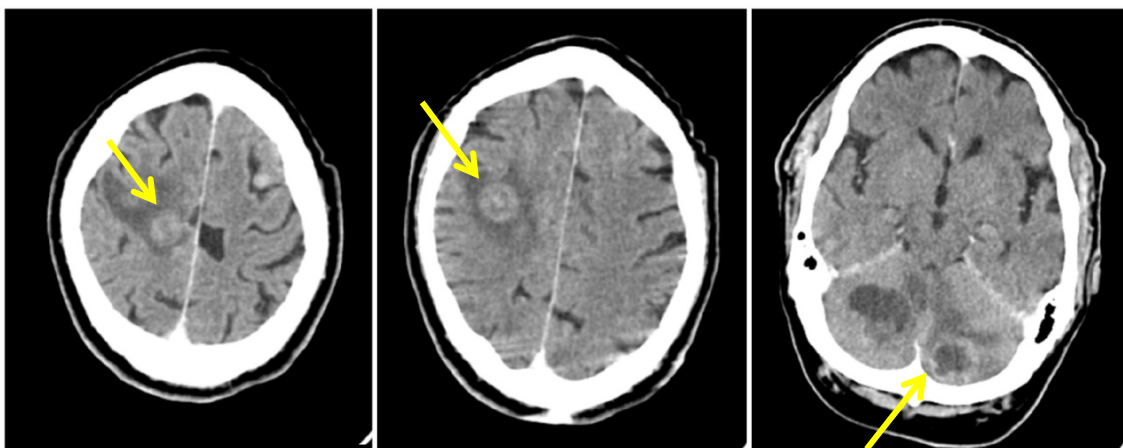


**Figura 6:** Corte axial abdominal de PET-TC a nivel renal con foco hipercaptante en suprarrenal derecha (flecha).



**Figura 7:** Planos sagital y axial de RM abdominal con lesión suprarrenal derecha (flechas; secuencias en T2 y en T1).

Menos de 1 mes tras el alta hospitalaria, antes de volver a ser valorado en consulta de Oncología, acude a Urgencias por desasosiego diagnosticándose de síndrome ansioso y se pauta tratamiento con benzodiazepinas. Unos días después, presenta clínica de disartria e inestabilidad, motivo por el que acude de nuevo a Urgencias; se realiza TAC craneal (**Figura 7**) en el que se objetivan varias lesiones (las más grandes a nivel parietal derecho y en ambos hemisferios cerebelosos) compatibles con metástasis cerebrales. El paciente ingresa en su centro de referencia a cargo de Medicina Interna, desestimándose por parte de Oncología tratamiento adyuvante. Finalmente, el paciente fallece a los 9 días de dicho ingreso, a los 3 meses del diagnóstico inicial.



**Figura 8:** Metástasis cerebrales múltiples (flechas) a nivel cerebral y cerebeloso.

## DISCUSIÓN

Presentamos un caso clínico que evidencia la complejidad del diagnóstico diferencial de las masas intracardiacas y su manejo multidisciplinar. Los tumores cardiacos constituyen una entidad de baja prevalencia<sup>(1,2)</sup>. Se clasifican en primarios, cuyo origen se localiza en el corazón, y secundarios (metástasis de tumores de otra localización, como son mama, pulmón, melanoma...), siendo estos últimos más frecuentes (20-40 veces mayor). Dentro de los tumores primarios, los benignos son los más frecuentes, siendo el mixoma la entidad más prevalente en adultos<sup>(1,2)</sup>. Sin embargo, dentro los tumores primarios malignos (aproximadamente el 25%), aunque los sarcomas son un grupo frecuente (teniendo en cuenta todos los subtipos: angiosarcoma, rabdomyosarcoma, fibrosarcoma, liposarcoma, leiomyosarcoma, etc), el leiomyosarcoma tiene una prevalencia menor del 0.05%<sup>(1,3,5)</sup>.

Los tumores cardiacos malignos tienen una serie de características que los diferencian de los benignos: afectan generalmente a cámaras cardiacas derechas, morfología polipoide y naturaleza infiltrativa o intracavitaria, más habituales en la 3ª a 5ª década de la vida, predominan en el sexo masculino, poseen rápido crecimiento siendo muy invasivos y gran tendencia a producir metástasis a distancia. En el caso concreto del leiomyosarcoma, embriológicamente se originan de fibras musculares lisas cercanas al subendocardio, aunque pueden originarse en el músculo liso de los vasos pulmonares vecinos. Suelen tener un carácter sésil, de morfología irregular y multilobulada. A diferencia de los mixomas, no tienen relación con el foramen oval, sino con la pared posterior de la aurícula izquierda, de ahí su tendencia a invadir la válvula mitral y las venas pulmonares.

Pueden presentarse de diversas formas en función de su localización y extensión, incluida clínica de insuficiencia cardiaca, ya sea por miocardiopatía ocasionada por infiltración tumoral o por obstrucción valvular o intracavitaria, como nuestro paciente. Otras formas pueden incluir anomalías de la conducción, afectación

pericárdica, tromboembolismo sistémico o pulmonar. Así mismo todos pueden presentar síntomas sistémicos en forma de síndrome constitucional. Al igual que en nuestro caso, los tumores intracavitarios izquierdos (sobre todo los pediculados localizados en la aurícula izquierda) pueden desplazarse durante la diástole hacia la válvula mitral comprometiendo el flujo aurículo-ventricular, de esta forma pueden ocasionar insuficiencia cardiaca (edema agudo de pulmón), síncope o incluso muerte súbita.

En la mayoría de los casos, como primera prueba complementaria para establecer el diagnóstico, es suficiente el ecocardiograma transtorácico (ETT), que juega un papel fundamental en pacientes inestables. Ocasionalmente, puede ser necesario un estudio transesofágico (ETE) y, en los casos en el que el paciente esté hemodinámicamente estable, el estudio puede complementarse con la tomografía computarizada o la resonancia magnética cardiaca, al permitir realizar estudio de extensión extracardiaco y aportar información sobre la caracterización tisular del propio tumor cardiaco<sup>(1,2)</sup>.

Nuestro diagnóstico diferencial inicial lo establecimos con un mixoma auricular, dado que es el tumor primario cardiaco más frecuente y por su forma de presentación como una masa pediculada en cavidades izquierdas. Otro diagnóstico diferencial común son los trombos intracardiacos con estrategia terapéutica es muy diferente. Éstos suelen aparecer con más frecuencia en pacientes con aurículas severamente dilatadas, fibrilación auricular, portadores de prótesis valvulares o con valvulopatía mitral; en los casos de aparición asociados a dispositivos (marcapasos, vías centrales, etc) aparecen en cavidades derechas, también en situaciones de bajo gasto cardiaco<sup>(1,2)</sup>. En nuestro caso, el paciente no tenía ningún factor predisponente de los previos.

El tratamiento quirúrgico de los tumores cardiacos malignos permite su extirpación total o parcial, pero sobretodo su estudio anatomopatológico para establecer el diagnóstico definitivo<sup>(1-5)</sup>. Si bien no es infrecuente la extirpación total del tumor primario, a menudo, se localizan posteriormente implantes en otros órganos (como en nuestro paciente), que son los que marcan el mal pronóstico de los tumores malignos<sup>(3,4)</sup>. Aunque en este caso no llegó a administrarse quimioterapia adyuvante, los sarcomas cardiacos suelen tratarse con esquemas con Doxorubicina o Ifosfamida en primera línea; como 2ª línea se pueden utilizar esquemas con Gemcitabina y taxoles. La radioterapia se reserva en la mayor parte de los casos como tratamiento paliativo. En sarcomas metastásicos, la supervivencia media es de 12 meses, con un tratamiento quirúrgico óptimo y quimioterapia<sup>(4,5)</sup>, no obstante, la supervivencia disminuye drásticamente cuando existen metástasis en varias localizaciones y en tumores de alto índice mitótico y de alto grado.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bruce Mc Manus. Tumores primarios del corazón. En: Bonow R, Douglas L, Douglas P, Peter L. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 9 ed. Philadelphia: Saunders. 2011; 2218-21.
2. J.J. Maleszewski, N.S. Anavekar, T.J. Moynihan, K.W. Klarich. Pathology, imaging, and treatment of cardiac tumors. *Nat Rev Cardiol.* 2017; 14: 536-549.
3. Bakaeen FG, Jaroszewski DE, Rice DC, Walsh GL, Vaporciyan AA, Swisher SS, et al. Outcomes after surgical resection of cardiac sarcoma in the multimodality treatment era. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009; 137:1454-60.
4. B. Ramlawi, M.J. Leja, W.K. Abu Saleh, O. Al Jabbari, R. Benjamin, V. Ravi, et al. Surgical Treatment of Primary Cardiac Sarcomas: Review of a Single-Institution Experience. *Ann Thorac Surg.* 2016; 101:698-702.
5. Malyshev M, Safuanov A, Gladyshev I, Trushyna V, Abramovskaya L, Malyshev A. Primary left atrial leiomyosarcoma: literature review and lessons of a case. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2006; 14:435-40.

# Capítulo 31.

## Disnea tras el parto

Ana Venegas Rodríguez, María Belén Arroyo Rivera,  
Mikel Taibo Urquía

## HISTORIA

### Antecedentes personales:

Mujer de 31 años, natural de Filipinas, residente en España, con hipertensión gestacional como único antecedente personal de interés. En puerperio tras nacimiento de su tercer hijo por cesárea 4 semanas antes de su visita a Urgencias.

### Motivo de consulta:

Acude al servicio de Urgencias por cuadro de dos semanas de evolución de disnea progresiva hasta hacerse de reposo, asociado a ortopnea de tres almohadas. Además, refiere presencia de tos seca durante esas dos últimas semanas, sin odinofagia, fiebre ni otra sintomatología.

### Exploración física:

A su llegada a Urgencias hemodinámicamente estable, con tensión arterial 110/80 mmHg, taquicárdica a 115 lpm, ligeramente taquipneica pero manteniendo saturación de oxígeno basal del 98%. A la auscultación cardiaca destaca ritmo de galope. A la auscultación pulmonar murmullo vesicular conservado con abolición del murmullo en base derecha. No edemas en miembros inferiores.

### Pruebas complementarias:

- ECG: Taquicardia sinusal a 120 lpm, eje derecho, QRS estrecho con pobre progresión de onda R en precordiales, así como signos de sobrecarga ventricular izquierda y derecha (**Figura 1**).
- Radiografía de tórax: cardiomegalia. Leve derrame pleural (**Figura 2**).
- Análisis de sangre: hemograma normal, función renal conservada, marcadores de daño miocárdico negativos. ProBNP 2.550 pg/ml.
- Ecocardiograma transtorácico: Ventrículo izquierdo (VI) dilatado (63 mm) con función sistólica global severamente deprimida (FEVI visual 10%) con hipocinesia global. Presiones de llenado elevadas. Ventrículo derecho dilatado con función sistólica disminuida. Válvula mitral de aspecto normal, sin restricción en su apertura, con insuficiencia mitral funcional grado ligera. Derrame pericárdico ligero posterior a VI (4 mm), sin signos de compromiso hemodinámico.
- Resonancia Magnética Cardiaca: Dilatación y disfunción severa de VI con diámetro telediastólico de 70,5mm y FEVI: 14%. Hipoquinesia global severa. No se observan imágenes de trombo. Aurícula izquierda dilatada. Disfunción y dilatación de ventrículo derecho. Hallazgos compatibles con miocardiopatía periparto. Las secuencias de realce tardío muestran una dudosa retención miocárdica en segmentos basales a nivel de las uniones

interventriculares, en relación con fibrosis/ necrosis miocárdica focal. (Figura 3).

- AngioTAC arterias coronarias: Dominancia derecha. Anatomía normal. Arterias coronarias sin lesiones. Ausencia de calcificación parietal

## FIGURAS

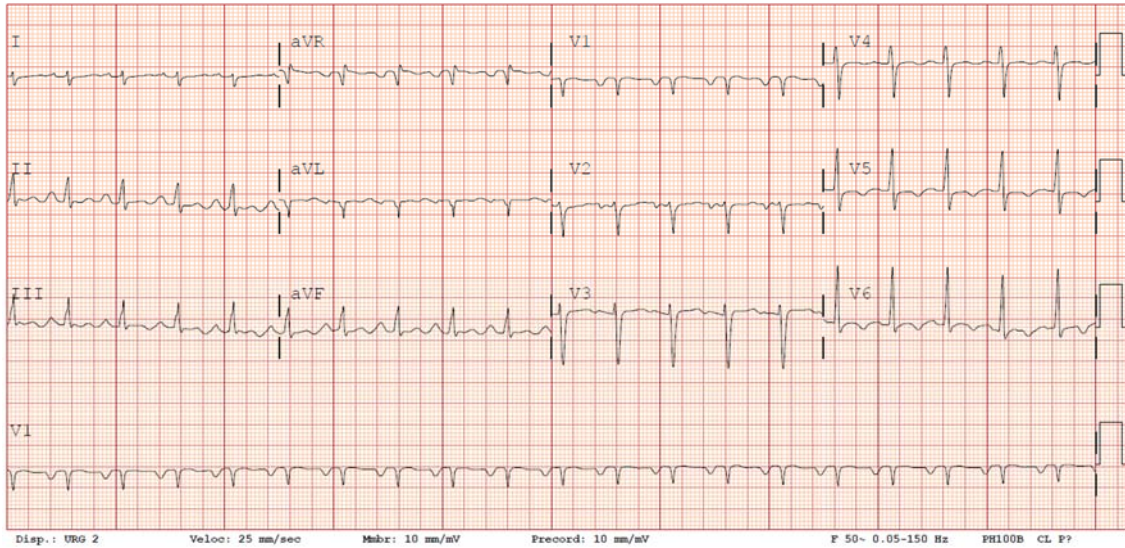


Figura 1: ECG

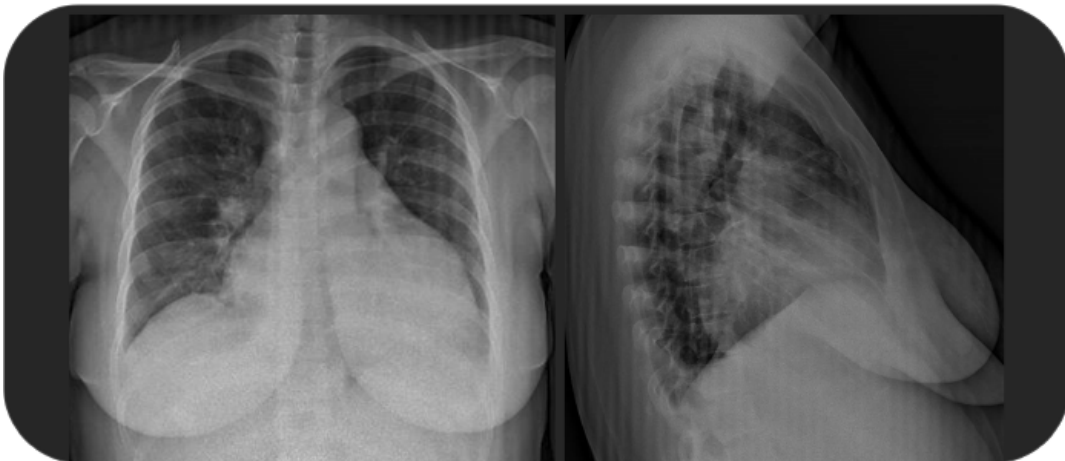
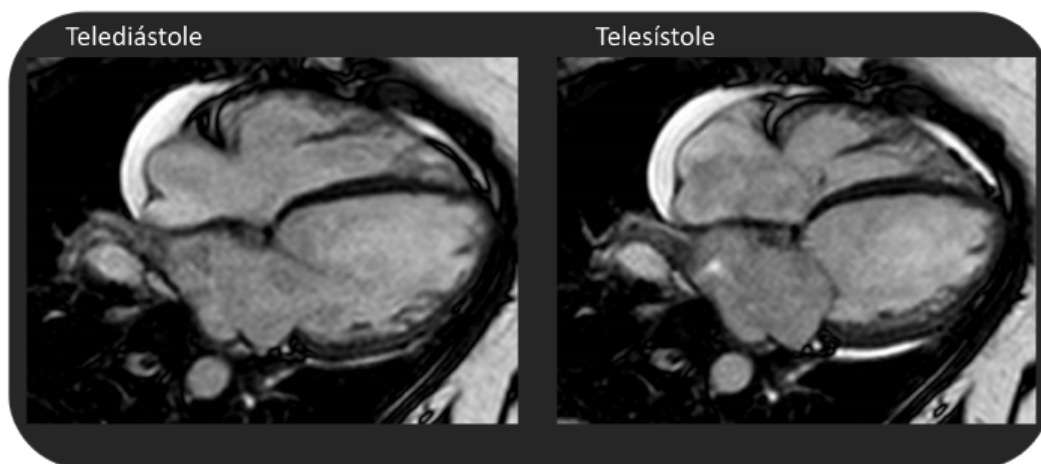


Figura 2: RX de tórax



**Figura 3:** RM cardíaca.

## JUICIO CLINICO

- Primer episodio de insuficiencia cardiaca. Miocardiopatía periparto con disfunción biventricular severa.

## DISCUSIÓN

La Sociedad Europea de Cardiología define la miocardiopatía periparto como una miocardiopatía idiopática que debuta como cuadro de insuficiencia cardiaca secundaria a la disfunción sistólica del VI (Fracción de eyección < 45%), apareciendo durante el embarazo o primeros meses del período posparto sin que exista otra posible causa que la justifique.

Algunos factores, como la preeclampsia o la hipertensión, parecen favorecer el desarrollo de esta entidad.

La fisiopatología de la miocardiopatía periparto no está del todo esclarecida, existiendo hipótesis hormonales, infecciosas o inmunológicas. Una de las teorías más aceptadas involucra la participación de un defecto en la regulación del estrés oxidativo, activando una proteasa (catepsina D) responsable de la generación de un subfragmento de prolactina de 16 kDa entre cuyas funciones biológicas se encuentra ser antiangiogénico y proapoptótico, contribuyendo así a nivel cardiaco al desarrollo de la enfermedad. Es a partir de esta hipótesis, que fármacos agonistas dopaminérgicos como la bromocriptina o la cabergolina, al ser inhibidores de la prolactina, se han incluido como parte del tratamiento de esta enfermedad, mostrando resultados prometedores con datos que sugieren mejoría de la función sistólica de VI y mejoría pronóstica en las pacientes tratadas con este fármaco.

Respecto al diagnóstico, como se ha comentado previamente, se trata de un diagnóstico de exclusión, debiéndose excluir previamente otras posibles causas como la cardiopatía isquémica o enfermedad valvular.

El tratamiento de esta patología requiere un manejo multidisciplinar entre Cardiología y Obstetricia, buscando el bienestar tanto de la madre como del feto. Además de la terapia con agonistas dopaminérgicos, el resto del tratamiento se guía por los fármacos que han demostrado beneficio pronóstico en pacientes con insuficiencia cardíaca y fracción de eyección reducida (betabloqueantes, IECAs o ARA II, antagonistas del receptor mineralocorticoideo e inhibidores de la neprilisina). Es importante tener en cuenta que en caso de que la miocardiopatía se desarrolle durante el periodo de gestación, estos fármacos (a excepción de los betabloqueantes) están contraindicados por riesgo de toxicidad fetal.

Respecto al pronóstico, en estudios prospectivos se ha visto que, una vez pasada la fase aguda, hasta un 50-70% de los pacientes recuperan la fracción de eyección en los próximos 3-6 meses. En pacientes en quienes a pesar del tratamiento médico óptimo no se logre la recuperación miocárdica, habría que valorar el implante del desfibrilador (DAI) cuando este esté indicado.

Nuestra paciente ingresó en la Unidad de Cuidados Agudos Cardiológicos donde evolucionó favorablemente con diurético intravenoso. Una vez estabilizado el cuadro agudo, se inició tratamiento antirremodelado con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAs), betabloqueantes y espirolactona a dosis bajas, así como tratamiento con cabergolina como fármaco inhibidor de la prolactina. Para completar el estudio, se realizó angioTAC que no evidenció lesiones coronarias. Al alta fue derivada a la Unidad de Insuficiencia Cardíaca para continuar manejo y optimizar tratamiento. Seis meses después, en la RM cardíaca de control, se apreció mejoría de la FEVI respecto a estudio previo (FEVI actual de 39%), con VD de dimensiones y motilidad normal.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bauersachs J, Arrigo M, Hilfiker-Kleiner D, Veltmann C, Coats AJ, Crespo-Leiro MG, et al. Current management of patients with severe acute peripartum cardiomyopathy: practical guidance from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study. *Eur J Heart Fail* 2016;18: 1096–1105.
2. Carlin AJ, Alfirevic Z, Gyte GML. Interventions for treating peripartum cardiomyopathy to improve outcomes for women and babies. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2010. CD008589.
3. Zolt Arany & Uri Elkayam. Peripartum cardiomyopathy. *Circulation*. 2016;133:1397-1409.

## **Capítulo 32.**

# **Ondas T negativas tras cardioversión farmacológica**

Paloma Remior Pérez, Daniel García Rodríguez,  
Cristina Aguilera Agudo, Juan Manuel Escudier Villa

## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 46 años sin factores de riesgo cardiovascular ni hábitos tóxicos, diagnosticada de síndrome de Turner en la infancia. Como antecedentes cardiológicos destaca valvuloplastia quirúrgica de la válvula aórtica con 10 años y episodios de taquicardia supraventricular sin evidencia de fibrilación auricular en holter.

Como otros antecedentes relevantes presenta bocio multinodular que precisó tiroidectomía total y tratamiento sustitutivo hormonal, y meningiomas cerebrales, siendo uno de ellos tratado quirúrgicamente.

Actualmente en tratamiento con ácido acetilsalicílico 100 mg/día, Levotiroxina 137 mcg/día y norestisterona/estradiol 1 mg/1mg cada 24 horas.

### Motivo de consulta:

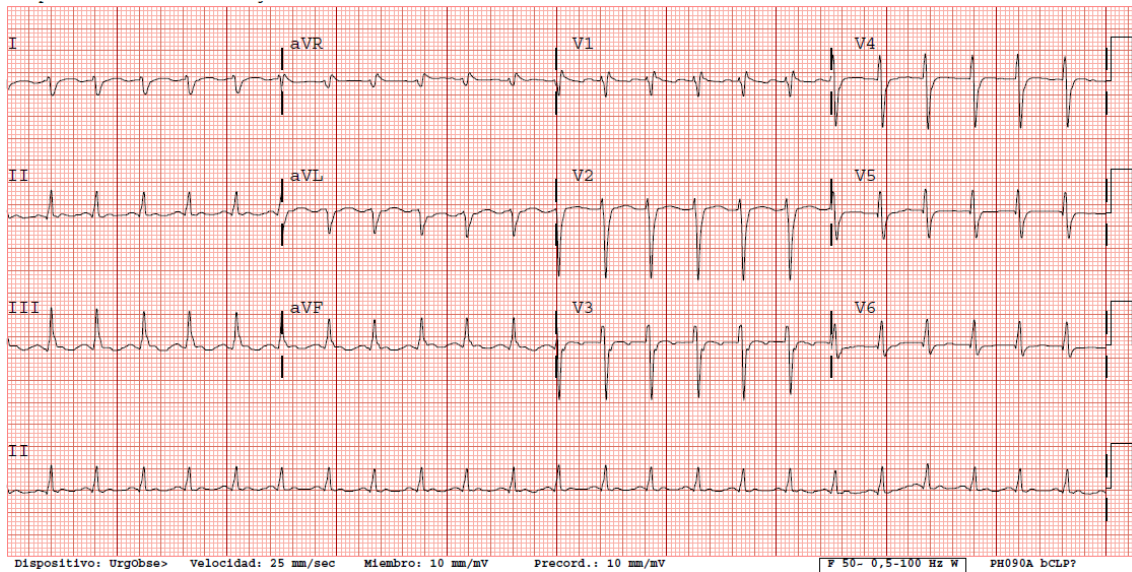
Acude a Urgencias por malestar general y palpitaciones de 12 horas de evolución. No refiere disnea, ortopnea, disnea paroxística nocturna ni aumento de perímetro de miembros inferiores. Niega dolor torácico o cambios recientes de la medicación, a excepción de incremento de dosis de levotiroxina en las últimas cuatro semanas sin haber realizado control de TSH desde entonces. No ha presentado semiología infecciosa.

### Exploración física:

En las constantes vitales muestra una frecuencia cardiaca elevada (FC 144 lpm) con tensión arterial y saturación normales (TA 137/95 mmHg, Sat O<sub>2</sub> 95%). La exploración cardiaca resulta anodina, mientras que la pulmonar presenta crepitantes húmedos en ambas bases pulmonares. Resto de la exploración sin hallazgos relevantes.

### Pruebas complementarias y evolución:

Como aproximación inicial se realiza una analítica general, en la que destaca un NTproBNP y dímero D elevados, una radiografía de tórax, que presenta datos de congestión pulmonar, un electrocardiograma (Figura 1) en el que se observa una taquicardia de QRS estrecho (flutter atípico) y un ecocardiograma transtorácico donde se muestra un ventrículo izquierdo hiperdinámico aunque normofuncionante.

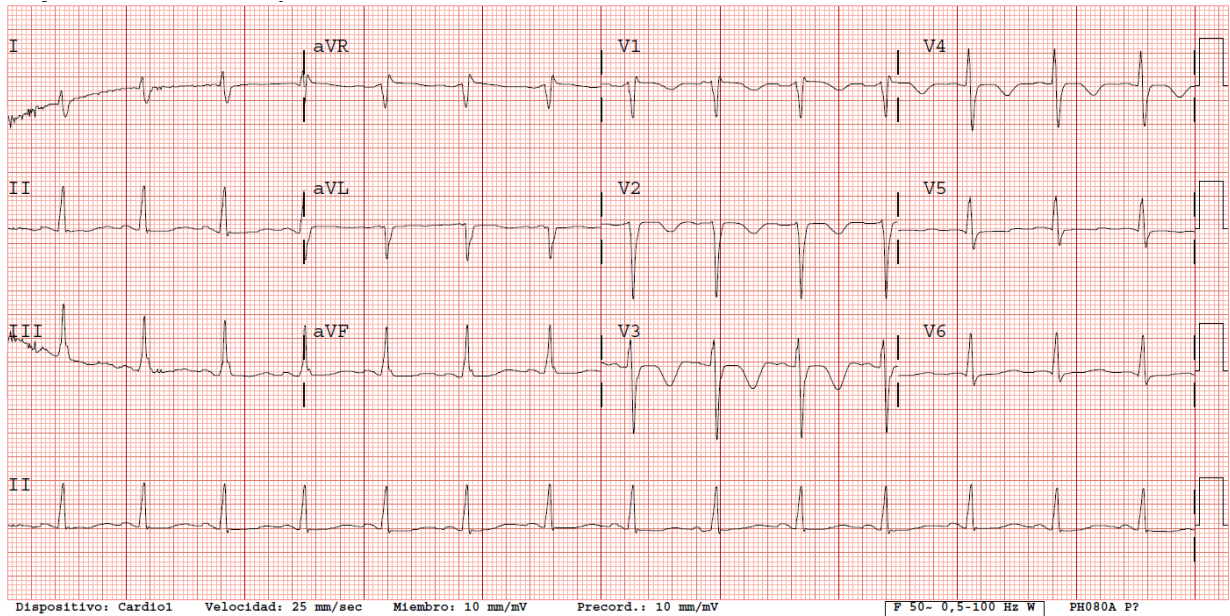


**Figura 1.** ECG. Taquicardia de QRS estrecho. Flúter atípico.

Ante la presencia de taquicardia y dímero D elevado se solicita un angioTAC de arterias pulmonares que descarta tromboembolismo pulmonar.

Al tratarse de una arritmia de menos de 48 horas de evolución, se administró una perfusión de amiodarona, consiguiendo reversión a ritmo sinusal.

El ECG postcardioversión presenta alteraciones de la repolarización difusas en derivaciones precordiales no presentes en el previo (Figura 2) sin dolor torácico asociado, y con mínima elevación de enzimas cardíacas. Se realiza un nuevo ecocardiograma, en el que se objetiva una hipoquinesia global sin segmentarismos con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo estimada del 30-35%.



**Figura 2.** ECG postcardioversión. Ritmo sinusal. Ondas T invertidas en derivaciones precordiales (V1-V4) y aplanamiento de la onda T en V5-V6.

En este contexto, como parte del diagnóstico diferencial de disfunción ventricular aguda se realiza una coronariografía diagnóstica en la que no se objetivan lesiones angiográficamente significativas. Se descarta la posibilidad de miocarditis ante la ausencia de reactantes de fase aguda o historia previa de cuadro infeccioso.

Durante el ingreso se produce la normalización progresiva de las alteraciones electrocardiográficas a excepción de un intervalo QT prolongado (Figura 3), sin objetivarse mejoría en la función ventricular.

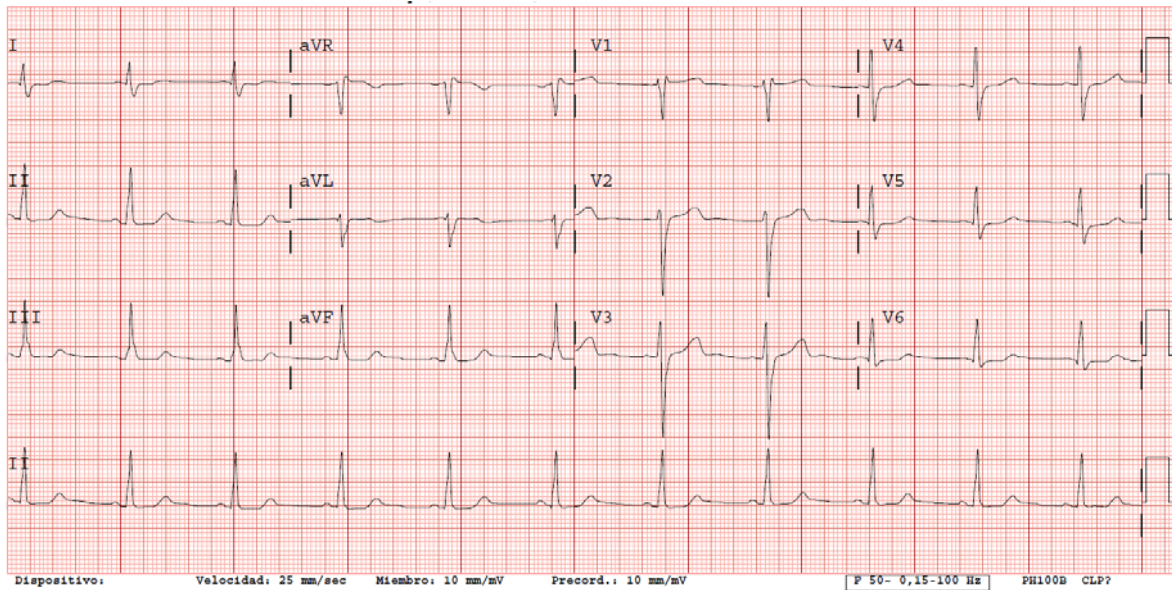


Figura 3. ECG al alta. Ritmo sinusal. QTc 520 ms.

Ante todos estos hallazgos se asume el diagnóstico de miocardiopatía por estrés tras cardioversión farmacológica como etiología más plausible.

En el seguimiento posterior se observa la normalización completa de los hallazgos electrocardiográficos, y mejoría de la disfunción ventricular.

## JUICIO CLÍNICO

- Síndrome de Takotsubo tras cardioversión farmacológica.
- Disfunción ventricular aguda (FEVI 35%), con recuperación posterior.
- Flúter auricular atípico revertido con amiodarona. CHADsVASc 2.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Takotsubo o miocardiopatía inducida por estrés se presenta una disfunción sistólica regional (característicamente más extensa que el territorio de perfusión de una única arteria coronaria) de carácter transitorio del ventrículo izquierdo, en ausencia de enfermedad coronaria obstructiva. La afectación miocárdica más frecuente es la apical con hipercontractilidad de los segmentos basales.

En general se trata de una entidad poco habitual (1-2% de los cuadros con sospecha de síndrome coronario agudo). Ocurre más frecuentemente en mujeres postmenopáusicas, y en la mayoría de casos existe una situación estresante (física o emocional) previa.

La etiopatogenia no está claramente definida. La teoría más aceptada es una hiperactividad aguda del sistema nervioso simpático secundaria a la liberación masiva de catecolaminas en respuesta a un evento estresante, lo que daría lugar a un aturdimiento miocárdico.

La presentación clínica y las alteraciones electrocardiográficas (elevación del segmento ST, ondas T negativas en precordiales, prolongación del QT) pueden imitar a las del síndrome coronario agudo. Aunque en la mayoría de los casos existe elevación de enzimas cardíacas, los valores suelen ser relativamente bajos en comparación a las cifras de NT-proBNP, que suelen ser muy elevadas, y al grado de disfunción ventricular.

El caso de nuestra paciente representa un caso atípico de síndrome de Takotsubo. Por un lado, cumple varios criterios de miocardiopatía de estrés: disfunción ventricular transitoria, alteraciones electrocardiográficas compatibles (ondas T invertidas en precordiales), ausencia de enfermedad coronaria significativa y disociación entre niveles de troponina y de NT-proBNP. Sin embargo, la edad de presentación, la afectación miocárdica global y el tipo de situación desencadenante (cardioversión farmacológica) no son habituales.

Aunque la variante más común de síndrome de Takotsubo es la balonización apical, a lo largo de los últimos años se han descrito una serie de variantes atípicas (medioventricular, basal, focal, global) que parecen presentar un fenotipo clínico diferente. Son pacientes más jóvenes y con cifras de NT-proBNP menos elevadas, como es el caso de nuestra paciente. No obstante, el pronóstico es similar a la variante clásica.

En la literatura científica se han descrito varios casos de Síndrome de Takotsubo por cardioversión eléctrica, tanto diferidos como inmediatos. Sin embargo, hasta la fecha este caso constituye a efecto del conocimiento de los autores el primer caso bien documentado de síndrome de Takotsubo inmediato por cardioversión farmacológica.

El caso expuesto describe una etiología y forma de presentación alternativa de síndrome de Takotsubo, potencialmente relevante por la elevada proporción de pacientes sometidos a cardioversión farmacológica.

## BIBLIOGRAFIA

1. Lyon AR, Bossone E, Schneider B., Sechtem U, Citro R, Underwood, SR, et al. Current state of knowledge on Takotsubo síndrome: a Position Statement from the Taskforce on TakoTsubo Syndrome of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. Eur J Heart Fail 2016; 18:8-27.
2. Ghadri JR, Wittsein IS, Prasad A, Sharkey S, Dote K, Akashi YJ, et al. International Expert Consensus Document on Takotsubo Syndrome (Part I):

- Clinical Characteristics, Diagnostic Criteria, and Pathophysiology, *Eur Heart J*. 2018 Jun;39(22): 2032–2046.
3. Ghadri JR, Wittsein IS, Prasad A, Sharkey S, Dote K, Akashi YJ, et al. International Expert Consensus Document on Takotsubo Syndrome (Part II): Diagnostic Workup, Outcome, and Management, *Eur Heart J*. 2018 Jun;39(22): 2047–2062.
  4. McCutcheon K, Butler I, Vachiat A, Manga P. Takotsubo syndrome in an elderly woman due to electrical cardioversion. *International Journal of Cardiology*. 2016;224:69–71.
  5. Eggleton S, Mathur G, Lambros J. An Unusual Precipitant of Tako-Tsubo Cardiomyopathy. *Heart, Lung and Circulation*. 2008;17(6):512–514.

## **Sección IV:**

### **Otros**

## Capítulo 33.

# Elevación del segmento ST y bajo nivel de conciencia: ¿Código infarto o código TC?

Loreto López Vergara, Irene Cid Tovar, Inés García González,  
Alejandro Travieso González

## HISTORIA

### Enfermedad actual:

Se trata de un varón de 49 años, fumador y consumidor de otros tóxicos (incluidas drogas por vía parenteral) sin otros antecedentes conocidos, ni historia cardiovascular hasta el momento.

El paciente es atendido por los Servicios de Emergencia Extrahospitalaria tras el aviso de los vecinos, siendo encontrado en el domicilio, dentro de la bañera con bajo nivel de consciencia.

A su llegada el paciente se encuentra hemodinámica y respiratoriamente estable, con un nivel de consciencia fluctuante (GSC entre 11-14 puntos) y una herida frontal izquierda con múltiples hematomas a lo largo de su anatomía. Alrededor del paciente múltiples blíster de medicación entre los que se reconocen: dexketoprofeno y alprazolam.

Es llevado al Servicio de Urgencias del Hospital, desde donde se avisa a UCI por cuadro de agitación, y alteraciones a varios niveles que se describen posteriormente.

### Exploración física:

Tensión arterial 110/75 mmHg; frecuencia cardíaca 98 l.p.m.; Saturación de O<sub>2</sub> 99%; FR 20 rpm.

Con signos clínicos de deshidratación. Hematomas a lo largo de su economía.

GSC 12(O4V3M5) agitado, no colaborador: no colabora ni obedece órdenes sencillas, verbalizando palabras inapropiadas pero comprensibles, moviliza las 4 extremidades localizando con las 4 al dolor, no obedece órdenes.

Cabeza y cuello: Herida inciso-contusa a nivel frontal izquierda no profunda.

Tráquea centrada. Sin ingurgitación venosa yugular visible, pulsos carotídeos simétricos.

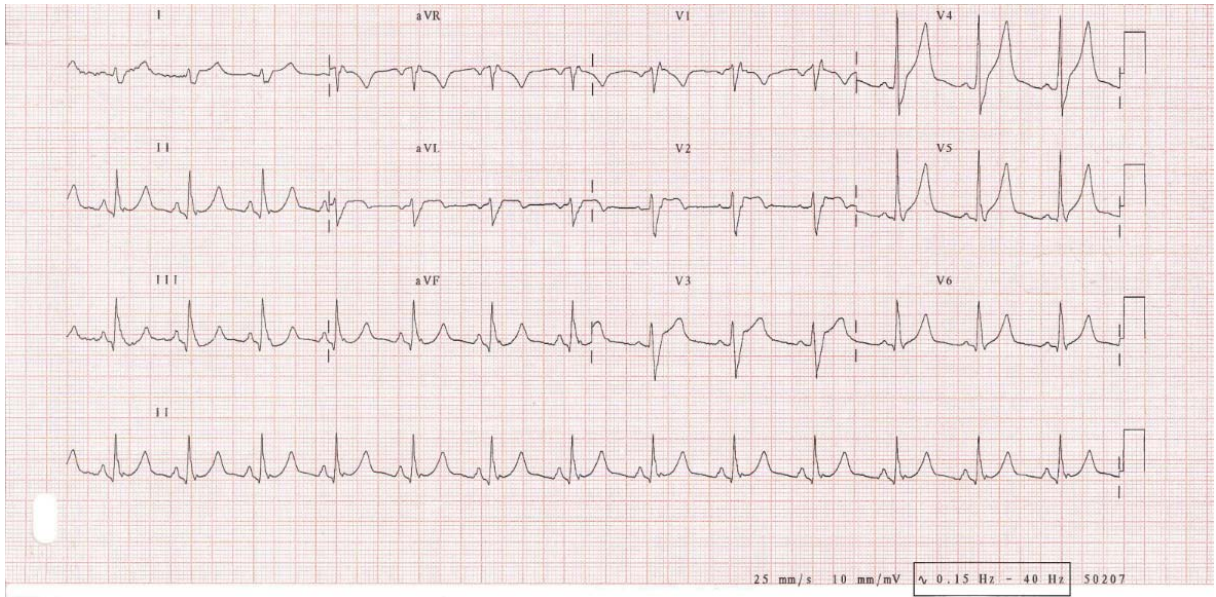
Tórax: sin hallazgos a la inspección; Auscultación cardíaca: ruidos regulares, soplo sistólico panfocal; Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin ruidos patológicos.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso.

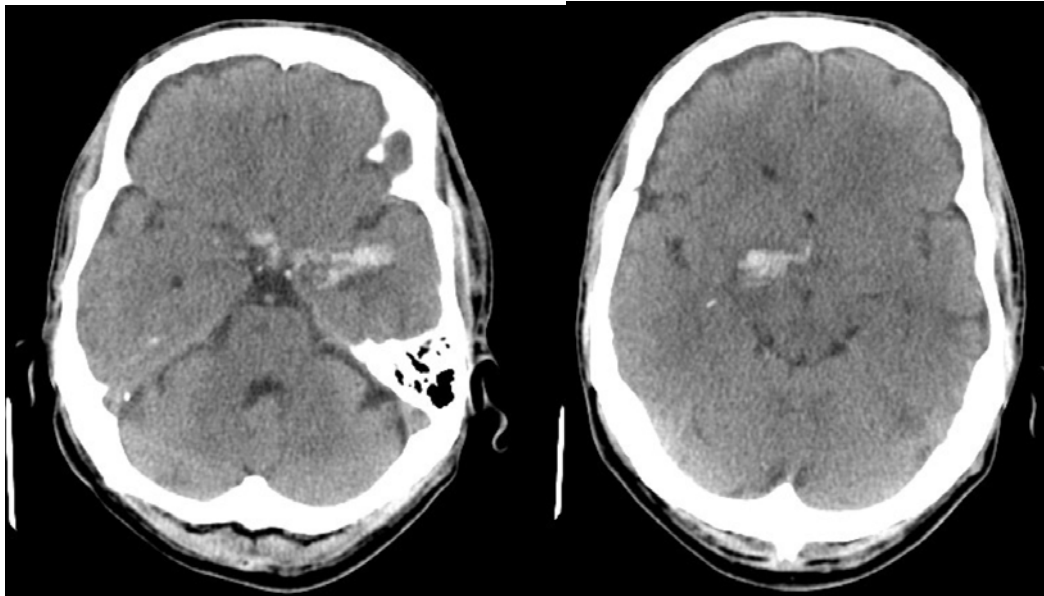
Miembros: no edemas, pulsos distales presentes y simétricos.

### Pruebas complementarias:

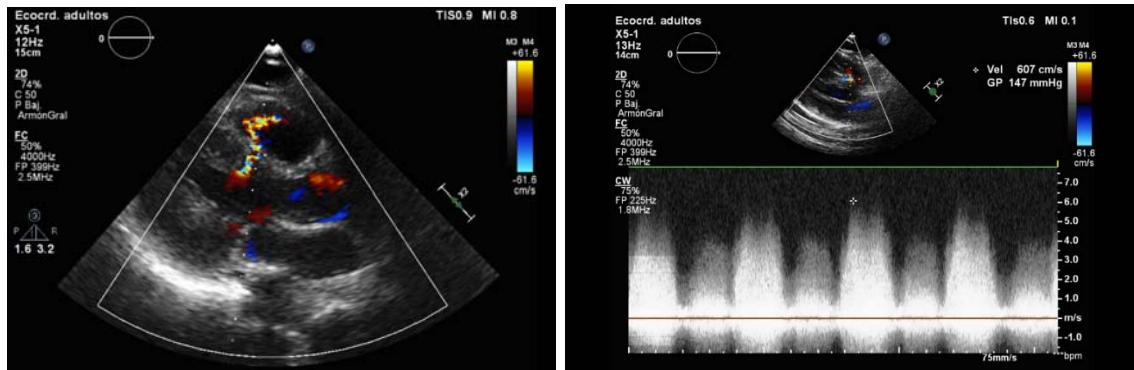
- ECG 1 (**figura 1**): Ritmo sinusal a 90 lpm. PR 0,18. QRS < 200 mseg. Ascenso generalizado del segmento ST en todas las derivaciones precordiales, así como en cara inferior (II, III, aVF). Ondas T picudas en V4-V6 y en II, III, aVF.
- TC craneal basal (**figura 2**): Hemorragia aguda en región supraselar e intraparenquimatosa temporal profunda bilateral. No se observan aneurismas ni malformaciones vasculares.
- Ecocardiograma transesofágico (**figura 3**): Ventrículo izquierdo hipertrófico sin alteraciones segmentarias. Se observa una comunicación interventricular basal muscular tubular, con shunt izquierda derecha dirigido hacia TSVD, con comportamiento restrictivo. VD no dilatado y con función sistólica conservada. Ausencia de derrame pericárdico. Sin valvulopatías, ni signos de endocarditis.
- Coronariografía: Fístula coronaria de arteria septal a ventrículo. El flujo de lavado de esta fístula se dirige claramente hacia TSVD y arteria pulmonar, por lo que podría drenar directamente a la CIV o a VI adyacente a la CIV. Posible comunicación interventricular de pequeño calibre en unión de septo basal y medio. Arterias coronarias epicárdicas sin estenosis.



**Figura 1:** ECG al ingreso del paciente, con cambios agudos en la repolarización (ascenso difuso del segmento ST).



**Figura 2:** TC craneal basal, hemorragia supraselar y temporal profunda bilateral.



**Figura 3:** Ecocardiograma transesofágico donde se objetiva la CIV septo basal anterior.

### **Evolución:**

Desde el ingreso en UCI el paciente presentó varios problemas:

Desde el punto de vista neurológico, el paciente llega en la situación descrita inicialmente y presenta progresiva mejoría de nivel de consciencia, seguida de cuadro de agitación florido durante las primeras horas que precisa incluso de sedación para su control, por lo que se realiza TC craneal donde se objetivan hemorragia aguda en región supraselar y temporal profunda, sin hallazgo de aneurismas o malformaciones subyacentes en estudio vascular, y confirmándose en días posteriores mediante arteriografía cerebral.

Desde el punto de vista hemodinámico permanece estable, y en las pruebas complementarias de ingreso llama la atención la presencia cambios en ECG descritos (ascenso del segmento ST), que asoció además una elevación de enzimas cardíacas (Troponina I máxima de 32). Se realizó ETT donde se objetivó una función ventricular izquierda dentro de la normalidad y no se apreciaron alteraciones segmentarias. Dados los antecedentes se solicitó la determinación de tóxicos en orina, siendo esta positiva para cocaína. Ante la clínica neurológica del paciente, se decidió no realizar en el momento inicial un estudio invasivo (coronariografía), más aún tras observarse los resultados del TC de cráneo, por el riesgo que comportaba la utilización de heparina que se suele emplear en dicho estudio.

Se consideró que estas alteraciones pudieran estar en contexto de una intoxicación por cocaína o bien ser secundarias a la hemorragia intracraneal. Por ello, y dado que además presenta un soplo sistólico panfocal, se decidió completar el estudio cardiológico de forma diferida unos días después. Se realizó entonces la coronariografía y un ecocardiograma transesofágico, donde no se encontraron lesiones significativas en arterias coronarias epicárdicas y donde se observó también una fístula coronaria de una arteria septal hacia la zona del tracto de salida del ventrículo derecho, asociada a una comunicación interventricular de pequeño calibre en la unión del septo basal y medio. Dadas

las características y la situación clínica del paciente, dicho hallazgo se maneja de forma conservadora, dado que no parece tener relación con el cuadro clínico actual (se interpretó como un hallazgo concomitante sin significación patológica). A los 7 días de ingreso presenta resolución casi completa de los hallazgos electrocardiográficos y el paciente es dado de alta de la UCI.

La evolución posterior en planta de hospitalización es tórpida, con varias infecciones nosocomiales y quedando con una pobre situación neurológica tras lo ocurrido por lo que una vez estabilizado se cursa traslado a centro de apoyo para continuar con rehabilitación.

## JUICIO CLÍNICO

- Bajo nivel de consciencia de etiología multifactorial.
- Hemorragia supraselar y temporal profunda bilateral, de posible etiología hipertensiva.
- Intoxicación por cocaína.
- Fracaso renal agudo no oligo-anúrico (rabdomiólisis, nefropatía por contraste).
- Fístula coronaria de arteria septal a TSVD.
- Comunicación interventricular de pequeño calibre en la unión de septo basal y medio.

## DISCUSIÓN

El caso de nuestro paciente, con respecto a los cambios en el ECG que presentaba al ingreso, compatibles con isquemia aguda nos planteó dos posibles diagnósticos diferenciales: un vasoespasmo generalizado en contexto de intoxicación por cocaína o cambios en contexto de hemorragia intracraneal. El primero de ellos nos pareció más probable inicialmente, sin bien nos hizo dudar el que se tratara de una elevación difusa del segmento ST, y no tanto un vasoespasmo más localizado. En los días posteriores el paciente resolvió las alteraciones de la repolarización, así como la curva de troponinas fue en progresivo descenso hasta su normalización, sin alteraciones agudas segmentarias en ETT seriados, ni en estudio coronario posterior, lo que nos ha llevado a revisar las alteraciones electrocardiográficas asociadas a pacientes con hemorragia intracraneal.

En la literatura están descritos varias alteraciones electrocardiográficas asociadas con hemorragia intracraneal, tanto subaracnoidea como intraparenquimatosas. Estas alteraciones son frecuentes en las primeras 24-72h y pueden persistir hasta 15 días.

El origen de estos cambios eléctricos se considera secundarios a tres eventos fisiopatológicos:

- Una disfunción hipotálamo-diencefálica por irritación de la sangre a nivel intracraneal, que predispone a cambios en la repolarización miocárdica.
- Una respuesta inflamatoria local, que genera una tormenta de catecolaminas. Se ha demostrado que estas aumentan de 15 a 30 veces su concentración plasmática cuando hay compromiso de cisternas de la base. También se ha constatado, que el incremento de marcadores de lesión miocárdica (como en nuestro caso, con una Troponina I máxima de 32 al ingreso) está en relación con la gravedad del sangrado y esta descarga de catecolaminas.
- El incremento de la presión intracraneal, ya descrito por Harvey Cushing en 1903. Además de la disfunción diencefálica, ya descrita, la hipertensión intracraneal induce la activación de fibras originadas en el cerebro ventral que se asocia a bradicardia y extrasístoles ventriculares.

Se han descrito varias alteraciones electrocardiográficas asociadas a la hemorragia intracraneal, principalmente a la hemorragia subaracnoidea, siendo recogidas principalmente y por orden de frecuencia: Ondas T acuminadas/planas o invertidas, ondas T asociadas a segmento ST prolongado, supra o infra desnivelación del segmento ST, ondas U prominentes, alargamiento del segmento QT, alargamiento del PR, ondas P prominentes u ondas Q patológicas.

Es importante señalar que, aunque se trata de un fenómeno de causa secundaria, las alteraciones electrocardiográficas implican un daño miocárdico que en muchas ocasiones se asocia a un peor pronóstico. Además, su detección precoz en un contexto clínico apropiado puede ayudar a la mejoría en la rapidez del diagnóstico y a evitar maniobras potencialmente lesivas en los pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Danese A, Cappellari M, Pancheri E, Mugnai G, Micheletti N, Tomelleri G, et al. The dispersion of myocardial repolarization in ischemic stroke and intracranial hemorrhage. *J Electrocardiol.* 2018 Jul 1;51(4):691–5.
2. Levis JT. ECG Diagnosis: Deep T Wave Inversions Associated with Intracranial Hemorrhage. *Perm J.* 2017;21.
3. Parekh N, Venkatesh B, Cross D, Leditschke A, Atherton J, Miles W, et al. Cardiac troponin I predicts myocardial dysfunction in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *J Am Coll Cardiol.* 2000 Oct;36(4):1328–35.
4. Pinnamaneni S, Aronow WS, Frishman WH. Neurocardiac Injury after Cerebral and Subarachnoid Hemorrhages. Vol. 25, *Cardiology in Review.* Lippincott Williams and Wilkins; 2017. p. 89–95.

## **Capítulo 34.**

# **Síndrome por descompresión y foramen oval permeable**

Virginia Ruiz Pizarro, Joan Torres Marquès, Joan Serra Creus,  
Santiago Magnani

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 28 años sin alergias medicamentosas ni antecedentes médicos de interés. No presenta historia familiar de cardiopatía ni muerte súbita. Buceador no profesional.

### Motivo de consulta:

Acude con petición de estudio de descarte de foramen oval permeable tras un episodio de síndrome por descompresión.

El paciente había presentado un mes antes un síndrome descompresivo con clínica neurológica (afasia y mareo) que precisó tratamiento con cámara hiperbárica. Había realizado dos inmersiones al día durante una semana, algunas de profundidad mayor a 30 metros. En la última inmersión el computador de buceo le indicó la necesidad de hacer una parada en el ascenso, la cual el paciente omitió. Además, había realizado ejercicios de carga ese mismo día.

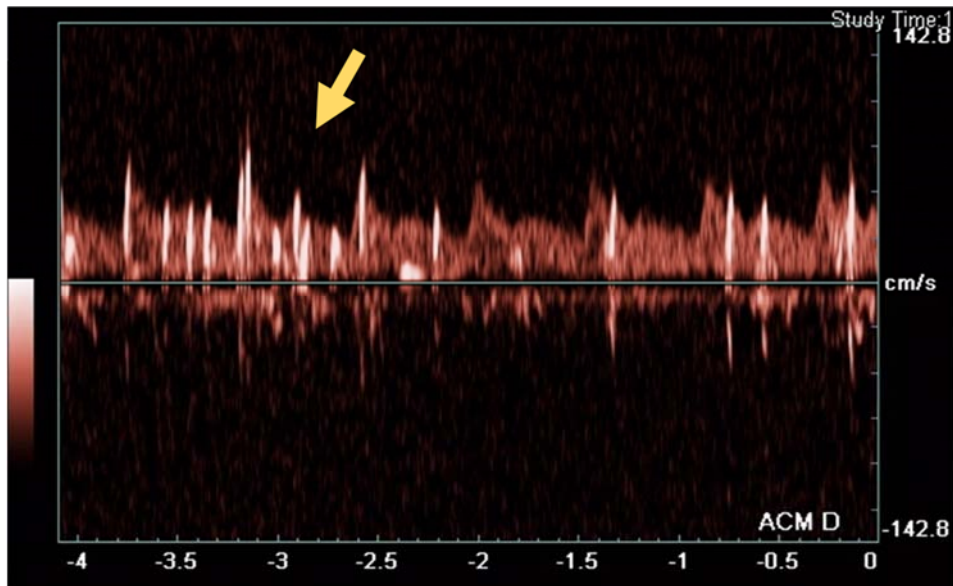
Tanto previamente como una vez resuelto el cuadro de descompresión, el paciente se encontraba asintomático cardiovascular. Desea dedicarse al buceo de manera profesional.

### Exploración física:

La exploración física era anodina.

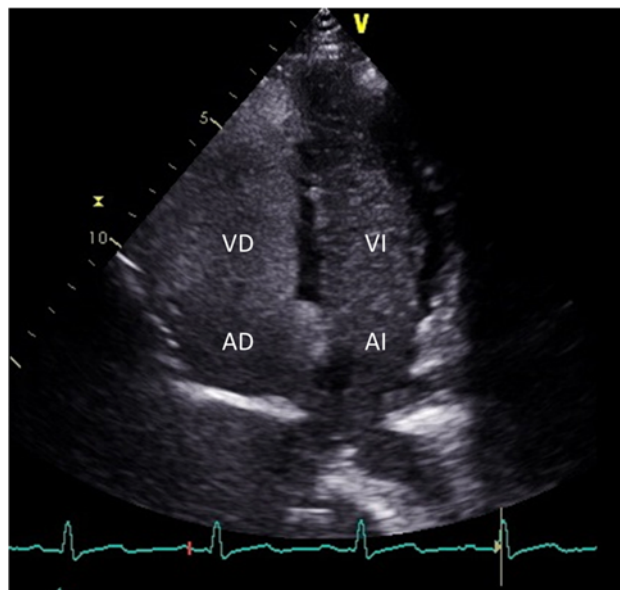
### Pruebas complementarias:

- **Electrocardiograma (ECG):** ritmo sinusal a 65 latidos por minuto. QRS estrecho con eje a 30 grados, con adecuada progresión de la onda R en precordiales. Sin alteraciones de la repolarización. QTc 415 ms. En conclusión: **ECG normal.**
- **Doppler craneal:** test de FOP Basal negativo. Tras Valsalva (X2) **positivo** con paso de burbujas "en ducha".



**Figura 1.** DTC en el que se observan los artefactos producidos por las burbujas en territorio arterial.

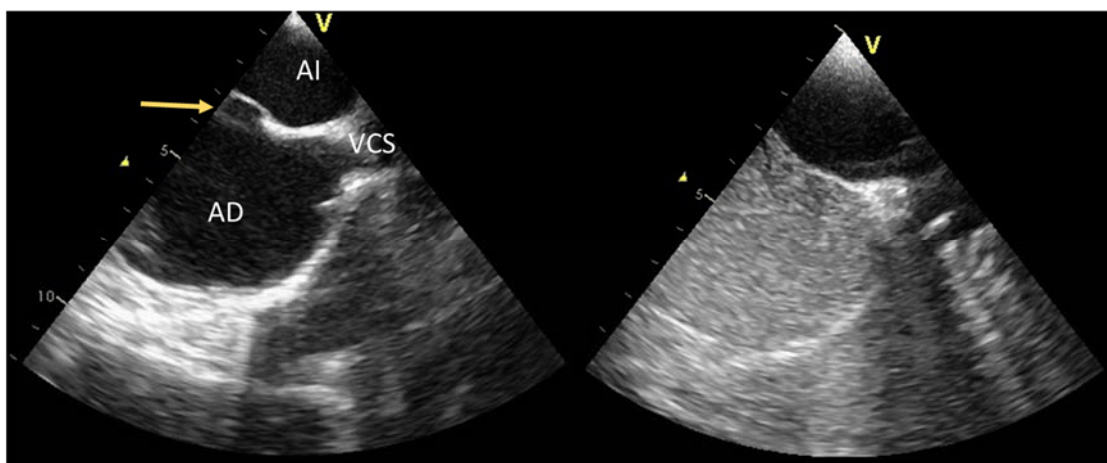
- **Ecocardiograma transtorácico:** AI no dilatada. VI de dimensiones normales con función sistólica global conservada, sin alteraciones segmentarias. VD con buena contracción. No IM. Patrón diastólico normal. No IT. Válvula aórtica trivalva, sin alteraciones funcionales. No derrame pericárdico. VCI no dilatada. Sin alteraciones de flujo en aorta torácica descendente. No se observa aneurisma del SIA ni paso shunt aparente por Doppler color. **Se administra suero salino agitado observándose paso masivo de burbujas en los 3 primeros latidos y que aumenta con Valsalva.** Todo ello sugerente de FOP.



**Figura 2.** Ecocardiograma transtorácico plano apical cuatro cámaras tras administración de suero salino agitado iv. Se observa opacificación de

cámaras derechas e izquierdas. VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; AD: aurícula derecha; AI: Aurícula izquierda.

- **Ecocardiograma transesofágico:** Fosa oval con mínima apertura a nivel superior sin observarse flujo por doppler color. Se administra autocontraste en dos ocasiones observándose mínimo paso de burbujas ( $< 10$ ), pese a opacificación completa de la AD, y que no aumenta con el Valsalva (aunque ineficaz por sedación). No presenta aneurisma del septo interauricular. No se observan fenestraciones o defectos adicionales. No hay trombos ni masas intracavitarias.



**Figura 3.** Ecocardiograma transesofágico, visualización del tabique interauricular y la fosa oval (flecha) en plano bicava antes y después de la administración de suero salino agitado iv. No se observa paso de burbujas a aurícula izquierda (AI). AD: aurícula derecha.

- **RM cerebral:** Se realiza estudio con secuencias sagital 3D CUBE FSE potenciada en T1, sagital 3D CUBE FLAIR potenciada en T2 con saturación grasa, axial FSE potenciada en T2, axial 3D SWAN, axial DW (b 1000). Sistema ventricular de tamaño y morfología normal para la edad. No se observan alteraciones significativas en la intensidad de señal del parénquima cerebral, cerebelo ni en tronco encefálico.

## JUICIO CLÍNICO

- Enfermedad por descompresión grave resuelta.
- Foramen oval permeable

## DISCUSIÓN

El foramen oval permeable (**FOP**) es la consecuencia de la ausencia de fusión del *septum primum* y *secundum* después del nacimiento. **Está presente en 1 de cada 4 adultos** y no se considera un hallazgo patológico aunque su presencia se

ha relacionado con diferentes cuadros clínicos, como la migraña, el ictus criptogénico, el síndrome de platipnea ortodesoxia y la enfermedad por descompresión. **El cierre del FOP se puede realizar con un procedimiento percutáneo**, guiado por fluoroscopia y por ecocardiografía transesofágica. El procedimiento tiene una tasa de complicaciones del 1-2 %, la mayoría secundarias al acceso vascular.

El **síndrome por descompresión** (SdD) se produce tras una reducción rápida de la presión atmosférica, la cual hace que el gas que previamente estaba disuelto, principalmente nitrógeno, forme burbujas en vasos y tejidos. El síndrome se compone de tres fenómenos principales: la formación de **burbujas in situ, la embolia venosa y la embolia arterial** (por shunt derecha-izquierda cardiaco o intrapulmonar). Afecta principalmente a buceadores y pilotos no comerciales y los síntomas van desde dolor muscular y articular a parestesias, parálisis, alteraciones mentales o motoras, paro cardiaco y muerte. El tratamiento consiste en la administración de oxígeno al 100% y la recompresión en cámara hiperbárica. Se recomienda también fluidoterapia y profilaxis de trombosis venosa. Estas medidas suelen ser efectivas aunque en algunos casos puede haber secuelas graves.

Los **factores de riesgo** que facilitan el SdD son: inmersiones a temperaturas bajas, deshidratación, ejercicio después de bucear, cansancio, volar después de la inmersión, obesidad, edad avanzada, inmersiones prolongadas o profundas, ascensos rápidos y cortocircuitos cardíacos de derecha a izquierda. Para evitar el SdD los buceadores utilizan tablas que indican los límites de profundidad, tiempo de inmersión y paradas necesarias en el ascenso. Muchos llevan un computador de buceo portátil que registra la profundidad y calcula el régimen de descompresión.

Se ha descrito un **mayor riesgo de Sd por descompresión y mayor gravedad del mismo en buzos con FOP**. Este riesgo aumenta cuando el FOP es de mayor tamaño. No obstante, no hay estudios aleatorizados al respecto. La incidencia de aparición de SdD en los buzos portadores de FOP es aproximadamente del 0,3 %. El FOP se ha relacionado especialmente con el SdD denominado como "no merecido", es decir, aquel que aparece pese a que el buceador haya seguido todas la reglas y tomado todas las precauciones para evitarlo.

Debido a esta ausencia de evidencia y la alta prevalencia en la población general (25%), **no se recomienda el cribado sistemático de FOP en todos los submarinistas aunque sí en aquellos que han tenido síntomas por descompresión**.

El estudio se puede realizar mediante **doppler transcraneal** (DTC) o **ecocardiograma transtorácico** (ETT) tras inyección de suero salino agitado. La presencia de burbujas en el flujo arterial cerebral o en cavidades izquierdas en los

3 primeros latidos tras su inyección indica la presencia de un cortocircuito intracardiaco. El **ecocardiograma transesofágico** (ETE) está indicado para la valoración anatómica del cortocircuito. Hay que tener en cuenta que el shunt es un proceso dinámico que varía según la situación hemodinámica del paciente y la calidad de la maniobra de Valsava. Por ello, pueden producirse **falsos negativos** como en nuestro caso, sobre todo durante la sedación. También se puede añadir al estudio una resonancia magnética craneal para valorar posibles lesiones isquémicas residuales tras el cuadro de descompresión.

A los buzos con FOP que hayan padecido un episodio de enfermedad grave por descompresión, se les recomendará suspender la práctica de buceo. De lo contrario, se planteará la realización de cierre percutáneo teniendo en cuenta la presentación clínica del cuadro y sus secuelas, la anatomía del defecto, la modalidad de buceo y la experiencia del centro. Es importante explicar al paciente que, aunque se lleve a cabo el procedimiento de cierre, habrá de tomar las mismas precauciones en las inmersiones que cualquier otro buceador, ya que **el cierre de FOP no elimina por completo el riesgo de SdD**, pues evita la embolia paradójica pero no así la venosa ni la formación de burbujas in situ.

Si se decide no realizar el cierre o el paciente se niega y desea seguir buceando, se le aconsejará reducir al mínimo la carga de nitrógeno en los tejidos durante las inmersiones evitando inmersiones repetidas, profundas y/o prolongadas, perfiles de buceo reversos (bajada progresiva y subida rápida); utilizando mezclas nitrox y/o algoritmos de ascenso conservadores y no realizando ejercicio extenuante tras la inmersión.

En nuestro caso el screening estaba indicado ya que se trató de un SdD grave. No obstante la indicación de cierre es dudosa ya que aunque el FOP ocasionaba un shunt severo si bien dinámico, el cuadro de SdD se produjo tras algunas transgresiones en cuanto a las precauciones recomendadas para evitarlo (omisión de una parada, inmersiones profundas y repetidas y ejercicio intenso). No obstante, valorando riesgo-beneficio, se recomendó al paciente cierre percutáneo del FOP, especialmente si deseaba dedicarse profesionalmente al buceo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Vann RD, Butler FK, Mitchell SJ, & Moon, RE. Decompression illness. The Lancet, 377(2011), 153–164. doi:10.1016/s0140-6736(10)61085-9.
2. Hernández-Enríquez M, Freixa X. Indicaciones actuales de cierre percutáneo del foramen oval permeable. RevEspCardiol.2014;67(8):603–607
3. González-Alujas T, Evangelista A, Santamarina E, Rubiera M, Gómez-Bosch Z, Rodríguez-Palomares JF, et al. Diagnóstico y cuantificación del foramen

- oval permeable. ¿Cuál es la técnica de referencia? Estudio simultáneo con Doppler transcraneal, ecocardiografía transtorácica y transesofágica. *Rev Esp Cardiol* 2011;64(2):133-9.
4. Cartoni D, De Castro S, Valente G, Costanzo D, Pelliccia A, Beni S, et al. Identification of professional scuba divers with patent foramen ovale at risk for decompression illness. *Am J Cardiol*, 94 (2004), pp. 270-273 <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjcard.2004.03.084> | Medline
  5. Billinger M, Zbinden R, Mordasini R, Windecker S, Schwerzmann M, Meier B, et al. Patent foramen ovale closure in recreational divers: effect on decompression illness and ischaemic brain lesions during long-term follow-up. *Heart*, 97 (2011), pp. 1932-1937

## Capítulo 35.

# Test de vasorreactividad pulmonar ante disnea de origen indeterminado: ¿Por qué debemos realizarlo? ¿Qué va a cambiar en el manejo de mi paciente?

Sara Lozano Jiménez, Marcos Caraballo Gómez, Juan Manuel  
Escudier Villa

## CASO CLÍNICO

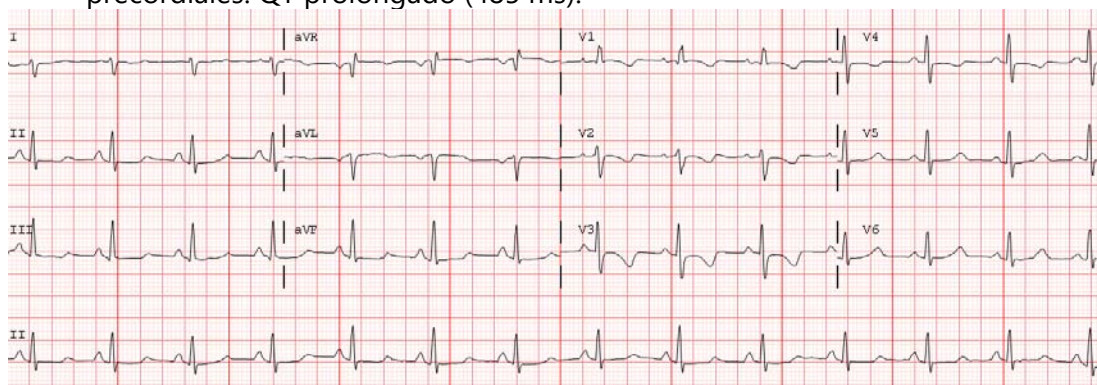
Presentamos el caso de una mujer de 44 años, sometida a resección de lóbulo pulmonar superior izquierdo, en Marzo de 2019 por hallazgo incidental de masa de 3,4 x2,1 cm, de aspecto neoplásico, con diagnóstico anatomopatológico final de Linfoma No Hodgking (LNH) MALT CD20 +. En tratamiento con rituximab semanal desde entonces. Además, presentó infección por *Micobacterium Avium Intracellulare* (MAI) multisensible detectado en muestra de lavado broncoalveolar obtenido mediante bronscopia realizada durante estudio hematológico (estando bajo tratamiento corticoideo). Por ello fue tratada con rifampicina, claritromicina y etambutol, con posteriores controles negativos. Sin otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés.

Ingresa para estudio ante cuadro de disnea progresiva de 3 meses de evolución hasta hacerse de mínimos esfuerzos en las 2 semanas previas, sin ortopnea ni disnea paroxística nocturna. Niega edema en miembros inferiores ni aumento ponderal.

A la exploración física: hemodinámicamente estable, FC 80 lpm, Saturación de O<sub>2</sub> en reposo 94% sin oxigenoterapia. Afebril. Destacan acropaquias llamativas, sin otros hallazgos.

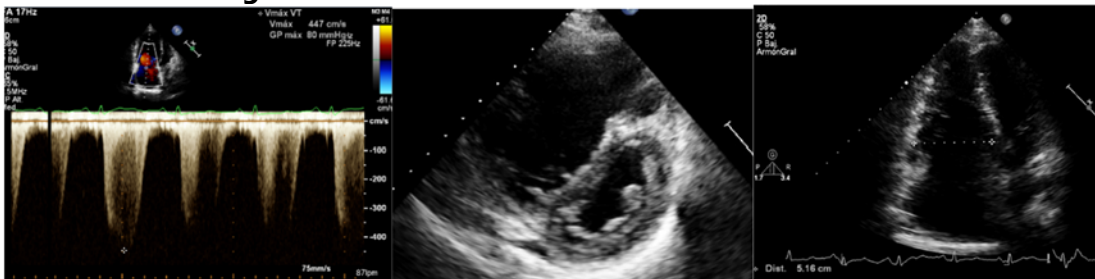
### Pruebas complementarias:

- **ECG:** Ritmo sinusal a 80 lpm. QRS estrecho. T negativas asimétricas de V1-V4, sugestivas de sobrecarga de cavidades derechas. Mala progresión de R en precordiales. QT prolongado (485 ms).



- **Radiografía de tórax:** Consolidación en lóbulo superior izquierdo con patrón en vidrio deslustrado y broncograma aéreo. Consolidación en lóbulo inferior derecho (ya presentes desde noviembre de 2019). Sin datos de congestión.
- **Análisis:** pH arterial **7.593** (7.35 - 7.45), **PCO<sub>2</sub> arterial 16.200 mmHg** (35.0 - 45.0), PO<sub>2</sub> arterial 103.000 mmHg (90.0 - 100.0), **Bicarbonato arterial 15.600 mmol/L** (22.0 - 28.0). Perfil renal, hepático e iones en rango normal (Urea 40.00 mg/dl (21.0 - 50.0), Creatinina 1.08 mg/dl (0.5 - 0.9)), NT proBNP 606.00 pg/ml (10.0 - 125.0), **Proteína c reactiva 229.10 mg/L** (0.1 - 10.0), **Leucocitos 10.08 x10<sup>3</sup>/microL** (4.0 - 11.5), **Neutrófilos 7.69 10<sup>3</sup>/microL** (1.5 - 7.5), **Plaquetas 122.00 10<sup>3</sup>/microL** (150.0 - 400.0), I.N.R. 1.30 R.N. (0.8 - 1.2).
- **Serologías** Hepatitis B, VIH, CM, Mycoplasma pneumoniae, Coxiella burnetti, Chlamydia pneumoniae, Legionella, Bartonella haenselae y Aspergillus: Negativas.

- Biopsia y lavado bronco-alveolar: Incremento del porcentaje de linfocitos, con resto de subpoblaciones linfocitarias en rango normal (73,3% de linfocitos; 15,7% neutrófilos, 11% macrófagos). Ausencia de bacilos ácido alcohol resistentes (BAAR).
- TAC de arterias pulmonares: No se observan defectos de repleción de las arterias pulmonares principales, lobares ni segmentarias. El diámetro del cono de la arteria pulmonar es de 3,1 cm. A nivel de la arteria pulmonar principal izquierda: 2,7 cm y en arteria principal pulmonar derecha: 2,4 cm. Además, se visualiza aumento de la relación entre arteria pulmonar y su bronquio acompañante, todo ello **sugestivo de hipertensión pulmonar**. Por otra parte, presenta consolidación en segmento apical de lóbulo superior izquierdo y pequeño infiltrado en segmento apical de lóbulo inferior derecho, a correlacionar con su patología de base.
- Ecocardiograma transtorácico: Ventrículo izquierdo normal. **Ventrículo derecho (VD) severamente dilatado**, con función sistólica en el límite bajo de la normalidad (TAPSE 17 mm, onda S' por doppler tisular (TDI) 8.7 cm/s, Fracción de acortamiento (FAC) 35%. Movimiento septal sugestivo de **sobrecarga de presión severa en cavidades derechas**. Aurícula derecha severamente dilatada. **Insuficiencia tricúspide moderada-severa**, que permite estimar **PSAP en torno a 90 mmHg**.



- Cateterismo derecho: Compatible con hipertensión pulmonar precapilar severa. Presión media en Arteria Pulmonar (**PAPm**): **64 mmHg**. Presión de enclavamiento pulmonar (**PCP**): **5 mmHg**. Gradiente transpulmonar (GTP): 59 mmHg. Gasto cardiaco (GC): 3,9 l/min (calculado por termodilución). Índice cardiaco (IC): 2,34 l/min/m<sup>2</sup>. Resistencias Vasculares Pulmonares (RVP): 15 UW.
- Test de vasodilatación pulmonar: Tras administración de **óxido nítrico inhalado** a una concentración de 20 partes por millón, se visualizó una disminución muy llamativa y rápida de la **PAPm**, llegando a presentar cifras de **38 mmHg** transcurridos 2 minutos. Dicho descenso se mantuvo a los 10 minutos, objetivándose en todo momento cifras de gasto cardiaco estables. Tras suspensión de óxido nítrico, se constató un rápido incremento de cifras de PAPm hasta 64 mmHg.
- Test de la marcha de 6 minutos: Detenido por disnea a los 325 metros. Se apreció alteración de la difusión de monóxido de carbono (DLCO): <40%. Resto de parámetros en rango normal.

## JUICIO CLÍNICO

- Hipertensión pulmonar precapilar severa. Test de vasodilatación pulmonar positivo.
- Ventrículo derecho severamente dilatado. Función sistólica en el límite bajo de la normalidad.

## DISCUSIÓN

La hipertensión pulmonar debe incluirse en el diagnóstico diferencial en el estudio de la disnea. Se caracteriza por el desarrollo de cambios moleculares y anatómicos en la circulación pulmonar, que conlleva un aumento en las RVP, lo que finalmente provoca el fallo de ventrículo derecho. Representa, por tanto, una etiología potencialmente tratable que, de no ser correctamente identificada, puede suponer un empeoramiento significativo tanto en el pronóstico como en la calidad de vida del paciente.

Puede presentarse como una patología aislada o asociarse con múltiples entidades clínicas, entre las que destacan patologías cardiológicas como valvulopatías o miocardiopatías (grupo 2); pulmonares (grupo 3); enfermedad tromboembólica crónica (grupo 4) o mecanismos multifactoriales (grupo 5) en las que se engloban procesos hematológicos como la anemia hemolítica y los síndromes mieloproliferativos o enfermedades sistémicas tales como la sarcoidosis o la esclerosis. (1)

Según las Guías de Práctica Clínica publicadas en 2015 por la ESC, se define como el incremento anómalo en la PAPm  $>25$  mmHg en reposo mediante cateterismo derecho. El término precapilar engloba todos aquellos casos en los que la PCP es  $<15$  mmHg y las RVP  $>3$  UW. Mientras que la categoría post capilar se manifiesta con PCP  $> 15$  mmHg, lo que permite su diferenciación (2).

El test de vasorreactividad pulmonar está recomendado en pacientes con sospecha de hipertensión pulmonar idiopática, hereditaria o inducida por drogas. Una respuesta positiva se define como una reducción de la PAPm  $\geq 10$  mmHg, alcanzando un valor absoluto  $\leq 40$  mmHg. Permite la identificación de un subgrupo de pacientes (únicamente un 10%) con buena respuesta al tratamiento con calcioantagonistas (3)(4).

En nuestra paciente, este test se realizó dado que en valoración conjunta con los Servicios de Hematología y Medicina Interna no se consideró que el linfoma MALT pulmonar jugase un papel relevante en la fisiopatología de la hipertensión pulmonar, dada la evolución atípica, aunque no se disponía de ecocardiogramas previos. Dado que una infección por MAI tampoco justificaba la hipertensión pulmonar, ni existe especial riesgo de activación en el contexto de tratamiento

con rituximab y no se documentó su aislamiento en sucesivos controles, no se puede descartar que se tratase de una colonización.

Debido a que el test de vasorreactividad fue claramente positivo, se inició tratamiento con Nifedipino 30 mg cada 24 horas con buena tolerancia, por lo que pudo aumentarse progresivamente la dosis hasta 120 mg (3). La paciente presentó una mejoría clínica llamativa, mejorando su rendimiento en el test de la marcha de 6 minutos hasta caminar más de 600 metros. Lo que permitió que fuese dada de alta, con seguimiento ambulatorio estrecho y reevaluación mediante cateterismo derecho a los 3 meses de inicio del tratamiento para comprobar si la respuesta inicial se mantiene.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J*. 2016; 37:67-119
2. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019; 53(1).
3. Galiè N, Ussia G, Passarelli P, Parlangeli R, Branzi A, Magnani B. Role of pharmacologic tests in the treatment of primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1995; 75:55A-62A.
4. Montani D, Savale L, Natali D, Jaïs X, Herve P, Garcia G, Humbert M, Simonneau G, Sitbon O. Long-term response to calcium-channel blockers in non idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J* 2010; 31:1898-1907

## Capítulo 36.

# Hematomas espontáneos en paciente con triple terapia antitrombótica

Eva Gutiérrez Ortiz, Irene Carrión Sánchez, Marcos Oliver Fragiell Saavedra, Javier Higuera

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 84 años de edad alérgico a metamizol.

Como factores de riesgo cardiovascular presenta hipertensión, hipercolesterolemia y exconsumo de tabaco (fumador de 20 cigarrillos diarios hace 10 años).

Entre sus antecedentes cardiovasculares destaca:

- Insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada.
- Cardiopatía isquémica crónica que se revascularizó mediante la colocación de dos stents farmacoactivos en abril de 2019 por estenosis grave en el tronco coronario izquierdo y descendente anterior ostio-proximal.
- Estenosis aórtica grave degenerativa sintomática. Se programó tratamiento mediante implante de válvula protésica aórtica transcatéter (TAVI) en agosto de 2019. Durante el procedimiento se produjo una laceración de la arteria femoral común izquierda que precisó un bypass femoro-femoral y que condicionó la formación de un hematoma en el músculo sartorio. Se reprogramó el implante que se realizó de forma definitiva en octubre de 2019.
- Fibrilación auricular de novo cardiovertida con éxito con amiodarona durante el ingreso para el implante definitivo de TAVI. CHA2DS2VASc = 3 puntos.

Debido a su historia cardiovascular el paciente realiza tratamiento habitual con clopidogrel 75 mg/24h, ácido acetil salicílico 100 mg/24h, acenocumarol según pauta, amlodipino 10 mg/24h, enalapril 20 mg/24h y atorvastatina 80 mg/24h.

Entre el resto de sus antecedentes médico-quirúrgicos destaca artritis reumatoide en seguimiento por Reumatología (último brote en octubre durante el ingreso para el implante de TAVI).

### Motivo de consulta:

Acude a Urgencias por aparición espontánea de hematomas en miembros superiores e inferiores, en el abdomen y en la lengua. Refiere, además, tumefacción dolorosa en rodilla derecha, motivo por el que consultó días antes en Reumatología donde se realizó una artrocentesis y se drenaron 30 cc de líquido completamente hemático, sin que se pudiera descartar en la ecografía a pie de cama la rotura de un posible quiste de Baker.

## Exploración física:

En la exploración se objetivó marcada palidez conjuntival y numerosos hematomas:

- Cabeza y cuello: hematoma en la mitad derecha de la lengua.
- Miembros superiores: Hematoma que se extiende por el dorso de la mano y antebrazo derecho. Hematoma de 4x3 cm en cara dorsal del brazo derecho. Dos hematomas de 4x5 cm en zona inferior de la axila derecha y en parilla costal derecha. Hematoma en miembro superior izquierdo que ocupa todo el antebrazo hasta parte superior del codo y la mano (cara anterior y posterior).
- Abdomen: hematoma de morfología geográfica, periumbilical que se extiende desde el epigastrio hasta el flanco derecho y la región limítrofe con el flanco izquierdo. Hematoma en el flanco izquierdo que se extiende hacia la zona lumbar.
- Miembros inferiores: hematoma que se extiende desde hueco poplíteo hasta la zona gemelar del miembro inferior derecho. Hematoma en cara externa e interna del pie derecho. Tumefacción dolorosa en la rodilla derecha (compatible con hemartros parcialmente drenado por Reumatología).



**Imagen 1.** Hematomas espontáneos en paciente con triple terapia antitrombótica

## Pruebas complementarias:

- Análisis en Urgencias: Hemoglobina 7,1, reticulocitos 4,89%, plaquetas 135000, coagulación con INR 3 y APTT 77,2 s
- Análisis en Planta (tras reversión de INR y transfusión de 2CH): Hemoglobina 8,7, plaquetas 107000, coagulación con INR 1,2 y APTT en rango.

- Ecocardiografía: Prótesis biológica tipo TAVI en posición aórtica normofuncionante. Ventrículo izquierdo de dimensiones normales con hipertrofia ventricular concéntrica moderada. Función sistólica global y segmentaria normal (FEVI 62%). Se observa la presencia de gradiente intraventricular dinámico significativo que llega a 57mmHg tras Valsalva. Alteraciones degenerativas leves de la válvula mitral. Aurícula izquierda dilatada moderadamente.
- Frotis de sangre periférica: fórmula revisada sin alteraciones morfológicas significativas. Serie roja: anisocitosis, algún hematíe crenado. Discreta policromatofilia. Plaquetas comprobadas de morfología normal
- Estudio de coagulación: trombocitopenia. Elevación de niveles de Factor VIII y marcada de Factor von Willebrand. Consideramos que la sintomatología hemorrágica está en relación con la triple terapia antitrombótica que se reevalúa.

## EVOLUCIÓN

En el servicio de Urgencias se le transfundieron 2 concentrados de hematíes con buena rentabilización (Hemoglobina en análisis post-transfusional de 8,7 g/dL). Se rotularon los hematomas para vigilar su evolución y se revirtió la anticoagulación.

Se ingresó en Planta para vigilar la evolución de los hematomas y la anemia y valorar la reintroducción de tratamiento antitrombótico.

Durante su ingreso se mantuvo sólo el tratamiento con clopidogrel. Se solicitó un estudio de coagulación para realizar diagnóstico diferencial con otras coagulopatías posibles como la hemofilia adquirida, y se confirmó que la sintomatología hemorrágica estaba en relación con la triple terapia antitrombótica.

Se mantuvo en observación y, tras comprobar la resolución progresiva de los hematomas sin nuevos signos de sangrado ni anemización, se inició estrategia de doble terapia antitrombótica con clopidogrel y apixabán 5 mg cada 12 horas, con buena evolución clínica y alta a domicilio.

## JUICIO CLÍNICO

- Hematomas espontáneos en paciente con triple terapia antitrombótica.
- Anemización secundaria a hematomas.

## DISCUSIÓN

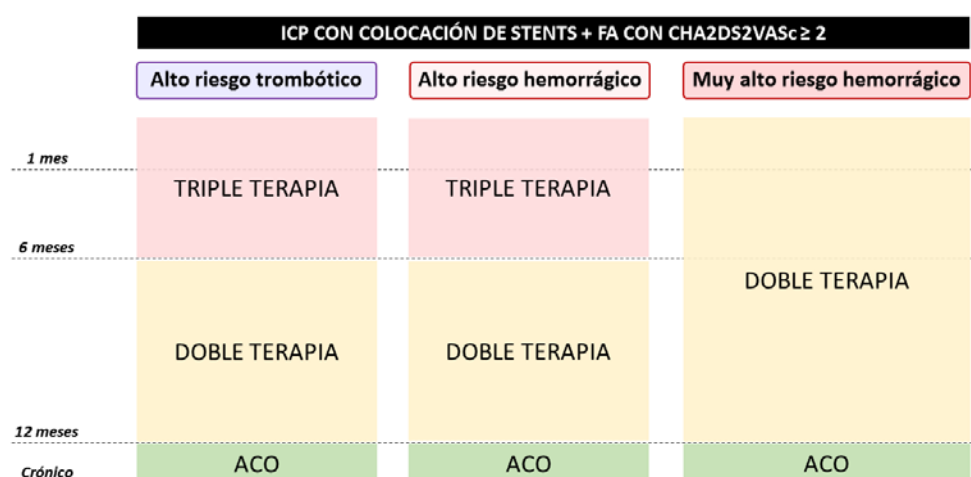
En determinadas situaciones clínicas confluyen, en un mismo paciente, indicaciones para el empleo de doble antiagregación y de tratamiento

anticoagulante. Esta estrategia antitrombótica, que se conoce como triple terapia, aumenta el riesgo absoluto de hemorragias mayores, por lo que sus indicaciones están en constante revisión y se intentan limitar a los periodos en los que el riesgo trombotico es tan alto, que el balance riesgo-beneficio resulta en favor de su empleo.

La intervención coronaria percutánea con colocación de stents en pacientes con fibrilación auricular y un CHA2DS2VASc  $\geq 2$  puntos es una de las situaciones más frecuentes en la práctica clínica en las que se plantea el uso de triple terapia antitrombótica.

En tales circunstancias, las últimas guías europeas<sup>1,2</sup> aconsejan que se estratifique a los pacientes en función del riesgo hemorrágico y trombotico. Para los pacientes con alto riesgo isquémico, recomiendan mantener la triple terapia durante los seis primeros meses tras la intervención coronaria, posteriormente emplear doble terapia (anticoagulante + antiagregante simple) durante 6 meses y, a partir del año, mantener tratamiento anticoagulante crónico. En cambio, para los pacientes con alto riesgo hemorrágico, proponen mantener la triple terapia sólo durante el primer mes y, posteriormente, realizar doble terapia hasta el año tras la implantación del stent seguida del tratamiento anticoagulante de forma crónica. En casos seleccionados dentro del grupo de pacientes con alto riesgo hemorrágico, se puede llegar a evitar la triple terapia y emplear directamente doble terapia durante el primer año tras la intervención.

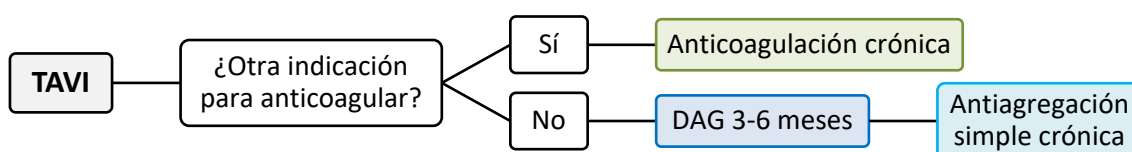
Independientemente de la pauta de tratamiento que se mantenga, las guías europeas<sup>1,2,3,4</sup> coinciden en que, siempre que sea posible, el tratamiento anticoagulante se realice con nuevos fármacos orales de acción directa ya que asocian un riesgo de sangrado menor.



**Figura 9.** Tratamiento antitrombótico tras una intervención coronaria percutánea (ICP) electiva en pacientes con fibrilación auricular que requieren anticoagulación.

Además, los estudios más recientes realizados con los distintos anticoagulantes de acción directa (apixabán<sup>5</sup>, edoxabán<sup>6</sup>, dabigatrán<sup>7</sup> y rivaroxabán<sup>8</sup>) han demostrado que la doble terapia con nuevos anticoagulantes y un sólo antiagregante durante el primer año tras el implante de stents seguido de tratamiento anticoagulante crónico, es una alternativa segura, que permite evitar la triple terapia antitrombótica sin aumentar los eventos isquémicos.

Otra situación cada vez más frecuente en la práctica clínica que podría suscitar dudas sobre la indicación de triple terapia antitrombótica es la asociación de fibrilación auricular con CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>VASc  $\geq 2$  puntos en pacientes sometidos a implante percutáneo de válvula aórtica. En la última guía Europea sobre el manejo de valvulopatías<sup>9</sup> se recomienda doble antiagregación los 3-6 primeros meses y posteriormente tratamiento antiagregante simple crónico en aquellos pacientes con TAVI que no presentan otras indicaciones para la anticoagulación. Sin embargo, en aquellos que sí presentan otras indicaciones para la anticoagulación, se aconseja mantener el tratamiento anticoagulante simple crónico prescindiéndose de la doble antiagregación, de modo que se evita el uso de la triple terapia.



**Figura 10.** Esquema del tratamiento antitrombótico tras TAVI según la Guía ESC/EACTS 2017 sobre el tratamiento de las valvulopatías.

Según lo expuesto, en el caso que nos ocupa no estaría indicado mantener la triple terapia: por un lado, han pasado más de 6 meses desde el implante de los stents y, por otro, estando en tratamiento anticoagulante por su fibrilación auricular, el paciente no presenta indicación para doble antiagregarlo por ser portador de una TAVI.

En consecuencia, el manejo adecuado sería cambiar de triple a doble terapia: anticoagular por la fibrilación auricular (sustituyendo el acenocumarol por un nuevo fármaco oral de acción directa siempre que sea posible) y suspender la doble antiagregación, manteniendo antiagregación simple hasta completar 12 meses desde la colocación de los stents.

## BIBLIOGRAFÍA:

1. Lip GYH, Collet JP, Haude M, Byrne R, Chung EH, Fauchier L, et al. 2018 Joint European consensus document on the management of

- antithrombotic therapy in atrial fibrillation patients presenting with acute coronary syndrome and/or undergoing percutaneous cardiovascular interventions. *EP Europace* 2019; 21(2): 192-193
2. Grupo de Trabajo sobre el tratamiento antiagregante plaquetario doble en la enfermedad coronaria de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) y la European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Actualización ESC 2017 sobre el tratamiento antiagregante plaquetario doble en la enfermedad coronaria. *Rev Esp Cardiol.* 2018;71(1):42.e1-e58
  3. Knuuti J, Wijns W, Saraste A, Capodanno D, Barbato E, Funck-Brentano C, et al. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of chronic coronary syndromes. *Eur Heart J.* 2019 Aug 31.
  4. Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) para el diagnóstico y tratamiento de la fibrilación auricular. Guía ESC 2016 sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrilación auricular. *Rev Esp Cardiol.* 2017;70(1):50.e1-e84
  5. Lopes RD, Heizer G, Aronson R, Vora AN, Massaro T, Mehran R, et al; AUGUSTUS Investigators. Antithrombotic Therapy after Acute Coronary Syndrome or PCI in Atrial Fibrillation. *N Engl J Med* 2019; 380:1509-1524
  6. Vranckx P, Valgimigli M, Eckardt L, Tijssen J, Lewalter T, Gargiulo G, et al. Edoxaban-based versus vitamin K antagonist-based antithrombotic regimen after successful coronary stenting in patients with atrial fibrillation (ENTRUST-AF PCI): a randomised, open-label, phase 3b trial. *Lancet.* 2019 Oct 12;394(10206):1335-1343.
  7. Cannon CP, Bhatt DL, Oldgren J, Lip GYH, Ellis SG, Kimura T et al; RE-DUAL PCI steering Committee and Investigators. Dual Antithrombotic Therapy with Dabigatran after PCI in Atrial Fibrillation. *N Engl J Med* 2017; 377:1513-1524
  8. Gibson CM, Mehran R, Bode C, Halperin J, Verheugt FW, Wildgoose P, et al. Prevention of Bleeding in Patients with Atrial Fibrillation Undergoing PCI. *N Engl J Med* 2016; 375(25):2423-2434
  9. Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) y la European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) sobre el tratamiento de las valvulopatías. Guía ESC/EACTS 2017 sobre el tratamiento de las valvulopatías. *Rev Esp Cardiol.* 2018;71(2):110.e1-e47.

## **Capítulo 37.**

# **Cuando todo sale al derecho**

Irene Carrión Sánchez; Eva Gutiérrez Ortiz;

Carmen Olmos Blanco

## HISTORIA

### Antecedentes:

Paciente varón de 39 años con enolismo crónico y consumo esporádico de cocaína como hábitos tóxicos, y varios accidentes de tráfico de intensidad moderada con traumatismos en miembros inferiores como único antecedente médico de interés. No sigue tratamiento habitual.

### Motivo de consulta:

Consulta por taquicardia evidenciada en el reconocimiento médico laboral hace 4 días.

A la anamnesis dirigida, refiere cuadro de 4 meses de evolución de tos, expectoración blanquecina y disnea de moderados-grandes esfuerzos. Niega dolor torácico de reposo o esfuerzo previo o posterior al comienzo de los síntomas, refiriendo palpitaciones autolimitadas únicamente en una ocasión en los últimos meses, sin historia de mareos o síncope. Durante la última semana se añade cierto incremento del perímetro abdominal y de miembros inferiores, con disminución marcada de diuresis.

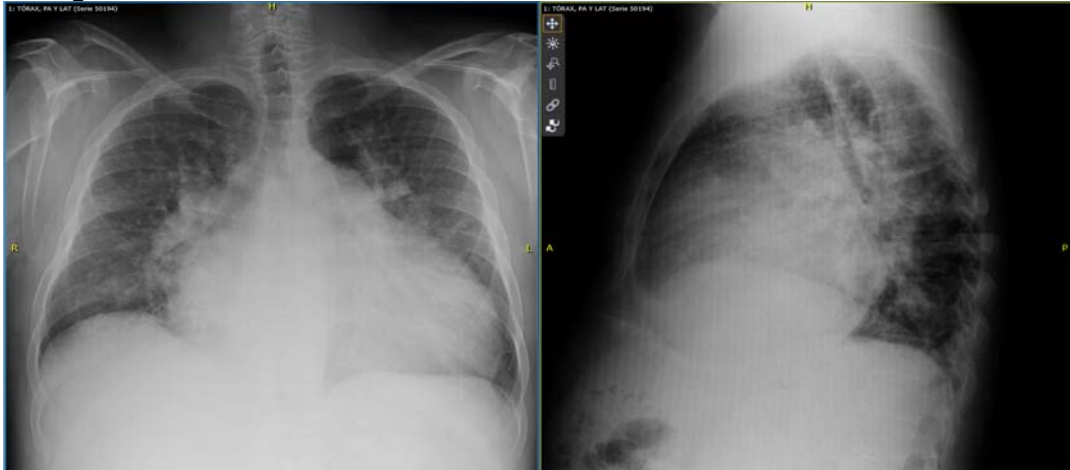
### Exploración física:

A la auscultación cardíaca presenta tonos rítmicos a 95 latidos por minuto con desdoblamiento fijo del 2º tono. A la auscultación pulmonar presenta mínimos crepitantes bibasales. En extremidades inferiores presenta edema perimaleolar y pretibial bilateral hasta las rodillas y en zonas declives hasta raíz de miembros.

### Pruebas complementarias:

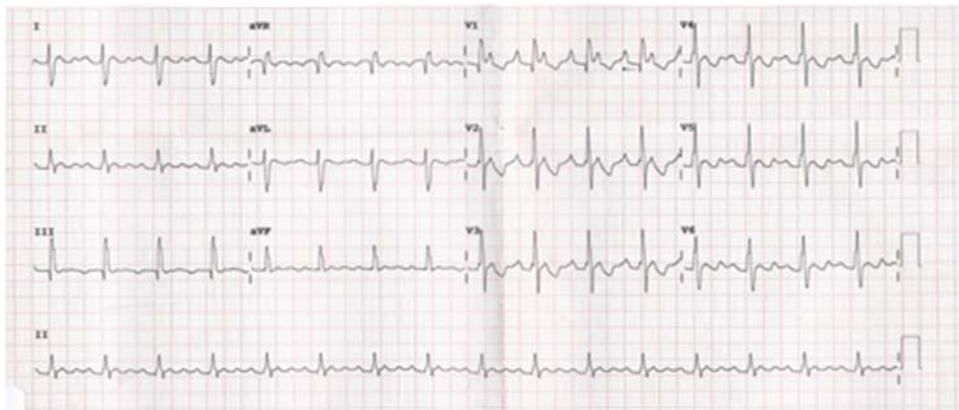
- *Análisis sanguíneo:* Hemograma, bioquímica y coagulación sin alteraciones. Presenta elevación de marcadores de daño miocárdico: Tnl 0,08, NT-proBNP 3306.

- **Radiografía de tórax:**



**Figura 1:** gran cardiomegalia global. Signos de hipertensión pulmonar con crecimiento del cono de la arteria pulmonar y el hilio pulmonar derecho. Patrón intersticial reticulonodular bilateral de predominio central y redistribución vascular, sugerente de insuficiencia cardiaca.

- **ECG:**

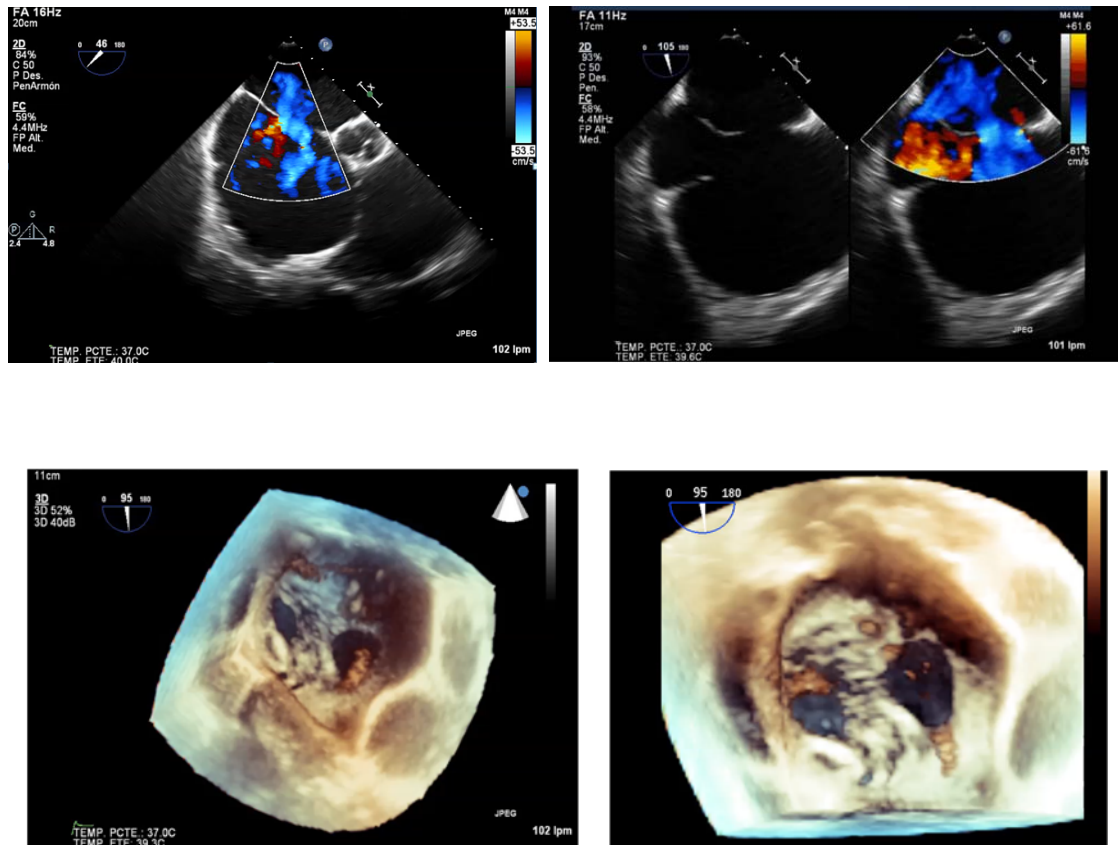


**Figura 2:** taquicardia auricular con conducción 2:1, a 100 lpm. PR normal. QRS estrecho, de eje derecho, con morfología de hemibloqueo posterior izquierdo y crecimiento de cavidades derechas. Ondas T negativas de V1-V3.

- **Ecocardiograma transtorácico:** dilatación grave de cavidades derechas y aurícula izquierda. Disfunción sistólica de ventrículo derecho. CAF 23%. Ventrículo izquierdo con FEVI normal y movimiento paradójico del septo por sobrecarga mixta de presiones de VD (índices de excentricidad diast/sist 1,7/1,6 respectivamente). Insuficiencia mitral moderada. Insuficiencia

tricúspide moderada. PSAP estimada en torno a 50-55 mmHg, posiblemente infraestimada.

- *Ecocardiograma transesofágico:*



**Figura 3:** presencia de CIA tipo *ostium secundum* con doble orificio. Existe un déficit de continuidad del septo a nivel inferoposterior de aprox 1,8x1,7 cm (área 2,64 cm<sup>2</sup>) y un segundo orificio mayor de localización anterosuperior de 3,1x2,2 cm (área 5,6 cm<sup>2</sup>). Válvula mitral de aspecto mixomatoso, con abombamiento de ambos velos. Insuficiencia mitral excéntrica grave, que se dirige hacia cara lateral de AI y septo, con efecto Coanda. Insuficiencia tricúspide grave. Anillo 56 mm. Dilatación grave de cavidades derechas.

## JUICIO CLÍNICO

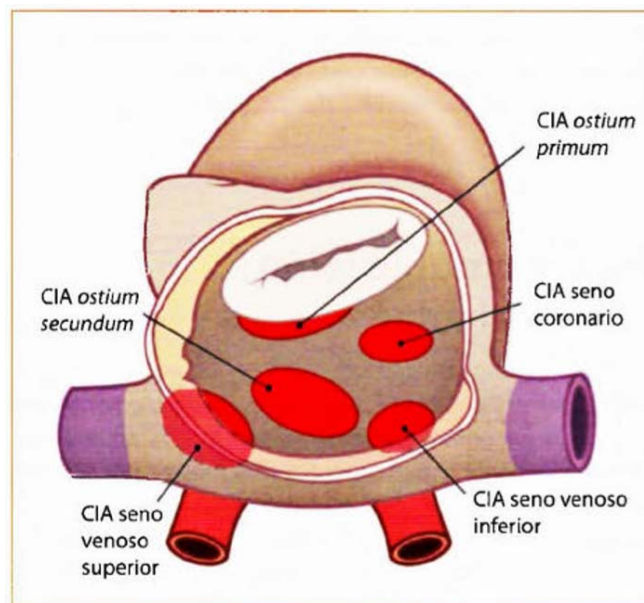
- **Insuficiencia cardiaca derecha.** Disfunción y dilatación del ventrículo derecho.
- **CIA tipo *ostium secundum*** con doble orificio.
- **Insuficiencia mitral** grave excéntrica secundaria a prolapso de ambas valvas.
- **Insuficiencia tricúspide grave**

## DISCUSIÓN

Ante los hallazgos descritos a la llegada del paciente a Urgencias, se descartó tromboembolia pulmonar mediante angio-TAC de arterias pulmonares. El siguiente paso fue realizar ecocardiograma transtorácico inicialmente y transesofágico posteriormente que confirmaron la sospecha de comunicación interauricular como causa de la disfunción ventricular derecha.

Se realizó cirugía cardíaca de forma programada que consistió en sustitución valvular mitral por prótesis mecánica, sustitución tricúspide por prótesis biológica y cierre de CIA con parche de pericardio.

La CIA es la cardiopatía congénita más frecuentemente diagnosticada en la edad adulta. Se puede presentar en diferentes variantes anatómicas en función de la ubicación del defecto interauricular, que a su vez asocian anomalías diversas (hasta en un 7% de los casos) y cuyo grado de dificultad diagnóstica puede también ser variable.



**Figura 4:** Clasificación de tipos de CIA según su localización.

Los tipos de CIA son cinco, por orden de frecuencia:

- CIA tipo ostium secundum o tipo II: representa el 80% de los casos, entre ellos el del paciente presentado en el caso clínico que nos ocupa, siendo así el más frecuente. El defecto anatómico se localiza a nivel de la fosa oval, y es el único que se podría cerrar percutáneamente. Sin embargo en el caso del paciente, dado que presentaba dos defectos septales y dos valvulopatías en grado grave se consensuó que la opción quirúrgica era la indicada.

- CIA septum primum o tipo I: representa el 15% de los casos. También llamado canal auriculoventricular parcial. Se produce por una fusión incompleta de los cojinetes endocárdicos, produciéndose la ausencia de tercio inferior del septo interauricular y defectos en las válvulas auriculoventriculares.
- CIA tipo seno venoso superior: representa el 5-10% de los casos. El defecto septal se ubica en la región superior y posterior del septo interauricular a nivel de la llegada de la vena cava superior. Se asocia con frecuencia con anomalías parciales en el drenaje de las venas pulmonares derechas. Presenta grandes dificultades técnicas a la hora del diagnóstico ecocardiográfico, motivo por el cual pasa inadvertido en un gran número de casos.
- CIA tipo seno venoso inferior: representa el 1% de los casos. En este caso, el defecto se ubica en la región inferior del septo interauricular, en la desembocadura de la vena cava inferior. Se asocia con menos frecuencia que el tipo seno venoso superior a anomalías parciales del drenaje venoso pulmonar.
- CIA por defecto del techo del seno coronario: representa menos del 1% de los casos, por lo que es el más infrecuente. El defecto se sitúa a nivel del techo del seno coronario a su paso por la aurícula izquierda. Se asocia con vena cava superior izquierda persistente.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *European Heart Journal* 2010; 31(23):2915-2957.
2. WebbG, Gatzoulis MA. Atrial Septal Defects in the Adult: Recent Progress and Overview. *Circulation* 2006; 115: 1645-1657.
3. Nyboe C, Fenger-Gron M, Nielsen-Kudskd JE, Hjortdal V. Closure of secundum atrial septal defects in the adult and elderly patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013; 43(4): 752-757.
4. García Fernández, MA, Pérez de Isla L, Gómez de Diego JJ, Macaya Miguel C. Tratado de Cardiología clínica, Volumen I. Grupo CTO Editorial.

# Capítulo 38.

## Sospecha y vencerás

Pablo Zulet Fraile, Noemí Ramos López,  
Carlos Nicolás Pérez-García

## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 69 años, hipertensa con mal control, en tratamiento con dos fármacos (telmisartán 80 mg c/24h e hidroclorotiazida 12,5 mg c/24h) y dislipémica. Asimismo, dudoso diagnóstico de AIT, antiagregada con AAS desde entonces, y diagnóstico reciente de hipotiroidismo primario en tratamiento sustitutivo. Niega antecedentes familiares de interés.

### Motivo de consulta:

Acude a Urgencias por dolor centrotorácico intermitente de varias semanas de evolución, que ha empeorado de forma brusca mientras se encontraba en reposo, haciéndose muy intenso en las horas previas. El dolor, con irradiación ascendente cervical, aumenta con la inspiración profunda y en decúbito supino.

Durante el pico de mayor dolor, la paciente refiere episodio de mareo sin llegar a sincoparse. No ha asociado palpitaciones ni síntomas de insuficiencia cardíaca. Añade tos irritativa incesante no productiva, así como disnea de moderados esfuerzos.

La paciente no ha presentado sensación distérmica ni clínica infecciosa a otro nivel en la anamnesis por aparatos.

### Exploración física:

A su llegada, hemodinámicamente estable con tendencia a la taquicardia sinusal (PA 100/60 mmHg, FC 105 lpm).

A la auscultación cardíaca se encuentra rítmica, sin soplos ni extratonos. La auscultación pulmonar es normal. Los pulsos periféricos están presentes y simétricos.

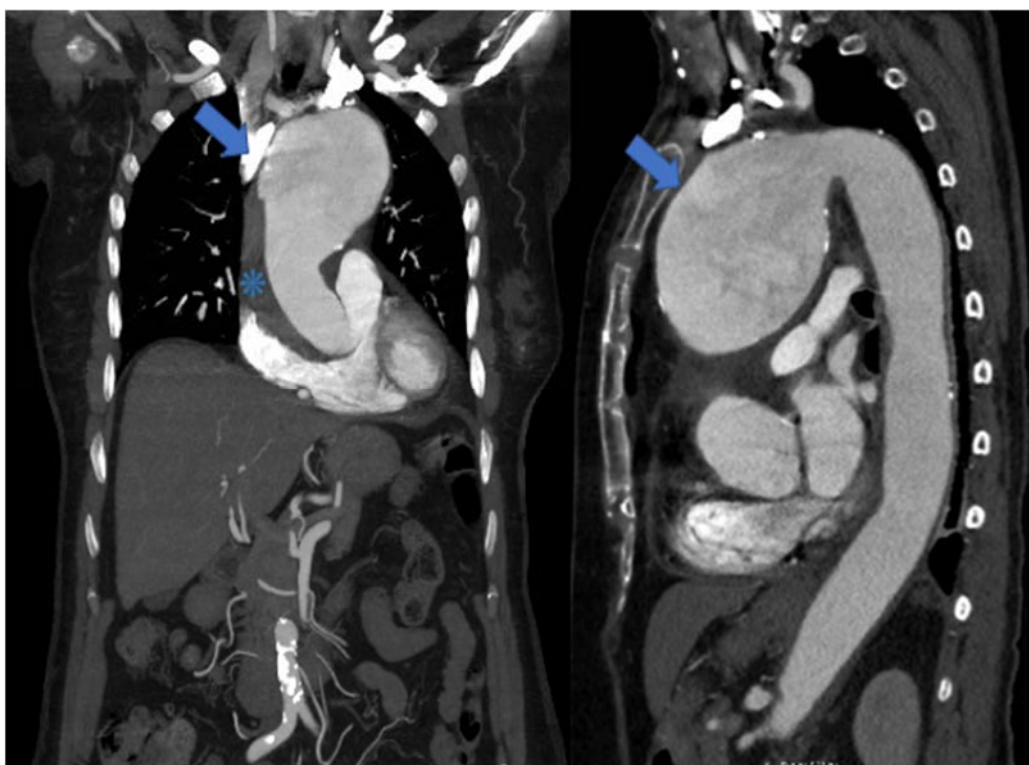
### Pruebas complementarias:

- **Electrocardiograma (ECG):** taquicardia sinusal a 103 lpm, PR normal, QRS estrecho, de eje normal, con buena progresión de onda R en precordiales. Sin alteraciones de la repolarización.
- **Análisis de sangre:** Hb 11,2 g/dL, leucocitos 7000/mm<sup>3</sup>, plaquetas 398000/mm<sup>3</sup>, creatinina 0,7, PCR 19, perfil abdominal normal, troponina I < 0,01 ng/mL, D-dímero 2156 ng/mL. Se realiza gasometría venosa con pH y ácido láctico normales.
- **Radiografía de tórax (fig.1):** ensanchamiento mediastínico marcado, sin otros hallazgos patológicos significativos.



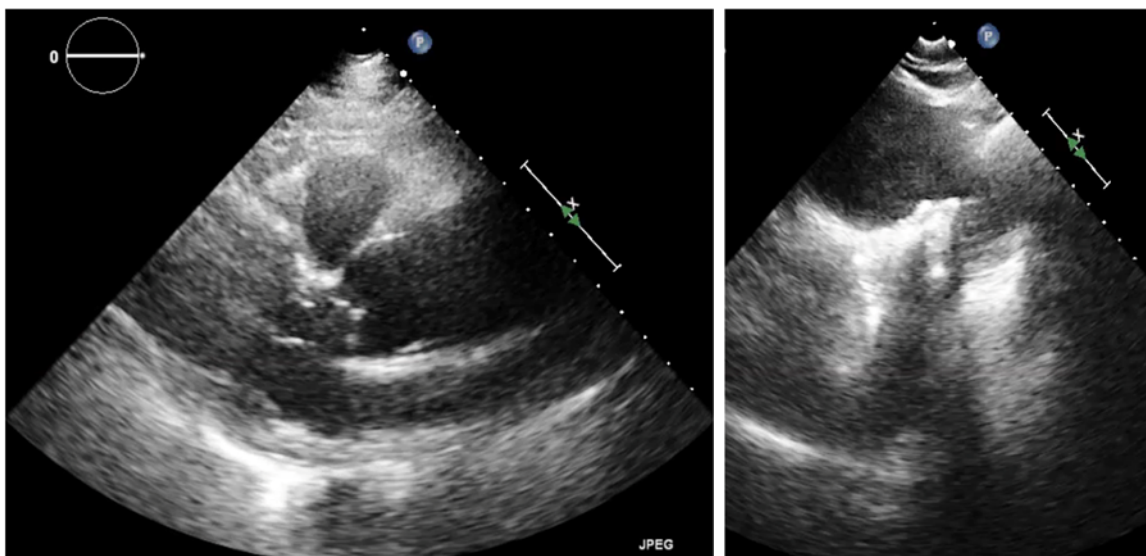
**Figura 1.** Proyección posteroanterior de tórax que muestra ensanchamiento mediastínico.

- **AngioTC tórax-abdomen-pelvis con contraste (protocolo de aorta, fig.2):**



**Figura 2.** Aneurisma de aorta ascendente y arco aórtico con diámetro máximo de 7,3 cm, que se extiende desde unos 4 cm por encima del plano valvular hasta el arco aórtico con irregularidad del contorno aórtico (flecha azul). Se observa colección periaórtica de hasta 15 mm (\*), probablemente en relación con hematoma rodeando la aorta ascendente. Hallazgos compatibles con rotura contenida.

- **Ecocardiograma transtorácico (ETT, fig.3):**



**Figura 3.** A la izquierda, plano paraesternal eje largo con dilatación aneurismática en aorta ascendente que se inicia desde la unión sinotubular, respetando los senos de Valsalva, junto con derrame pericárdico leve de predominio anterior sin signos de compromiso hemodinámico. La válvula aórtica trivalva, sin insuficiencia aórtica asociada. A la derecha, plano supraesternal que muestra la dilatación del cayado aórtico.

## JUICIO CLÍNICO

- **Síndrome aórtico tipo A** secundario a **rotura contenida** de **aneurisma de aorta ascendente y cayado aórtico**.

## EVOLUCIÓN

Tras el diagnóstico, la paciente es trasladada a la Unidad de Cuidados Agudos Cardiológicos (UCAC). Se activa el Código Aorta intrahospitalario para realizar cirugía emergente y se extraen pruebas cruzadas. Se inicia tratamiento con perfusión de labetalol, manteniéndose hemodinámicamente estable, con dolor leve y sin anemia significativa.

Se realiza sustitución de aorta ascendente y del cayado aórtico por prótesis híbrida *Evita Open*<sup>®</sup>, con reimplante de tronco braquiocefálico y arteria carótida izquierda en pastilla única, bypass de subclavia izquierda a aorta y reparación de la unión sinotubular preservando la válvula aórtica nativa. Tras un tiempo prolongado de circulación extracorpórea, cerca del fin del procedimiento antes de salir de bomba, la paciente presenta inestabilidad hemodinámica. Se confirma con ecocardiograma transesofágico, disfunción ventricular izquierda grave con acinesia anterior extensa, por lo que se implanta injerto de arteria mamaria

interna a descendente anterior y se implanta balón de contrapulsación intraaórtico como soporte circulatorio.

En la Unidad de Cuidados Intensivos la paciente presenta posteriormente varias complicaciones postoperatorias, destacando un cuadro de shock mixto (cardiogénico y distributivo), con mejoría progresiva, pudiendo ser posible la retirada de balón de contrapulsación y del soporte vasoactivo. Asimismo, episodio de taponamiento cardíaco secundario a hematoma retroauricular izquierdo, que requirió reesternotomía y drenaje, siendo posible el alta a planta posterior para continuación de cuidados.

## DISCUSIÓN

El síndrome aórtico agudo (SAA) se caracteriza clínicamente por la presencia de dolor torácico abrupto, de gran intensidad, lancinante, desgarrante, frecuentemente pulsátil y migratorio. Ante dolores de dichas características, debemos tener un alto grado de sospecha sobre todo en pacientes con historia de hipertensión de mal control, diagnóstico previo de aneurisma, válvula aórtica bicúspide y/o coartación aórtica, traumatismos torácicos, o menos frecuentemente, colagenopatías (síndrome de Marfan, Ehler-Danlos, Loeys-Dietz...) u otros síndromes hereditarios asociados a un mayor riesgo.

El SAA tiene tres formas de presentación principales, que de mayor a menor frecuencia son: la disección aórtica (75-90%), el hematoma intramural (15-20%) y la úlcera penetrante (2-7%), pudiendo conducir en los tres casos a la rotura aórtica.

En la evaluación inicial del dolor torácico la determinación de los niveles de troponina y D-dímero junto con el electrocardiograma, la radiografía de tórax y el ETT pueden ayudar en el diagnóstico diferencial, así como en el estudio de complicaciones asociadas (compromiso coronario asociado con manifestación electrocardiográfica, así como insuficiencia aórtica o derrame pericárdico vistas en el ETT). En nuestro caso, se trata de una paciente hipertensa mal controlada que acude por dolor torácico de características aórticas, con ensanchamiento mediastínico marcado y elevación de D-dímero.

El aspecto clave que a través del presente caso se pretende enfatizar es la necesidad de un **alto grado de sospecha**, dado que el pronóstico vital es muy dependiente del **tiempo** empleado para un diagnóstico y tratamiento efectivos, los cuales deben ser precoces. En casos de rotura aórtica contenida, la mortalidad extrahospitalaria es muy alta (menos de la mitad de los pacientes llegan al hospital), y entre los que consultan, hay una mortalidad del 54% tras las 6 primeras horas, que asciende al 76% en las primeras 24 horas. Como en el caso de nuestra paciente, la rotura aórtica contenida de aneurismas aórticos puede cursar con relativa estabilidad hemodinámica, ya que el hematoma periaórtico

está contenido por las estructuras circundantes, a diferencia de las roturas de pared libre, que se presentan con hematomas masivos. Ante la sospecha, se debe realizar una TC basal y con contraste para el diagnóstico definitivo. Una vez diagnosticado, está indicada la reparación quirúrgica emergente.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic disease
2. Vilacosta I, San Román JA. Acute aortic syndrome. Heart. 2001 Apr;85(4):365-8.

## **Capítulo 39.**

# **Insuficiencia Pulmonar; ¿cuánto puede aguantar el ventrículo derecho?**

Bunty Ramchandani Ramchandani, Pablo Meras Colunga y Luz Polo López

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 38 años diagnosticada de tetralogía de Fallot con reconstrucción parcial del tracto de salida de VD mediante parche transanular de Goretex (hemicorrección) a los 2 meses de vida. A los dos años cierre de CIV con parche, resección infundibular amplia con implantación de parche valvulado.

### Motivo de consulta:

En seguimiento por unidad de cardiopatías congénitas, donde paulatinamente refiere ligero deterioro de clase funcional. En los últimos meses disnea de grandes esfuerzos (NYHA II), practica menos deporte que los años previos.

### Exploración física:

T A: 140/90 mmHg. FC: 54 lpm Saturación de Oxígeno 95%. Pesa 69 Kg y mide 1,66 m. AC: soplo sistólico de baja intensidad y soplo diastólico corto de insuficiencia pulmonar II/VI. No presenta tercer ruido. No hay hepatomegalia ni edemas. No ascitis.

### Pruebas complementarias:

- *ECG*: Ritmo sinusal a 64lpm. BRDHH con QRS de 130ms. PR: 200ms
- *Rx tórax*: ICT 65% con dilatación auricular derecha severa y ventricular derecha moderada. No signos de dilatación de cavidades izquierdas. Campos pulmonares normales. Sin cambios.
- *Ecocardiograma TT*: Insuficiencia pulmonar severa. Ventrículo derecho moderadamente dilatado con función sistólica ligeramente deprimida. Presión ventricular derecha estimada normal PSVD 30 mmHg. No CIV residual
- *RMN*: VTD 304ml (168 ml/m<sup>2</sup>), VTS 181ml (100 ml/m<sup>2</sup>), FE 40%. Área disquinética ligeramente dilatada en tracto de salida ventricular derecho en relación con parche. Insuficiencia pulmonar severa (Fracción regurgitante 42%). Ventrículo izquierdo con contractilidad segmentaria y global normal. Realce tardío en la inserción inferior del septo interventricular en el VD. Ligera dilatación de arteria pulmonar. Medida del anillo pulmonar 24 mm. (Figura 1)
- *Ergometria*: Ergometría clínicamente negativa, eléctricamente no valorable, no concluyente por betabloqueo. Consumo de oxígeno con cicloergómetro. Duración 9 min 20 s. Consumo de oxígeno pico 18.8 ml/kg/min (51% de su valor teórico). Capacidad funcional II.

## JUICIO CLÍNICO

- Tetralogía de Fallot operada con parche transanular con insuficiencia pulmonar residual severa.
- Dilatación ventricular derecha moderada con disfunción sistólica ligera.
- Grado funcional NYHA II

## DISCUSIÓN

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía cianótica más frecuente pasado el año de vida y actualmente constituye el grupo más numeroso dentro de los adultos con cardiopatías congénitas. La situación Fallot (SF) básicamente considera dos características: obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (VD) acompañada de una comunicación interventricular (CIV). Con este último término podemos englobar todo el espectro de patologías desde CIV con estenosis pulmonar hasta el ventrículo derecho de doble salida con estenosis pulmonar. La mayoría de los pacientes se operan en la edad pediátrica ya sea mediante reparación completa desde un inicio o precedida de una paliación mediante un shunt sistémico-pulmonar. Más del 80% de estos pacientes sobrevive a la edad adulta, creando un sub-grupo de adultos con cardiopatías congénitas de alta complejidad (Tabla 1).

El problema principal de los pacientes en SF es la disfunción del VD, siendo la insuficiencia cardíaca la primera causa de muerte seguida de las arritmias. Suelen ser VD con sobrecarga de presión debido a una combinación de estenosis de la válvula pulmonar y/o de las ramas pulmonares. Asimismo, la mayoría de estos pacientes sufre de una sobrecarga de volumen debido a la insuficiencia pulmonar (IP) consecuencia de la técnica de parche transanular. La sobrecarga de volumen de manera crónica primero aumenta el volumen diastólico de VD y luego el sistólico. Con el tiempo, comienza la disfunción sistólica que suele ser asintomática, convirtiéndose en sintomática cuando ya es severa. Al principio, existe una hipertrofia de VD secundaria a la obstrucción de tracto de salida de VD que se traduce en un incremento de la demanda de oxígeno. La sobrecarga de volumen mantenida, debido a la IP, provoca la dilatación y fibrosis del VD secundario a una isquemia miocárdica crónica. En las etapas más avanzadas la disfunción del VD afecta a la función del ventrículo izquierdo. La dilatación de la aurícula derecha es consecuencia de la disfunción del VD que a su vez explica las arritmias auriculares. Las ventriculares suelen ser consecuencia de las anomalías anatómicas y cicatrices quirúrgicas del VD.

La sustitución valvular pulmonar, habitualmente por una bioprótesis, frena la evolución deletérea de la IP crónica. Su mortalidad en estos pacientes es baja (<5%) con una supervivencia a los 11 años en torno al 90%. Mejora la clase funcional e incluso provoca un remodelado inverso del VD, pero no es suficiente para reducir la mortalidad secundaria a las arritmias. Sabemos que no todos los pacientes presentan el remodelado inverso; para los adultos con volúmenes telediastólicos de VD >170 ml/m<sup>2</sup> o telesistólicos > 80 ml/m<sup>2</sup> la cirugía llega muy tarde. Es difícil establecer la indicación quirúrgica solo con la clínica, ya que, la mayoría de los pacientes van a estar asintomáticos y con buena NYHA (Tabla 2). Hay que realizar un seguimiento estrecho de los pacientes y apoyarse en pruebas complementarias. Ver la evolución de los

volúmenes y función ventriculares mediante resonancia magnética que es la prueba de primera elección para esta patología. Los consumos de oxígeno durante las pruebas de esfuerzo nos dan información más fidedigna de la repercusión de la IP. Sabemos que un consumo de oxígeno  $<15,5$  ml/kg/min está relacionado con una supervivencia o hospitalización a los 2 años de solo un 50%. A pesar de la ayuda de estas pruebas, la indicación quirúrgica de sustitución valvular pulmonar en pacientes asintomáticos sigue siendo tema de gran controversia, no solo por la IP sino también por las demás secuelas y lesiones residuales derivadas de esta cardiopatía congénita, motivo por el que todos estos pacientes deben realizar un seguimiento en un centro especializados en cardiopatías congénitas del adulto.

**Tabla 1:** Secuelas más comunes en adultos en SF

<b>Secuelas de la SF en adultos</b>
<b>Insuficiencia pulmonar</b>
<b>Dilatación y disfunción del VD</b>
<b>Estenosis pulmonar</b>
<b>Estenosis de tracto de salida de VD y/o ramas pulmonares</b>
<b>Insuficiencia Tricúspide</b>
<b>Insuficiencia aórtica y/o dilatación de raíz aórtica</b>
<b>Arritmias auriculares</b>
<b>Taquicardias ventriculares y muerte súbita</b>
<b>Disfunción del VI</b>
<b>Anomalías coronarias</b>
<b>Cromosomopatías</b>

**Tabla 2:** Indicaciones para sustitución valvular pulmonar en pacientes asintomáticos

<b>Sustituir válvula pulmonar</b>
<b>Disfunción moderada VD +/- disfunción VI</b>
<b>Dilatación severa VD (VTDVD <math>&gt; 160</math> ml/m<sup>2</sup> o VTSVD <math>&gt; 80</math> ml/m<sup>2</sup> o VTDVD x2 de VTDVI)</b>

<b>Presión arteria pulmonar &gt;2/3 de la presión sistémica</b>
<b>Reducción de consumo de oxígeno</b>
<b>Arritmias</b>
<b>Lesiones residuales subsidiarias de tratamiento quirúrgico.</b>

*VTDVD: volumen telediastólico de VD; VTSVD: volumen telesistólico de VD; VTDVI: volumen telediastólico de VI.*

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Polo López ML, Aroca Peinado Á, González Rocafort Á, Bret Zurita M, Rey Lois J, Sánchez Pérez R, et al. Reintervenciones quirúrgicas en adultos con situación Fallot: una población emergente. *Cir Cardiovasc*. 2016 Sep;23(5):220–8.
2. Ruckdeschel E, Kay JD. Pulmonic Regurgitation and Management Challenges in the Adult with Tetralogy of Fallot. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2014 Jun 30;16(6):314.
3. Tompkins R, Romfh A. General principles of heart failure management in adult congenital heart disease. *Heart Fail Rev*. 2019.
4. Wald RM, Marie Valente A, Marelli A. Heart failure in adult congenital heart disease: Emerging concepts with a focus on tetralogy of Fallot. *Trends Cardiovasc Med*. 2015;25(5):422–32.
5. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(12):1494–563.

## Capítulo 40.

# Hemorragia subaracnoidea en paciente con prótesis mecánica y fibrilación auricular

Eva Gutiérrez Ortiz, Irene Carrión Sánchez,

David Vivas Balcones

## HISTORIA

### Antecedentes:

Mujer de 86 años sin alergias conocidas a fármacos. Como antecedentes cardiovasculares presenta fibrilación auricular permanente, insuficiencia cardiaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo preservada y valvulopatía reumática intervenida en 2013 para sustitución mitro-aórtica por prótesis mitral mecánica y aórtica biológica en tratamiento anticoagulante con acenocumarol. Respecto al resto de sus antecedentes médico-quirúrgicos, solo destaca enfermedad renal crónica estadio G3a.

### Motivo de consulta:

Acude a Urgencias por una caída casual en su domicilio con traumatismo cráneo-encefálico.

### Exploración física:

En la exploración física se observa herida y hematoma superficial en el pabellón auricular. El resto de la exploración, incluida la valoración neurológica, no muestra alteraciones relevantes.

### Pruebas complementarias:

- Analítica: Hb 10,2 g/dL; INR 4,2.
- TAC cerebral: contenido de alta atenuación en la cisura de Silvio izquierda en relación con hemorragia subaracnoidea, línea media centrada, sin signos de hidrocefalia ni lesiones óseas.

## JUICIO CLÍNICO

- Hemorragia subaracnoidea.
- Fibrilación auricular y prótesis mitral mecánica y aórtica biológica en tratamiento anticoagulante con acenocumarol.

## EVOLUCIÓN

Se solicita la valoración por parte del servicio de Neurocirugía, que desestima la adopción de medidas invasivas y recomienda el ingreso en Medicina Interna para el seguimiento de la evolución de la hemorragia subaracnoidea, el control de la anticoagulación y el manejo de la anemia.

Se revierte el INR con Prothromplex de 4,2 a 1,1 y se cursa el ingreso. Tras su llegada a la planta, la paciente presenta una crisis comicial con anemización

(hemoglobina 7,9 g/dL) por lo que se realiza una nueva TC cerebral, que muestra un incremento de la hemorragia subaracnoidea en la cisura de Silvio y surcos adyacentes, así como un aumento del edema perihemorrágico y una herniación subfalcial derecha de 2 mm.

Se transfunden 2 concentrados de hematíes para el control de la anemia (Hb post-transfusional 8,8 g/dL) y se descartan otros focos de sangrado abdominopélvico mediante ecografía abdominal.

Tras 4 días de ingreso se realiza una TC de control, que descarta signos de resangrado y muestra la aparición de una nueva hipodensidad en el parénquima Silviano y temporal en relación con edema vasogénico. Tras estos resultados, se decide mantener sin anticoagulación y se inicia tratamiento con dexametasona para disminuir el edema.

Después de 14 días sin anticoagulación, la paciente evoluciona favorablemente. En consecuencia, se inicia el tratamiento antitrombótico con heparina sódica sin nuevas incidencias. A los cinco días se realiza una nueva prueba de imagen, que muestra una evolución radiológica favorable por lo que se decide pasar a anticoagulación con heparina de bajo peso molecular. Se pospone la reintroducción del acenocumarol hasta que la paciente completa un ciclo de antibiótico con Piperacilina-Tazobactam por una neumonía nosocomial intercurrente durante el ingreso. Una vez finalizada la antibioterapia, se reintroduce su tratamiento habitual con acenocumarol, tras lo cual mantiene una buena evolución clínica hasta el alta hospitalaria.

## DISCUSIÓN

La reversión urgente de la anticoagulación en pacientes que, estando bajo tratamiento anticoagulante, han sufrido una hemorragia intracraneal es una indicación ampliamente conocida. Revertir el efecto de los anticoagulantes y mantener dicha reversión durante 72 horas disminuye la expansión de la hemorragia y con ello, las secuelas y la morbimortalidad.

Sin embargo, la decisión resulta más controvertida en aquellos casos en que los pacientes afectados por una hemorragia intracraneal presentan claras indicaciones para mantener un tratamiento anticoagulante crónico. Dado que el uso de agentes anti-vitamina K incrementa el riesgo estimado de recurrencia de las hemorragias intracraneales, aumenta el volumen de sangrado y por tanto, asocia un peor pronóstico, en este tipo de pacientes es fundamental efectuar una valoración riesgo-beneficio individualizada que ayude a decidir si se beneficiarían o no de mantener dicho tratamiento.

La posibilidad de reintroducir la anticoagulación con nuevos fármacos orales de acción directa, que, según los ensayos clínicos realizados hasta el momento,

parecen conllevar menor riesgo de resangrado, podría facilitar la decisión en los pacientes con alto riesgo trombótico. Sin embargo, no siempre son una opción: por ejemplo, en el caso expuesto, su uso no está indicado, ya que se trata de una paciente portadora de una prótesis valvular mecánica.

Al margen del tipo de fármaco anticoagulante que se proponga, la valoración del riesgo hemorrágico y trombótico es fundamental a la hora de decidir la actitud terapéutica a seguir. En situaciones como el caso descrito, la presencia de válvulas protésicas implica un riesgo trombótico tan alto que justifica el empleo de terapia antitrombótica a largo plazo a pesar del sangrado intracraneal.

En este tipo de pacientes, en los que está indicado que reintroducir la anticoagulación, el reto al que nos enfrentamos es determinar cuándo reiniciar el tratamiento. En general, se desconoce el momento óptimo para hacerlo, aunque hay cierto consenso en que conviene esperar entre 2 y 4 semanas a partir del evento hemorrágico. Ahora bien, también esa decisión requiere una valoración individualizada: en aquellos pacientes con mayor riesgo trombótico es aconsejable reiniciar el tratamiento de forma más precoz, mientras que en aquellos en los que la evolución clínica es desfavorable o las pruebas de imagen sugieren una mayor posibilidad de resangrado es preferible reintroducirlo más tarde.

En todo caso, pese a que no hay una clara evidencia científica, es frecuente que al iniciar el tratamiento se emplee heparina no fraccionada como terapia puente, dado que su reversión en caso de resangrado es más rápida que la del resto de fármacos anticoagulantes.

#### IDEAS CLAVE

- **Revertir durante 72 horas la anticoagulación en pacientes con hemorragia intracraneal mejora la morbimortalidad.**
- **Tras una hemorragia intracraneal en pacientes anticoagulados es necesaria una valoración del riesgo trombótico y hemorrágico para decidir si se reinicia el tratamiento anticoagulante o si se suspende de por vida.**
- **Los pacientes portadores de válvulas protésicas mecánicas tienen un alto riesgo trombótico, por lo que son susceptibles de reiniciar el tratamiento anticoagulante, pese a la presencia de hemorragias mayores.**
- **En aquellos pacientes en los que el riesgo trombótico es mayor que el hemorrágico, no existe evidencia clara de cuánto tiempo se debe esperar para reintroducir la anticoagulación. Existe cierto consenso en esperar entre 2-4 semanas.**
- **Es frecuente el empleo de heparina como terapia puente al reiniciar la anticoagulación por la rapidez con que se revierte su efecto en caso de complicaciones aunque no exista evidencia científica concluyente sobre el beneficio de su uso.**

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bower MM, Sweidan AJ, Shafie M, Atallah S, Groysman LI, Yu W. Contemporary Reversal of Oral Anticoagulation in Intracerebral Hemorrhage. *Stroke*. 2019;50(2):529–36.
2. Eikelboom JW, Bosch J, Hart RG. Rapid reversal of haematoma expansion associated with vitamin K antagonists. *Lancet Neurol*. 2016;15(6):535–7.
3. Steiner T, Poli S, Griebel M, Hüsing J, Hajda J, Freiberger A, et al. Fresh frozen plasma versus prothrombin complex concentrate in patients with intracranial haemorrhage related to vitamin K antagonists (INCH): A randomised trial. *Lancet Neurol*. 2016;15(6):566–73.
4. Poli D, Antonucci E, Dentali F, Erba N, Testa S, Tiraferri E, et al. Recurrence of ICH after resumption of anticoagulation with VK antagonists: CHIRONE Study. *Neurology*. 2014;82(12):1020–6.
5. Al-Shahi Salman R, Frantziadis J, Lee RJ, Lyden PD, Battey TWK, Ayres AM, et al. Absolute risk and predictors of the growth of acute spontaneous intracerebral haemorrhage: a systematic review and meta-analysis of individual patient data. *Lancet Neurol*. 2018;17(10):885–94.
6. Chatterjee S, Sardar P, Biondi-Zoccai G, Kumbhani DJ. New oral anticoagulants and the risk of intracranial hemorrhage: traditional and Bayesian meta-analysis and mixed treatment comparison of randomized trials of new oral anticoagulants in atrial fibrillation. *JAMA Neurol*. 2013;70:1486–1490.
7. Rabinstein AA, Gupta A. Restarting anticoagulation after intracranial hemorrhage: A risky decision with no recipe. *Neurology*. 2014;82(12):1016–7.
8. Hemphill JC, Greenberg SM, Anderson CS, Becker K, Bendok BR, Cushman M, et al. Guidelines for the Management of Spontaneous Intracerebral Hemorrhage: A Guideline for Healthcare Professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2015;46(7):2032–60.

# Capítulo 41.

## No todo el D-dímero que reluce es TEP

Eduardo Martínez Gómez, Adrián Jerónimo Baza

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 52 años, hipertenso bajo tratamiento con IECAs, sin otros antecedentes relevantes y sin historia cardiovascular previa. Independiente para las actividades básicas de la vida diaria.

### Motivo de consulta:

El paciente acude a urgencias por un cuadro de dolor dolor centrotorácico irradiado a región dorsal, miembros superiores y mandíbula de 2 días de evolución.

### Exploración física:

A su llegada el paciente se encuentra estable, con tendencia a la hipertensión (cifras de TAS en torno a 175 mmHg). Como único hallazgo exploratorio presenta soplo sistólico en foco aórtico.

### Pruebas complementarias:

- Análisis de sangre: troponina T ultrasensible 11 ng/L (normal por debajo de 14), D-dímero 4.23 µg/ µL.
- ECG: ritmo sinusal a 79 lpm, QRS estrecho, eje derecho, sin alteraciones de la repolarización.
- AngioTC de tórax (protocolo TEP): no evidencia de TEP. Campos pulmonares sin alteraciones significativas. No se observa derrame pericárdico ni pleural. Se identifica disección desde la raíz aórtica, que se extiende por el cayado y la aorta torácica descendente.
- AngioTC toraco-abdomino-pélvico: disección aórtica tipo A que se extiende desde los senos de Valsalva hasta la arteria ilíaca externa.



**Figura 1.** Vista coronal de angioTC toracoabdominopélvico que muestra disección aórtica tipo A que se extiende desde los senos de Valsava hasta la arteria ilíaca izquierda.

## JUICIO CLÍNICO

- Disección de aorta tipo A de Stanford que se extiende desde raíz aórtica hasta ilíaca izquierda, con origen de troncos supraaórticos y ramas viscerales en la luz verdadera.

## DISCUSIÓN

Nos encontramos ante el caso de un varón de 52 años, hipertenso, que acude a urgencias por dolor torácico. Ante un ECG anodino y la presencia de D-dímero elevado se solicita angioTC de tórax en busca de TEP, con hallazgo de disección de aorta tipo A de Stanford (afectación de aorta ascendente<sup>1</sup>). Posteriormente se realiza ecocardiograma transtorácico para completar estudio, objetivando afectación de válvula aórtica, condicionando insuficiencia aórtica severa de carácter excéntrico.

Es este a nuestro juicio un caso con un “take-home message” particular: la elevación de D-dímero no sólo nos puede orientar a TEP, sino también a patología aórtica, especialmente cuando nos encontramos frente a un paciente hipertenso que acude por dolor torácico. Es esta una patología en la que cada minuto cuenta, y en la que la sospecha diagnóstica precoz tiene una enorme trascendencia en el pronóstico del paciente<sup>2</sup>.

Como se recoge en las guías de práctica clínica, el D-dímero constituye un biomarcador útil en el despistaje de la patología aórtica, presentando una sensibilidad elevada. Si se encuentra elevado, aumenta la sospecha clínica de disección aórtica. No obstante, en los casos en los que el D-dímero sea negativo no podremos descartar la presencia de otros síndromes aórticos (hematoma intramural o úlcera penetrante aterosclerótica) que pueden darse en ausencia de elevación de dicho biomarcador<sup>3</sup>.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, Wuerflein RD, Shumway NE. Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg.* 1970;10(3):237-47.
2. Mussa FF, Horton JD. Acute Aortic Dissection and Intramural Hematoma: A Systematic Review. *JAMA.* 2016 Aug 16;316(7):754-63.
3. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Di Bartolomeo R, et al. Guía ESC 2014 sobre el diagnóstico y tratamiento de la patología de la aorta. *Rev Esp Cardiol.* 2015; 68(3):242.e1-e269.

## **Capítulo 42.**

# **Paciente con masa cardíaca**

Cristina Aguilera Agudo, Fernando Hernández Terciado, Paula Vela  
Martín, Juan Manuel Escudier Villa

## HISTORIA

### Antecedentes:

Varón de 76 años, exfumador con antecedentes de cardiopatía isquémica revascularizada con función sistólica normal, enfermedad renal crónica y diagnóstico reciente de enfermedad de Paget tras estudio por dolor óseo.

### Motivo de consulta:

Acude a urgencias por disnea progresiva hasta hacerse de leves esfuerzos con ocasionales episodios de dolor torácico atípico.

### Exploración:

A la exploración física el paciente se encontraba hemodinámicamente estable, sin soplos ni extratonos, tampoco datos de insuficiencia cardíaca. Sí dolor mecánico en columna dorsolumbar.

### Pruebas complementarias:

- ECG: El ECG muestra ritmo sinusal de base sin trastornos de conducción ni alteraciones en la repolarización.

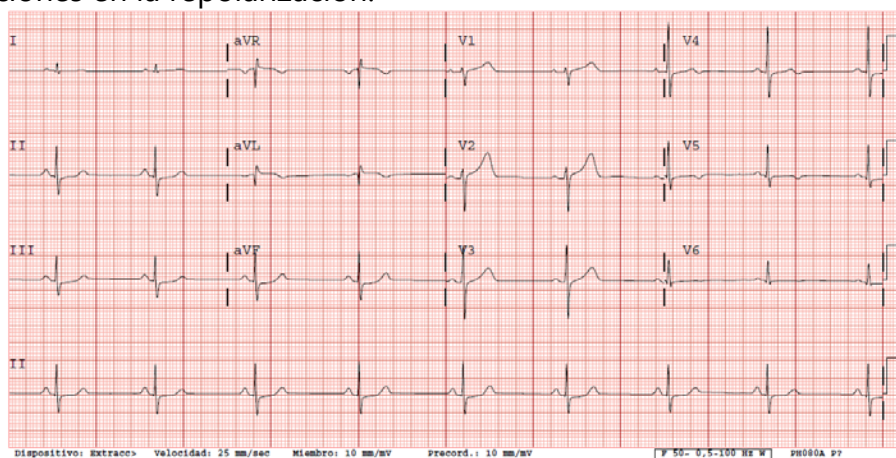
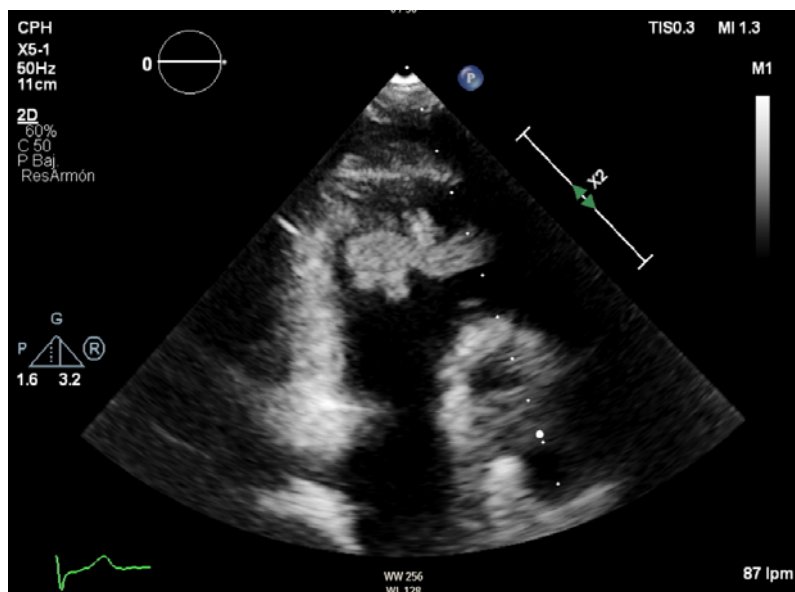
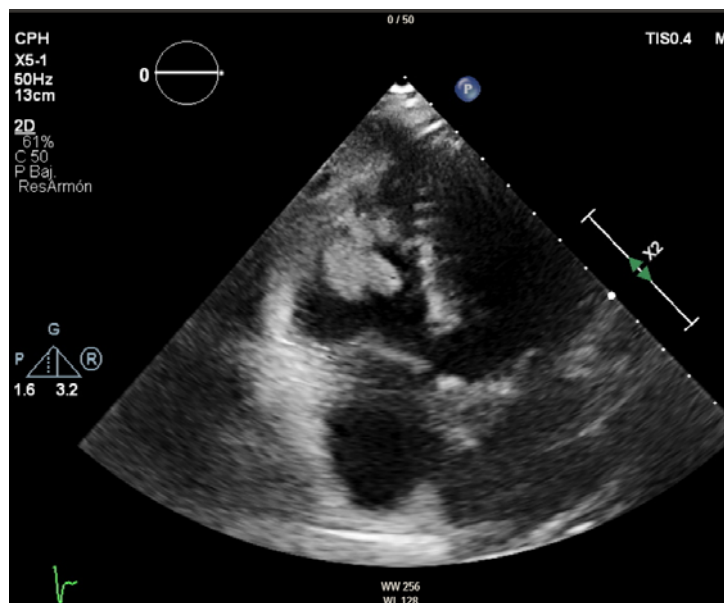


Imagen 1: ECG

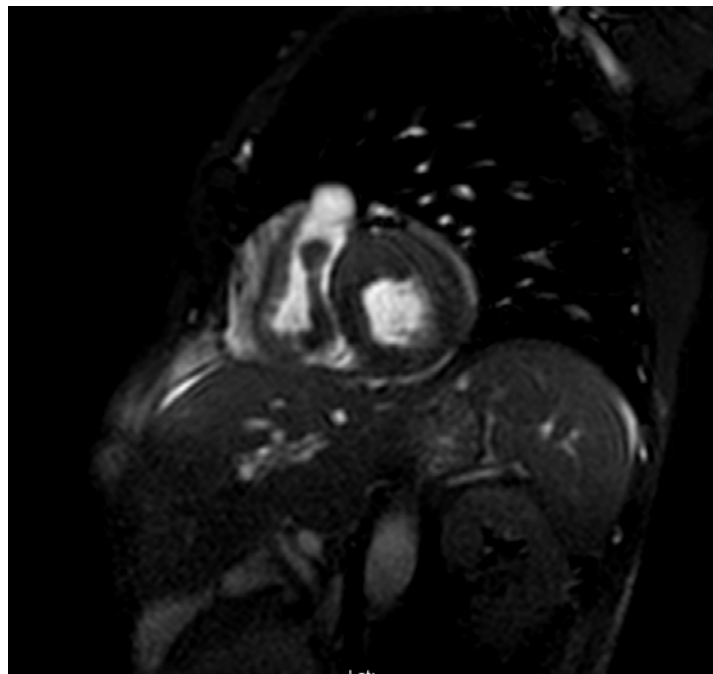
- Ecocardiograma transtorácico.  
Se visualiza una masa bilobulada móvil en la cavidad ventricular derecha media, que depende de la pared libre, donde se aprecia un pedículo de fijación, de dimensiones 37 x 28 x 14 mm aproximadamente. Parte de la masa se orienta hacia el tracto de salida derecho. Tiene ecogenicidad intermedia y homogénea, sin signos de infiltración de estructuras vecinas, aunque como primera posibilidad impresiona de tumor. Signos de hipertensión pulmonar leve.





**Imágenes 2, 3 y 4:** Ecocardiograma transtorácico

- Tomografía por emisión de positrones (PET). Lesión intracardiaca con captación patológica, inespecífica.
- RNM CARDÍACA. Masa en el interior de ventrículo derecho con movimiento independiente y sin captación de contraste, sugestiva de origen tumoral.



**Imagen 5:** Resonancia magnética.

## EVOLUCIÓN DURANTE EL INGRESO

Durante el ingreso se realizaron pruebas de imagen para caracterizar la masa intracardíaca así como PET y TAC para estudio del dolor óseo que el paciente presentaba. Finalmente, el diagnóstico fue de tumor urotelial pobremente diferenciado con metástasis óseas y cardíaca.

El paciente falleció a los 45 días de ingreso, puesto que no era subsidiario por el estado general y la extensión de la enfermedad a tratamiento antineoplásico.

## JUICIO CLÍNICO

- Metastásis cardíaca secundaria a tumor urotelial.

## DISCUSIÓN

Las masas cardíacas más frecuentes incluyen tumores, trombos y vegetaciones. La clínica suele ser secundaria a las consecuencias hemodinámicas de la masa según su localización (síncope por obstrucción en tracto de salida ventricular, estenosis valvulares, palpitaciones, taponamiento pericárdico por derrame, etc).

Las masas tumorales pueden clasificarse en benignas y malignas, así como primarias y metastásicas o secundarias. La prevalencia de estas últimas es 20 veces superior en autopsias que la de los tumores primarios, oscilando su incidencia entre el 2.3% al 18.3% entre los pacientes con tumores primarios extracardíacos.<sup>1</sup>

En cuanto a la epidemiología de los tumores primarios, aproximadamente el 75% son benignos. Los más frecuentes entre éstos son los mixomas, seguidos de los fibroelastomas papilares. Entre los malignos los más frecuentes son los sarcomas.<sup>2</sup>

Si nos centramos en los tumores que metastatizan al corazón destacan por orden de frecuencia los melanomas, seguidos del cáncer de pulmón, mama, sarcomas, carcinoma renal, esofágico, hepatocelular y tiroideo. Entre los tumores no sólidos destacaríamos el linfoma y la leucemia.<sup>3</sup> El origen urotelial sin embargo, es muy infrecuente, estimándose su prevalencia por necropsias de pacientes con este diagnóstico en torno al 3,9%. Esto se ha relacionado con la principal vía de extensión a distancia de estos tumores, la linfática, que debe implicar a nivel cardíaco una obstrucción en el flujo de drenaje desde endocardio hacia pericardio frecuentemente ocasionada por émbolos neoplásicos, que favorezca el estasis sanguíneo y asentamiento de las células tumorales.<sup>4</sup>

El diagnóstico mediante métodos de imagen de las metástasis cardíacas incluye la realización de diversas pruebas, entre ellas destacamos el ecocardiograma transtorácico y la resonancia nuclear magnética.

El ecocardiograma por su disponibilidad, facilidad de realización y prácticamente ausencia de riesgos constituye la primera herramienta de abordaje. Sirve fundamentalmente para establecer la localización y tamaño de la masa, así como su repercusión funcional o hemodinámica, invasión de otras estructuras y durante el seguimiento para controlar la afectación cardíaca.

La resonancia nuclear magnética nos permite además una caracterización tisular que puede orientar hacia el origen del tumor junto con un estudio más detallado de la extensión e invasión de estructuras vecinas. En general las metástasis cardíacas presentan bajas señales en T1 y altas en T2 con un realce tardío de gadolinio heterogéneo; aunque todavía no se ha establecido ningún patrón específico que nos permita conocer la etiología del tumor primario.<sup>5</sup>

Por último, el PET nos permite conocer si la masa es metabólicamente activa pudiendo establecer el diagnóstico diferencial, por ejemplo, con trombos intraventriculares.

El pronóstico a largo plazo de los pacientes con metástasis cardíaca suele ser muy limitado, al representar un estadio avanzado de la enfermedad neoplásica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. Arch Pathol Lab Med 1993; 117:1027.
2. Basso C, Rizzo S, Valente M, Thiene G. Cardiac masses and tumours. Heart 2016;102:1230-1245.
3. Goldberg AD, Blankstein R, Padera RF. Tumors metastatic to the heart. Circulation 2013; 128:1790.
4. Bussani R, De-Giorgio F, Abbate A, Silvestri F. Cardiac metastases. Journal of Clinical Pathology, 2007; 60(1), 27–34.
5. Hoey ET, Mankad K, Puppala S, Gopalan D, Sivananthan MU. MRI and CT appearances of cardiac tumours in adults. Clin Radiol 2009; 64:1214.

