



LIGA

DE LOS CASOS CLÍNICOS
2013

Ebook realizado por:



Con la colaboración de:



Título original:

Liga de los Casos Clínicos 2013

© 2013 Sociedad Española de Cardiología

ISBN: 978-84-695-8761-4

Recopilación de los casos presentados en la Liga de los Casos Clínicos realizada desde el mes de febrero hasta el mes de julio de 2013.

Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias o grabaciones en cualquier sistema de recuperación de almacenaje de información, sin el permiso escrito del titular del copyright.

Prólogo	7
Ganadores de las Jornadas	9
Clasificaciones	11
Casos clínicos de la Liga 2013	
• Masa auricular izquierda, un resultado inesperado	13
• Mujer con pérdida de conciencia	21
• Distrofia miotónica tipo 1, ¿marcapasos profiláctico o no?	27
• Focalidad neurológica en paciente con fiebre	33
• Insuficiencia cardíaca aguda en paciente portador de prótesis valvular	43
• Caso de asistolia general, diagnóstico diferencial	51
• Fiebre y masa en aurícula izquierda	57
• Dolor torácico y trastornos de la conducción	61
• Un corazón acorazado	69
• Mujer con disnea e hipertensión pulmonar	75
• Un síndrome congénito de diagnóstico tardío	79
• Disnea progresiva en paciente con infección por VIH	85
• Síncope y dolor torácico: Taquicardia en directo	91
• A la vejez, congénitas	99
• La edad no importa	105
• Paciente con estenosis aórtica y afectación multiorgánica	113
• Insuficiencia cardíaca y fibrilación auricular rápida	121
• Rotura cardíaca en infarto subagudo de miocardio	127
• Agentes quimioterápicos y sus efectos adversos cardiovasculares	133
• Arritmia y cardiopatía congénita en paciente de edad avanzada	139
• Dolor torácico en deportista de competición	145
• Diagnóstico de una anomalía congénita inusual para un motivo de consulta frecuente	153
• Disfunción valvular protésica y embarazo	161
• Dolor torácico punzante con elevación de troponina y etiología incierta	167
• Corazón grande, dedos pequeños	177
• Disnea con taquicardia de QRS ancho	183
• Un postparto imprevisto	191
• Pulso saltón y edema agudo de pulmón	199
• TAVI como alternativa a cirugía de recambio valvular	209
• Una consulta interesante	217
Otros casos	
• Embolismo múltiple. IAM y ACV simultáneos en pacientes con TVP	227
• Hemoptisis, cuando la causa está en el corazón	233
• Joven deportista con cardiopatía congénita	239

• Ictus: Cuando la anticoagulación no es suficiente	245
• Paciente con enfermedad mixta del tejido conectivo y disnea	253
• Insuficiencia cardiaca derecha de etiología no filiada	259
• El corazón tiene tabiques y mucho más	269
• Infarto agudo de miocardio y tromboembolismo pulmonar agudo en paciente sedentario... más que casualidad	275
• Vómitos tras consumo de cocaína	281
• ¿Una trombosis de prótesis o algo más?	289
• Parada cardiorrespiratoria reanimada en un niño de 12 años	299
• Fiebre y derrame pericárdico en la evolución de un IAM	305
• Friedrich, palpitaciones y ECG patológico	311
• Masa asociada a válvula aórtica bicúspide en paciente con amaurosis fugaz	317
• Déficit neurológico agudo en paciente con fibrilación auricular de reciente diagnóstico	323
• Paciente con síncope ¿cardiogénico?	329
• Un infarto... diferente	337
• Pericarditis constrictiva recidivante en paciente con pericardiectomía	345
• Diagnóstico casual de anomalía congénita	353
• Aneurisma de seno de Valsalva, de un hallazgo casual a algo más	359
• Taquicardia ventricular como debut de una miocarditis	365
• De corazones infiltrados y sus cicatrices inconfundibles	373
• Síncopes de esfuerzo en joven deportista: Una causa inusual	383
• Fiebre y bloqueo aurículo ventricular	391
• Complicaciones mecánicas del infarto agudo de miocardio	397
• Ictus isquémico y <i>shock</i> : Necesidad de una sospecha diagnóstica precoz	407
• Parada cardiaca reanimada	413
• Taquicardia bidireccional en paciente con dolor torácico	423
• Miocardiopatía hipertrófica obstructiva	431
• Hallazgo de anomalía coronaria. ¿Y ahora qué?	443
• Dolor torácico y anemia severa en paciente joven	451
• Mareo y larga espera	459
• Síndrome antifosfolípido como responsable de IAM y valvulopatía mitral que acaba en cirugía	467
• Complicaciones mecánicas del IAM: Rotura de septo interventricular	473
• Fiebre, astenia y pseudotaponamiento cardiaco	483
• A propósito de un caso de dolor torácico post-operatorio	489
• Fibroelastoma papilar como causa de IAo e ictus	497
• Dolor torácico punzante con elevación de troponina y etiología incierta	503
• Hipertensión arterial, una enfermedad con afectación sistémica	513
• Miocardiopatía dilatada, ¿origen isquémico? En paciente con enfermedad de Chagas	521
• Paciente con masa en ventrículo izquierdo y embolismo pulmonar	531



Dr. Vicente Bertomeu Martínez

Presidente de la Sociedad Española de Cardiología (SEC)

"Llegar juntos es el principio; mantenerse juntos es el progreso; trabajar juntos es el éxito" (Henry Ford)

Siempre que un trabajo se cierra de forma satisfactoria, inevitablemente, suelen surgir dudas sobre la conveniencia o no de emprender una segunda fase del mismo que ponga en riesgo lo logrado. Cuando el entusiasmo puede más que la cautela, la decisión de retomar esa tarea ha de pasar, no por conformarse con lo conseguido, sino más bien por estimular el espíritu que condujo al triunfo, incidiendo en el aprendizaje de los errores para corregir aquellos aspectos susceptibles de mejora. En definitiva, encarar la renovación como objetivo hacia la búsqueda de la excelencia.

Al finalizar la Liga de los Casos Clínicos 2012, los tres doctores miembros del jurado coincidieron con los responsables de tecnología de la Sociedad Española de Cardiología (SEC) en la conveniencia de realizar una segunda edición de esta original iniciativa. Como a buen seguro sabes si estás leyendo este prólogo, bajo el pretexto de un formato inspirado en una competición deportiva, los médicos participantes en la Liga tienen la oportunidad de repasar una colección de situaciones comunes de la práctica clínica, así como otras más excepcionales, pero todas ellas de incuestionable interés en la etapa formativa de un cardiólogo.

Una vez decidida la continuidad de la Liga, el reto de cara a 2013 era provocar una mayor implicación de tutores y residentes en la preparación y resolución de los casos, así como abrir el campo a profesionales de otras disciplinas implicadas en la prevención, diagnóstico y tratamiento de las enfermedades cardiovasculares. Llegada la hora del balance, y tras analizar los resultados de la competición, podemos estar razonablemente satisfechos por dos motivos fundamentales: 1) Los datos confirman que los participantes han priorizado el trabajo en equipo por encima de sus logros en la categoría individual; 2) El interés por la actividad se ha extendido más allá de la cardiología, como demuestra el hecho de que una de las ganadoras de jornada proceda de la especialidad de medicina familiar y comunitaria.

El futuro del proyecto de la Liga de los Casos Clínicos encaja plenamente en nuestra apuesta estratégica por el canal internet como medio preferencial en la formación de los profesionales de la salud. Gracias a la colaboración de Laboratorios Almirall en estos dos últimos años, desde la SEC hemos podido llevar a cabo este programa de aprendizaje en un formato innovador que se asienta sobre el cada vez más extendido concepto de gamificación, es decir, el uso del pensamiento y la mecánica de jugabilidad en contextos ajenos a lo estrictamente lúdico, como por ejemplo, la formación continuada en cardiología. Ojalá podamos mantener esta línea de esfuerzo conjunto hacia la formación de

calidad, basada siempre en criterios de innovación y creatividad. Como se desprende de la cita del industrial estadounidense Henry Ford con la que encabezó este prefacio, el trabajo en equipo nos complementa mutuamente, nos hace más fuertes y nos permite extraer lo mejor de cada uno. Sigamos por esa línea porque nos conducirá al éxito.

Solo me resta agradecer a todos vuestra participación en la Liga 2013 y despedirme presentándoos el libro electrónico con los casos clínicos recibidos que cumplieron los requisitos planteados por el jurado, un proyecto editorial colaborativo que además os aportará créditos de formación como autores de la publicación.

¡Os esperamos en la Liga 2014!

A handwritten signature in black ink, appearing to read "Huetomex". The signature is written in a cursive, flowing style with a long horizontal stroke extending to the left.

Jornada 1 y 2



Beatriz Jáuregui Garrido

Jornada 4



Pablo Robles Velasco

Jornada 3



Rosa María Agra Bermejo

Jornada 5



Elisabeth Mau

Jornada 6



Natalia Lorenzo Muñoz

Jornada 8



Edgardo Maxim Alania Torres

Jornada 10



Macarena Cano García

Jornada 7



Lena del Pilar Castro Figueroa

Jornada 9



Juan Francisco Cueva Recalde

Individual

1. José Antonio de la Chica Sánchez. Hospital General Carlos Haya (Málaga) 464 puntos
2. Pablo Robles Velasco. Hospital Universitario Alcorcón (Madrid) 452 puntos
3. Begoña Reina Monsó. Hospital General Carlos Haya (Málaga) 448 puntos
4. Ismael Vegas Vegas. Hospital General Carlos Haya (Málaga) 448 puntos
5. Daniel García Fuertes. Hospital Santa Bárbara de Puertollano (Ciudad Real) 445 puntos

Equipos (total créditos)

1. Hospital General de Ciudad Real 6.790 créditos
2. Hospital General Carlos Haya (Málaga) 4.001 créditos
3. Complejo Hospitalario Regional Reina Sofía (Córdoba) 2.336 créditos
4. Hospital Donostia- Donostia Ospitalea (Guipúzcoa) 2.332 créditos
5. Hospital Universitario y Politécnico La Fe (Valencia) 2.030 créditos

Equipos (media créditos)

1. Hospital General Carlos Haya (Málaga) 444,56 créditos
2. Hospital Hospital Santa Bárbara de Puertollano (Ciudad Real) 440 créditos
3. Hospital Montecelo (Pontevedra) 382 créditos
4. Hospital de Basurto - Basurtuko Ospitalea (Vizcaya) 376,67 créditos
5. Hospital Donostia- Donostia Ospitalea (Guipúzcoa) 333,14 créditos

Mejor caso clínico

Una consulta interesante. *José Rozado, Ana Fidalgo, Santiago Colunga, Fernando López, Elena Velasco, Irene Pichel, Manuel Barreiro, Juan Pablo Flórez, Elena Díaz, Federico Pun, Esmeralda Capín y Cecilia Corros.* Hospital Universitario Central de Asturias.

Premio a la Deportividad

Equipo del Hospital Santa Bárbara de Puertollano (Ciudad Real)

Masa auricular izquierda, un resultado inesperado

Sebastián Isaza Arana, Joaquín Szarvas Barbella, Beatriz Jáuregui Garrido
y Miriam Marín Torres

Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío (Sevilla)

Paciente varón de 31 años de edad, trabajador de la construcción. Sin alergias medicamentosas conocidas, exfumador de medio paquete/día durante 5 años, no bebedor excesivo, no consumidor de otros tóxicos. Sin antecedentes personales ni familiares de importancia.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Encontrándose previamente asintomático presenta dolor intenso, frialdad y palidez generalizada en mano izquierda de comienzo súbito (sin traumatismo previo) mientras realizaba sus labores diarias por lo que consulta a su centro de salud. Al no encontrar pulso radial ni cubital el paciente es derivado a nuestro hospital donde es valorado en urgencias por Cirugía Vasculuar que documenta oclusión aguda de arteria humeral por lo que se lleva a embolectomía urgente sin incidencias, se envía material embólico a estudio de anatomía patológica y se solicita valoración cardiológica y ecocardiografía.

A la exploración física el paciente se encuentra en buen estado general, consciente, orientado y colaborador. Bien hidratado y perfundido, eupneico en reposo y tolerando el decúbito. Afebril, TA: 110/70, FC 70xmin, auscultación cardiopulmonar normal, sin clínica de insuficiencia cardiaca. Herida de embolectomía en MSI sin datos de complicación. Resto de exploración física completamente normal.

Se realiza ecocardiografía transtorácica (ETT) a pie de cama en la que se evidencia masa en pared lateral de aurícula izquierda por lo que se ingresa a cargo de Cardiología para estudio.

Pruebas complementarias

- Análítica: Hemograma, coagulación y perfiles completos sin datos de mención.
- Electrocardiograma: Mantiene ritmo sinusal, no se encuentran alteraciones de la repolarización, trastornos de conducción o hallazgos sugestivos de crecimiento de cavidades.
- Rx de tórax: Silueta cardiaca dentro de la normalidad. Ausencia de patrón congestivo, no derrame pleural. No imágenes ocupantes de espacio en parénquima pulmonar.

- Ecocardiografía TT/TE + ECO 3D: Masa de 40x27 mm que ocupa toda la orejuela izquierda, protruye fuera de ella hacia la aurícula, presenta bordes irregulares con alguna zona de mayor ecogenicidad que sugiere fibrosis y en la superficie auricular presenta prolongación filamentososa y móvil de 12 mm con características de alto riesgo embólico. Las venas pulmonares izquierdas no están invadidas, con flujo normal. La ADA y ACX se aprecian en el surco AV debajo de la orejuela, sin estar invadidas. Válvula mitral, válvula aórtica y válvulas derechas normales. Ventrículo izquierdo de dimensiones, grosor de pared y contractilidad normales. Cavidades derechas normales. No derrame pericárdico.
- Resonancia magnética (RMN) cardiaca: Formación tisular en aurícula izquierda que ocupa completamente la orejuela y se prolonga en la cavidad auricular a modo de masa vegetante de contornos bien definidos, adherida a pared superior y lateral. Mide aproximadamente 4cm en su eje máximo que es craneocaudal. En plano cuatro cámaras mide aproximadamente 34x27mm. Aunque es colindante a ostium pulmonares estos permanecen permeables. No se relaciona con la válvula mitral ni con el septo interauricular. Tiene intensidad de señal homogénea e intermedia en todas las secuencias. En las secuencias de realce tardío se encuentra realce fino periférico anular que puede observarse en los mixomas. Sin alteraciones en espesor y contractilidad segmentaria y global ni alteraciones en la señal tisular o realce tardío en miocardio. Sin alteraciones anatómicas cardiovasculares.

Evolución clínica

Durante su estancia en planta de hospitalización el paciente permanece asintomático y sin presentar incidencias. En pruebas de imagen comentadas se realiza diagnóstico diferencial entre mixoma auricular de localización atípica vs. trombo.

En el estudio de anatomía patológica de material embólico se encuentra atipia celular de alto grado sugestiva de neoplasia maligna. Se consulta el caso con Cirugía Cardíaca y se acepta para resección de la masa bajo circulación extracorpórea llevando a cabo el procedimiento sin complicaciones. El estudio de anatomía patológica intraoperatorio confirma displasia de alto grado, se reseca orejuela izquierda en toda su extensión logrando márgenes libres de lesión.

Durante su estancia en UCI evoluciona favorablemente sin presentar incidencias y posterior a su estabilización pasa a planta de Cirugía Cardíaca. El estudio definitivo de anatomía patológica de la masa reseçada se reporta como Sarcoma Pleomórfico Indiferenciado, se realiza estudio de extensión con TAC toracoabdominal donde no se documentan lesiones metastásicas y se decide dar alta anticoagulado y realizar seguimiento ambulatorio con Oncología.

Dos semanas después de intervención quirúrgica el paciente reingresa por clínica compatible con Ictus de perfil embólico secundario a oclusión en tándem de arteria carótida interna izquierda y arteria cerebral media izquierda. Se trata satisfactoriamente mediante trombectomía mecánica y el paciente queda sin déficit neurológico residual; el estudio de anatomía patológica de material embólico confirma la etiología tumoral del mismo.

Queda ingresado posteriormente a cargo de Oncología, se repite ETT y estudio de extensión (RMN craneal, TAC toracoabdominal y gammagrafía ósea) documentándose recurrencia de la masa en aurícula izquierda con tamaño y características similares a las descritas en estudio prequirúrgico y presencia de metástasis cerebrales, pulmonares, hepáticas, suprarrenales y óseas. Se inicia quimioterapia con adriamicina.

A pesar de tratamiento quimioterápico el paciente presenta evolución desfavorable y fallece tres meses después de realizado el diagnóstico inicial.

Diagnóstico

- Sarcoma cardíaco pleomórfico indiferenciado con recidiva precoz después de resección quirúrgica.
- Enfermedad metastásica múltiple rápidamente progresiva.

Discusión

Al encontrarse frente a una masa cardíaca se debe realizar diagnóstico diferencial entre trombos, tumores primarios benignos o malignos y masas de origen metastásico. Aunque en algunas series recogidas en centros de alta complejidad la mayoría de los casos corresponden a tumores primarios¹ está bien establecido a lo largo de los años que la mayor parte de los casos documentados son trombos o metástasis. En concordancia con esta afirmación se ha calculado que globalmente los tumores cardíacos primarios tienen una incidencia de presentación que alcanza solo el 0,02% en grandes series de autopsias realizadas². Se estima que la mayoría de las masas intracardiacas son de origen metastásico alcanzando una incidencia calculada de 1,7-14% (20- 30 veces más frecuentes que los tumores primarios), siendo el carcinoma de pulmón seguido del cáncer de esófago, linfomas y cáncer de mama los tumores con más tendencia a generar metástasis cardíacas cuya localización característica es el epicardio³.

En torno al 80% de los tumores cardíacos primarios son de comportamiento benigno, de este grupo los mixomas son los tumores más representativos. Los tumores malignos como los sarcomas y linfomas se presentan en el 20% restante.

Las manifestaciones clínicas cardiológicas dependen fundamentalmente de la localización de la masa por lo que el espectro de presentación es amplio e inespecífico. En cuanto a las pruebas complementarias se sabe que el electrocardiograma es igualmente inespecífico ya que puede ser normal, presentar alteraciones de la conducción e incluso signos sugestivos de crecimiento de cavidades.

La ecocardiografía trastorácica aparte de ser rentable se constituye en la prueba diagnóstica inicial, básica y fundamental para la evaluación de las masas intracardiacas ya que aporta información con respecto a las características de la masa, localización, potencial embolígeno y afectación cardíaca funcional y estructural secundaria; la ecocardiografía trasesofágica aporta información más detallada de la masa y permite establecer diagnósticos diferenciales con más seguridad de cara a establecer la actitud

terapéutica. La resonancia magnética y el TAC cardiacos son pruebas complementarias que pueden aportar información adicional a los datos obtenidos mediante ecocardiografía.

La localización dentro de las cavidades cardiacas no sigue un patrón predeterminado aunque por norma general se ha establecido que los tumores benignos suelen ubicarse en aurícula izquierda y los malignos en aurícula derecha dentro de la aproximación inicial. Sin embargo los sarcomas cardiacos guardan particularidades en este sentido que cabe mencionar: Los angiosarcomas (los más frecuentes junto con los rabdomiosarcomas en la mayoría de las series publicadas) suelen ubicarse en aurícula derecha mientras que los leiomiomasarcomas (como el sarcoma pleomórfico indiferenciado descrito) suelen ubicarse en aurícula izquierda por lo que al encontrar una masa en esta ubicación es importante elevar la sospecha de que nos podamos encontrar ante un tumor maligno⁴; los tipos histológicos restantes como el rabdomiosarcoma y el fibrosarcoma no parecen tener una ubicación predilecta.

Una complicación importante asociada a las masas intracardiacas es el riesgo embolígeno que confieren. Se asume que las masas muy móviles, con prolongaciones o hallazgos compatibles con fibrina tienen un alto riesgo de embolización. En un estudio de casos y controles recientemente publicado se evaluó el potencial embolígeno de los tumores cardiacos primarios en 323 pacientes tratados mediante resección quirúrgica, se presentaron 80 casos (eventos embólicos en SNC principalmente) y 243 controles (ausencia de eventos embólicos), a partir de los datos obtenidos se establecieron cinco parámetros por medio de análisis de regresión que se relacionaron con la mayor probabilidad de presentar eventos embólicos, a cada parámetro se le confiere una puntuación: Localización en válvula aórtica (4 puntos), localización en aurícula izquierda (2 puntos), ausencia de regurgitación mitral (2 puntos), clase funcional I-II NYHA (2 puntos), tamaño tumoral <13,3 cm 3 (1 punto), entre mayor sea la puntuación más riesgo de embolización.

La supervivencia de los pacientes con sarcomas cardiacos es muy pobre, la mayoría de los pacientes fallecen entre los primeros 6-12 meses después de realizado el diagnóstico principalmente por enfermedad metastásica e independientemente del tratamiento recibido. Los leiomiomasarcomas son los que se asocian a peor pronóstico ya que son neoplasias con alto grado de displasia a nivel histológico.

El tratamiento de los pacientes con sarcomas cardiacos consiste fundamentalmente en resección quirúrgica de la masa cuando sea posible y quimioterapia adyuvante; en los centros especializados en este tipo de patología se recomienda igualmente la implementación de quimioterapia neo-adyuvante ya que se logra disminuir el tamaño tumoral previo a la cirugía lo cual está relacionado con mejor supervivencia. En caso de estar ante una masa irreseccable el tratamiento es fundamentalmente quimioterápico. Con respecto al trasplante cardiaco existen pocas series publicadas, se recomienda que esta no sea la opción de manejo inicial y se establece que cada caso sea analizado de forma particular antes de plantear trasplantar a este tipo de pacientes puesto que los pocos casos con mayor supervivencia que la referida previamente se tratan principalmente de tumores de bajo grado histológico.



Figura 1: Anatomía patológica macro

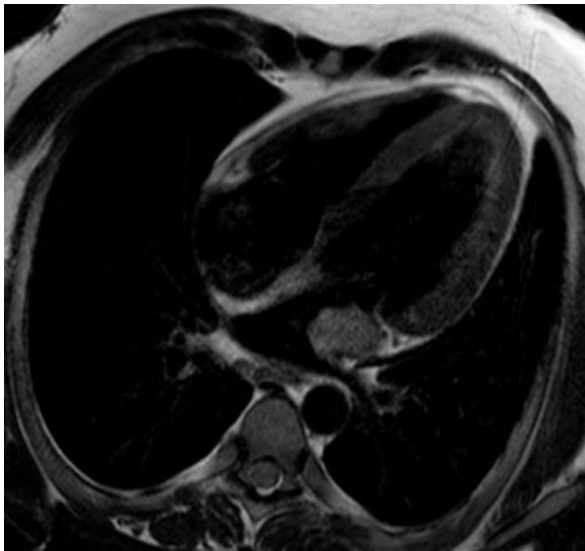


Figura 2: Cardio RMN

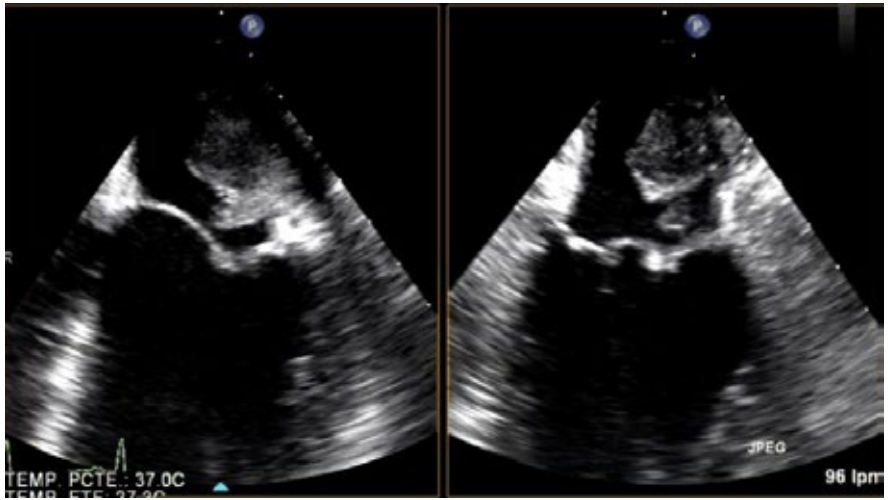


Figura 3: ETE

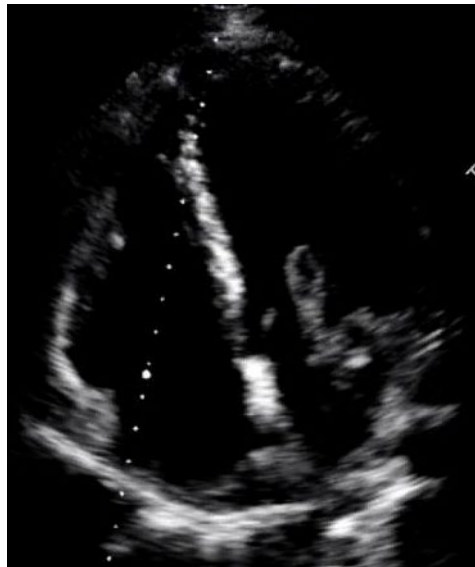


Figura 4: ETE inicial



Bibliografía

1. Agaimy A, Rösch J, Weyand M, Strecker T. Primary and metastatic cardiac sarcomas: a 12-year experience at a German heart center. *Int J Clin Exp Pathol* 2012;5(9):928-938.
 2. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;77 (1):107.
 3. 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(10):1027.
 4. Etschmann B, Krombach G, Böning A, Gattenlöhner S. Pleomorphic highgrade sarcoma of the heart mimicking cardiac myxoma. *BMJ Case Reports* 2012; doi:10.1136/bcr.12.2011.5277.
 5. ElBardissi AW, Dearani JA, Daly RC, Mullany CJ. Embolic potential of cardiac tumors and outcome after resection: a case-control study. *Stroke*. 2009;40:156-162.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Las manifestaciones clínicas cardiológicas secundarias a la presencia de una masa cardiaca dependen de:

- a. Localización del tumor
- b. Extensión cardiaca del tumor
- c. Histología del tumor
- d. Edad del paciente

Pregunta 2: El riesgo embolígeno asociado a la presencia de una masa cardiaca es mayor cuando:

- a. Se localiza en válvula aórtica
- b. Se localiza en aurícula izquierda
- c. El volumen del tumor es menos que 13,3 mm³
- d. Se localiza en aurícula derecha

Pregunta 3: El sarcoma pleomórfico indiferenciado es un tipo de leiomioma, estos se ubican principalmente en:

- a. Aurícula izquierda
- b. Aurícula derecha
- c. Ventriculo izquierdo
- d. Ventriculo derecho

Pregunta 4: Después de realizado el diagnóstico los pacientes con sarcoma cardiaco generalmente fallecen:

- a. En 6-12 meses
- b. En 13-24 meses
- c. En tres años
- d. En cinco años

Pregunta 5: El compromiso oncológico cardiaco es principalmente de origen metastásico. ¿Cuál es el tumor primario que más genera metástasis cardiacas?

- a. Pulmón
- b. Esófago
- c. Linfoma
- d. Hígado

Respuestas al cuestionario: 1: a, 2: a, 3: a, 4: a, 5: a

Mujer con pérdida de conciencia

Lena del Pilar Castro Figueroa, Tatiana Matajira Chía, Juan Francisco Cueva, Guillermo Eusse, José Jonathan Montoya, Miguel Martínez, Pablo Revilla Martí y Silvia Silva
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

Mujer de 52 años quien mientras hacía la cama, de manera brusca, presenta pérdida de conciencia, aparentemente sin claro pródromos.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

HTA, síndrome de túnel carpiano, tabaquismo activo (5 cigarrillos/día), sin antecedentes familiares de muerte súbita, y en tratamiento habitual con tibalona y multivitamínico.

La pérdida de conciencia, duró unos dos minutos, con desviación de la mirada, salivación y relajación de esfínter vesical. La paciente refiere sentirse rara ese día. Su esposo que estaba en casa, ha escuchado una respiración ruidosa y la encuentra en el suelo. Al despertar refiere epigastralgia y náuseas, negando en todo momento dolor torácico o de extremidades, ni sensación de fatiga ni sudoración.

La paciente se presenta alerta, consciente y orientada. TA 120/80 mmHg. CC: No ingurgitación yugular a 45º, no soplos carotídeos. AC: Ruidos cardíacos rítmicos a 90x' sin soplos ni extratonos. AP: Normoventilación. Abdomen: Anodino. EEII: No edemas y pulsos pedios conservados y simétricos.

En la valoración inicial de urgencias se realiza TAC cerebral que es normal y se evidencia en ECG (Figura 1) descenso del ST de 1mm en V3 y DIII, con rectificación del ST en V4-V6 y DII. Presenta troponina I inicial de 0,31 ng/mL (0,01-0,04 ng/mL), CPK 492 U/L (26 y 140), CK-MB 24 U/L (0-10), se inicia doble antiagregación, anticoagulación y es remitida a nuestro hospital.

Pruebas complementarias

- Bioquímica: Glucosa 95 mg/dL, creatinina 0,68 mg/dL, proteínas totales 6,96 g/dL, colesterol total 185 mg/dL, colesterol LDL 103 mg/dL, colesterol HDL 45 mg/dL, AST 44 U/L. ALT 81 U/L, sodio 143 mEq/L, potasio 4,56 mEq/L.
- Hemograma: HGB 14,6 g/dL, HCT 42,6 %, leucocitos 9 mil/mm³, plaquetas 270 mil/mm³.
- Electroencefalograma: Registro sin anomalías valorables de acuerdo con los estándares y para el momento de la exploración.

- Doppler transcraneal: No se detectan anomalías. Hay un ligero incremento del grosor del complejo íntima media en ambos ejes carotídeos sin repercusión sobre el flujo. No hay alteraciones en el estudio vertebrobasilar.

Evolución clínica

Desde su primera valoración la paciente permaneció asintomática. Presenta un pico de marcadores de necrosis miocárdica: CPK 616 U/l, CK-MB 30 U/l, TnI 3,6 ng/ml. En el ECG de control, se normaliza el segmento ST evolucionando a aplanamiento-inversión de ondas T en cara lateral. Se solicitó cateterismo cardiaco, que se realiza el día siguiente, en el que se objetivan arterias coronarias lisas sin lesiones angiográficamente significativas (Figura 2) y VI no dilatado con discinesia de segmentos basales y medios (sin seguir una distribución coronaria), que condiciona depresión ligera de la contractilidad (FEVI 49%) (Figura 3).

En planta fue valorada por el Servicio de Neurología quien solicitó resonancia magnética cerebral que evidencia foco de gliosis en localización temporal derecha, considerando posible epilepsia generalizada y plantean inicio de tratamiento con levetiracetam con controles ambulatorios.

Por parte del Servicio de Cardiología, se realizó estudio ecocardiográfico transtorácico de control a la semana del inicio del cuadro en el cual se evidenció un VI no dilatado con función sistólica conservada y sin asimetrías segmentarias. Ante la estabilidad clínica de la paciente, se decide alta hospitalaria. En el primer control tras el alta, la paciente permanece asintomática.

Diagnóstico

- Síndrome de Tako-tsubo (variante discinesia medio ventricular)
- Posible epilepsia generalizada

Discusión

El síndrome de Tako-tsubo (STK) fue reconocido por primera vez en pacientes japoneses y descrito por Sato et al. Se caracteriza porque en la mayoría de los casos se presenta en relación con una situación de estrés, incluyendo convulsiones y status epilépticos, con clínica y electrocardiograma compatibles con infarto agudo de miocardio y discreta elevación de marcadores de necrosis miocárdica. De forma típica, se produce una discinesia apical transitoria del ventrículo izquierdo que se recupera en días o semanas, y que no está asociado con lesiones coronarias significativas. Su etiología no está clara y entre los posibles mecanismos, se postulan el espasmo de las arterias epicárdicas, la disfunción microvascular o el aturdimiento miocárdico inducido por la descarga catecolaminérgica.

Se ha descrito una nueva variante, el síndrome de discinesia medioventricular transitoria con hipercinesia del ápex (síndrome de Tako-tsubo invertido) que corresponde hasta el

40% de los STK y comparte todas las características del STK, diferenciándose solamente en que las alteraciones de la contractilidad afectan únicamente a los segmentos medio-ventriculares y no a los apicales.

Varios mecanismos han sido propuesto para explicar las diferencias entre las formas de presentación del STK que incluyen diferencias en la localización anatómica de los receptores adrenérgicos, el grado de actividad simpática y la susceptibilidad a la estimulación simpática.

En cuanto a su asociación con convulsiones, en una reciente revisión de 59 casos, se observó una predilección por el sexo femenino y dentro de su presentación clínica destaca la ausencia del dolor torácico, lo cual se ha sugerido que podría ser por el periodo post-ictal, así mismo se observó la presentación del primer episodio convulsivo con STK y cuatro casos de episodios repetitivos de STK asociado a una convulsión remarcando la importancia de mantener la sospecha diagnóstica de la patología neurológica y a instauración de su tratamiento. La frecuencia de STK después de un episodio convulsivo está alrededor del 1%.

En cuanto al tratamiento, no existen guías que estandaricen un protocolo a seguir, sin embargo, se recomienda tener un especial control de los pacientes ancianos, diabéticos e hipotensos; pautar la anticoagulación en caso de fibrilación auricular o trombo ventricular y evitar los vasoconstrictores en presencia de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

El pronóstico de los pacientes con STK es generalmente favorable, sin embargo, hay reportes de complicaciones fatales tales como ruptura de pared libre del VI, ictus embólico por trombo a nivel del VI. Así mismo, la insuficiencia cardiaca con o sin edema agudo de pulmón es la complicación clínica más frecuentemente reportada (30%). Se cree que los datos de mortalidad de esta entidad están subestimados, pero la mayoría de las publicaciones concluyen que se trata de una entidad con evolución favorable en la mayor parte de los casos. También se ha reportado una tasa de recurrencia hasta del 10%, donde los mecanismos que subyacen a la susceptibilidad de la misma no están aún esclarecidos.

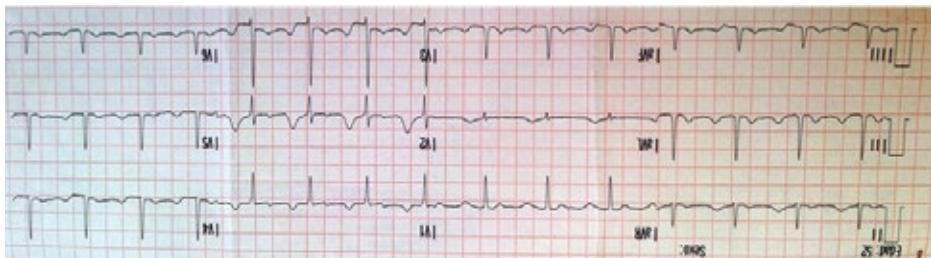


Figura 1



Figura 2

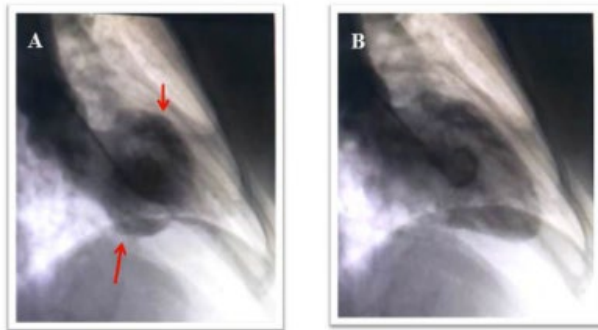


Figura 3: A: Sístole. Flechas muestran la discinesia medio ventricular. B: Diástole.

Bibliografía

1. Sato H, Tateishi H, Uchida T. Takotsubo-type cardiomyopathy due to multivessel spasm. En: Kodama k, Haze K, Hon M, editores. Clinical aspect of myocardial injury: from ischemia to heart failure (japonés). Tokyo: Kagakuhyouronsya; 1990. p. 56-64.K.
2. Gianni M, Dentali F, Grandi AM, Sumner G, Hiralal R, Lonn E. Apical ballooning syndrome or takotsubo cardiomyopathy: a systematic review. Eur Heart J. 2006; 27:1523-9.
3. Surapaneni P, Vittala SS, Vinales KL, Najib MQ, Chaliki HP. Atypical presentation of takotsubo cardiomyopathy. Eur J Echocardiogr. 2011 Apr;12(4)E31.

4. Dupuis M, van Rijkevorse K, Evrard F, Dubuisson N, Dupuis F, Van Robays P. Takotsubo syndrome (TKS): A possible mechanism of sudden unexplained death in epilepsy (SUDEP). *Seizure*. 2012 Jan;21(1):51-4.
 5. Akashi YJ, Goldstein DS, Barbaro G, Ueyama T. Takotsubo cardiomyopathy: a new form of acute, reversible heart failure. *Circulation*. 2008 Dec 16;118(25):2754-62.
 6. Núñez-Gil JJ, Molina M, Bernardo E, Ibañez B, Ruiz-Mateos B, García-Rubira JC, et al. Tako-tsubo syndrome and heart failure: long-term follow-up. *Rev Esp Cardiol*. 2012 Nov;65(11):996-100.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: La complicación más frecuente del síndrome de Tako-tsubo es:

- a. Insuficiencia cardiaca
- b. Tormenta arrítmica
- c. Ruptura de pared ventrículo izquierdo
- d. Ninguna de las respuestas es correcta

Pregunta 2: Respecto al síndrome de Tako-tsubo, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es falsa?

- a. La discinesia medio ventricular representa el 60% de los casos
- b. Los episodios de recurrencia son muy raros
- c. El STK corresponde al 30% de los pacientes que ingresan con sospecha de un SCA
- d. Todas las respuestas son falsas

Pregunta 3: En cuanto a su relación con episodios convulsivos, ¿cuál es verdadera?:

- a. La presencia de dolor torácico no es habitual
- b. Son frecuentes las recurrencias de STK con epilepsia
- c. La frecuencia de STK después de una convulsión esta alrededor del 10%
- d. Hay una mayor predominio en varones

Pregunta 4: Respecto a las pruebas diagnósticas, ¿cuál es verdadera?

- a. El ecocardiograma es la herramienta para diagnóstico y evolución
- b. El estudio coronariográfico no afecta el tratamiento
- c. La resonancia cardiaca es el gold estándar
- d. Todas las respuestas son verdaderas

Pregunta 5: Respecto al tratamiento del STK, ¿cuál es verdadera?

- a. Es importante el tratamiento con vasoconstrictores en las variantes típicas
- b. Se debe pautar anticoagulación a todos los pacientes al alta
- c. Existen guías de manejo específicas para el STK
- d. Ninguna de las respuestas es verdadera

Respuestas al cuestionario: 1:a, 2:d, 3:a, 4:a, 5: d

Distrofia miotónica tipo 1, ¿marcapasos profiláctico o no?

Miriam Marín Torres y Antonio Grande Trillo
Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío (Sevilla)

Paciente que es derivado a consultas de Cardiología desde Neurología para valoración.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes familiares: Madre con lengua plicata sin parálisis facial. Dos hermanos y dos sobrinos con síndrome de Steinert. Dos hijos sanos.

Historia actual: El paciente presenta nuevas alteraciones en el electrocardiograma (ECG) consistentes en PR de 280 milisegundos (msg), QRS de 150 msg, con imagen de bloqueo completo de rama izquierda (BCRI) (Figura 2).

Electrocardiograma dos años antes sin alteraciones de la conducción (Figura 1). Es valorado ambulatoriamente en consultas de Cardiología, se solicita implante de marcapasos.

El paciente niega síncope, presíncope, palpitaciones u otra sintomatología.

Pruebas complementarias

- ECG a su ingreso: Ritmo sinusal a 75 lpm. PR 240-280 msg. QRS de 150 msg. BCRI (Figura 2).
- ECG en consultas de Neurología del año 2010: Ritmo sinusal a 70 lpm. PR 180-200 msg. QRS de 80 msg. No alteraciones de la conducción intraventricular (Figura 1).
- Analítica: Glucosa, iones y función renal normal. No anemia ni leucopenia. Plaquetopenia de 84.000 plaquetas mm³.
- Ecocardiografía transtorácica: Ventriculo izquierdo no dilatado ni hipertrófico. Aurícula izquierda no dilatada. Válvula mitral de velos finos no engrosados con jet de insuficiencia ligera central. Patrón de llenado mitral con onda E>A. Válvula aórtica trivalva con adecuada apertura y cierre. Raíz aórtica y aorta ascendente de tamaño normal. Fracción de eyección de ventriculo izquierdo conservada sin defectos segmentarios de la contractilidad. Cavidades derechas normales en tamaño y función. Insuficiencia tricuspídea ligera dirigida a nivel medial con gradiente auriculoventricular de 17 mmHg, que permite estimar una presión arterial pulmonar

de 30 mmHg. Insuficiencia pulmonar trivial. Vena cava no dilatada que no colapsa. No derrame pericárdico.

- Rx de tórax: Silueta cardiaca en el límite de la normalidad sin alteraciones a nivel de parénquima pulmonar. No derrame pleural.

Evolución clínica

El paciente ingresa de forma programada para implante de marcapasos por aparición en el ECG de alteraciones de la conducción que previamente no estaban presentes sin asociarse estas a cardiopatía estructural.

Diagnóstico

Enfermedad de Steinert con alteraciones de la conducción, subsidiarias de estimulación definitiva.

Discusión

La distrofia miotónica tipo 1 es la distrofia muscular más frecuente en adultos. Es de herencia autosómica dominante con una penetrancia variable, realizándose su diagnóstico mediante estudio genético. La enfermedad asocia debilidad progresiva y atrofia de la musculatura con otras manifestaciones como: Cataratas subcapsulares, diabetes mellitus, hipogammaglobulinemia, retraso mental y cardiopatía.

La cardiopatía incluye la degeneración del sistema de conducción y la fibrosis miocárdica, que crea un sustrato para arritmias reentrantes contribuyendo a la disfunción ventricular que puede existir en estos pacientes. Otras manifestaciones incluyen el alargamiento del PR, ensanchamiento del QRS, disfunción sinusal y distintos grados de bloqueo auriculoventricular, bloqueo de rama o taquiarritmias tanto auriculares como ventriculares (entre ellas es frecuente la taquicardia rama-rama).

Las alteraciones de la conducción propias de esta patología así como el aumento del riesgo de muerte súbita hacen plantearse la utilidad de dispositivos incluyendo marcapasos y desfibriladores. Los últimos documentos al respecto aportan cierta evidencia a favor de que para pacientes con intervalo Hisventrículo (HV) prolongado, el marcapasos protege de bradiarritmias y con ello de la muerte súbita. Por ello, el implante de marcapasos tiene una indicación IIa según las guías de la *American College of Cardiology/American Heart Association/Heart Rhythm Society (ACC/AHA/HRS)* de 2008, siendo planteable también para cualquier grado de alteración de la conducción auriculoventricular en ausencia de síntomas (indicación IIb) mientras que en las guías de estimulación europeas de 2007, si se añade algún grado de bloqueo fascicular, a pesar de no tener síntomas la indicación es IIa.

Los hallazgos de taquiarritmias ventriculares hacen pensar en el desfibrilador automático implantable (DAI) como medida profiláctica en algunos pacientes. Muchos autores en recientes estudios^{1,2,3} proponen una estratificación del riesgo arrítmico ante la alta prevalencia de muerte súbita, especialmente en pacientes con PR mayor de 240 ms y

QRS mayor de 120 ms³. Sin embargo, la efectividad del DAI en cuanto a la reducción de la mortalidad en estos pacientes es desconocida en la actualidad. La progresiva insuficiencia respiratoria ocasionada por la progresión de la enfermedad puede limitar el beneficio del implante del DAI en cuanto a prevención de muerte súbita^{1,2,3}.



Figura 1: ECG 1

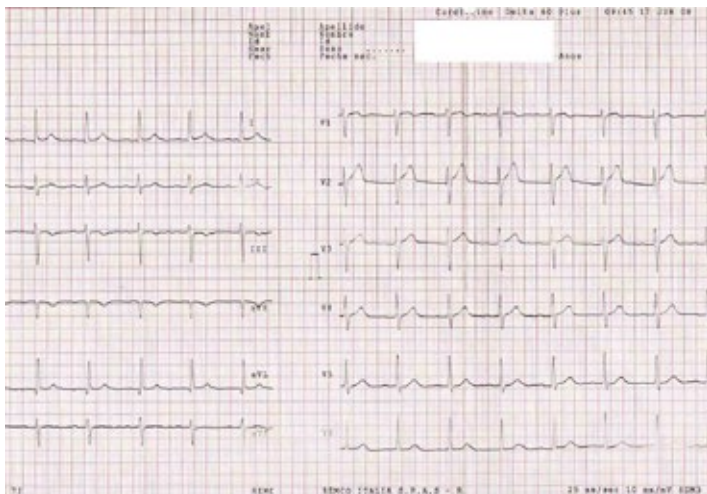


Figura 2: ECG 2

1. McNally EM, Sparano D. Mechanism and management of the heart in myotonic dystrophy. *Heart* 2011;97:1094-100.
 2. Groh WJ, Groh R, Saha C, Kincaid JC, Simmons Z, Ciafaloni E, et al. Electrocardiographic abnormalities and sudden death in myotonic dystrophy type 1. *N Engl J Med* 2008;358:2688-97.
 3. Facenda Lorenzo M, Hernández Alfonso J, et al. Cardiac manifestation in myotonic dystrophy type 1 patients followed using a standard protocol in a specialized unit. *Rev Esp Cardiol* 2013; 66(3): 193-197.
 4. Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *European Heart Journal* 2007.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cómo se diagnostica la distrofia miotónica tipo 1 o enfermedad de Steinert y qué tipo de herencia tiene?

- a. Electromiografía y autosómica dominante.
- b. RMN vertebral para ver la afectación de las astas anteriores medulares y autosómica recesiva.
- c. Mediante el estudio genético en pacientes con fenotipo y clínica sugestivos y/o antecedentes familiares y autosómica dominante.
- d. Mediante el test de percusión en eminencia tenar que desencadena una contracción involuntaria mantenida y autosómica recesiva.

Pregunta 2: ¿Qué cardiopatía es más común encontrar en pacientes con distrofia miotónica tipo 1?

- a. Las más comunes son los trastornos de la conducción, arritmias y miocardiopatía
- b. Alteración de la función diastólica por falta de relajación
- c. Prolapso mitral
- d. Taquicardia ventricular por reentrada rama-rama

Pregunta 3: ¿Está indicado en este paciente el implante de un marcapasos definitivo tal como se indicó en nuestro paciente?

- a. Pese al hallazgo de un PR de 280 ms y un BCRI, la ausencia de síntomas contraindica la necesidad de estimulación definitiva.
- b. Con el ECG de superficie de nuestro paciente y tratándose de una enfermedad neuromuscular podría estar indicada la estimulación definitiva pese a la ausencia de síntomas.
- c. Solamente estaría indicado en el caso de encontrarse un mayor grado de bloqueo aurículoventricular.

- d. El mal pronóstico de la enfermedad a medio plazo contraindica el uso de cualquier dispositivo.

Pregunta 4: ¿Estaría indicado realizar una estratificación del riesgo arrítmico (Holter y estudio electrofisiológico) en nuestro paciente?

- a. En nuestro paciente no parece indicado dado que está asintomático, con función ventricular normal y sin haberse documentado taquiarritmias ventriculares ni síntomas (síncope o palpitaciones).
- b. Ante la alta prevalencia de taquiarritmias ventriculares por reentrada rama-rama estaría indicado para ablacionar directamente la rama derecha.
- c. Todos los casos de muerte súbita en la enfermedad de Steinert se producen por trastornos avanzados de la conducción aurículoventricular, por lo que con la estimulación definitiva el problema queda resuelto y no es necesario plantearse estudio electrofisiológico en ningún caso.
- d. Al ser la muerte súbita la segunda causa de mortalidad, hay una gran evidencia a favor del implante del DAI en estos pacientes.

Pregunta 5: ¿Cuándo está indicado implante de DAI en el síndrome de Steinert?

- a. Nunca.
- b. Como el sustrato de las muertes súbitas de estos pacientes es siempre por reentrada rama-rama, lo indicado sería realizar un estudio electrofisiológico con ablación de la rama derecha y nunca el implante de un DAI.
La documentación de casos de muerte súbita por taquiarritmias ventriculares hace pensar que estos pacientes pueden beneficiarse del implante de un DAI, pero su efecto sobre la supervivencia es desconocido.
- c. Al ser la muerte súbita la segunda causa de mortalidad, hay una gran evidencia a favor del implante de DAI en estos pacientes.

Respuesta al cuestionario: 1: c, 2: a, 3: b, 4: a, 5: c

Focalidad neurológica en paciente con fiebre

María Lasala Alastuey, Elena Rivero Fernández, Ana Marcén Miravete, Esther Sánchez Insa, Carlos Sanz Bescós, Santiago Laita Monreal, Georgina Fuertes Ferré, Mar Erdociaín Perales, Ernest Spitzer Cano, Isabel Molina Borao y Javier Urmeneta Ulloa
Hospital Universitario Miguel Servet (Zaragoza)

Mujer de 63 años, presenta cuadro clínico de tres meses de evolución consistente en picos febriles con tiritona, astenia intensa, hiporexia y pérdida de 7 kg de peso. Previamente había precisado manipulación dental (implantes osteo-integrados).

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Sin antecedentes médicos de interés, sin factores de riesgo cardiovascular, no hábitos tóxicos ni antecedentes quirúrgicos, sin alergias medicamentosas conocidas.

En los análisis de sangre realizados por médico de atención primaria destaca anemia normocítica y en orina leucocituria y hematuria persistente, por lo que se inició tratamiento con sales ferrosas y dos ciclos de 10 días de tratamiento con ciprofloxacino 400 mg/12h, con un mes de diferencia entre ambos, consiguiendo mejoría del estado general y desaparición de la fiebre, la cual reaparece 7 días tras la terminación del último ciclo de tratamiento.

De forma brusca presenta cuadro de afasia motora, parálisis facial izquierda y pérdida de fuerza de miembro superior izquierdo; la clínica neurológica era fluctuante y recidivante, persistiendo debilidad residual en miembro superior izquierdo, y tras acudir a Urgencias se le ingresa en el Servicio de Neurología para estudio.

A la exploración física al ingreso: TA 110/60 mmHg, FC 90 lpm, sat O₂ 98% basal. Consciente, orientada, reactiva, perceptiva. No adenopatías palpables. Auscultación cardiaca: tonos cardiacos rítmicos a 85 lpm, soplo pansistólico de intensidad III/VI a nivel de foco mitral, irradiado a axila. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado. Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación, no se palpan masas ni megalias. Extremidades inferiores: sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

Exploración neurológica en Urgencias destacaba: Afasia motora muy leve, parálisis facial izquierda central y paresia de miembro superior izquierdo con fuerza 4/5.

Pruebas complementarias

- Análítica de sangre: Función renal normal con GRF MDRD-4 79,27 ml/min/1,73 m², iones normales. VSG de hasta 62 mm/hora. PCR máxima de 4,65 mg/dl. Procalcitonina máxima de 1,08 ng/ml. Función hepática normal: FA 62U/l, GGT 41U/l, GOT 17 U/l, GPT 20U/l, LDH 222 U/l. Respecto al hemograma: Leucocitos 6600/μl con 64% de neutrófilos. Hemoglobina de 10,1 g/dl, VCM 91,80 fL, CHM 34 pg. Plaquetas 13.600 0/ mcl.
- ECG: Ritmo sinusal a 90 lpm, PR normal, QRS normal, eje 60º, sin alteraciones de la repolarización.
- Rx de tórax: Silueta cardiomedial sin alteraciones, sin hallazgos pleuroparenquimatosos de evolución aguda.
- TAC cerebral: No se aprecian lesiones ocupantes de espacio ni desplazamientos de la línea media. No se aprecian lesiones isquémicas o hemorrágicas agudas. Sistema cisternal y ventricular sin alteraciones. Sin hallazgos radiológicos significativos (Figura 2).
- TAC toracoabdominal: Hepatoesplenomegalia, mioma uterino. Resto de la exploración sin hallazgos significativos.
- Doppler transcraneal y eco-doppler de troncos supraaórticos: Normal, sin hallazgos.
- Punción lumbar: Bioquímica de líquido cefalorraquídeo (LCR): Sin alteraciones. Serología LCR: Lúes, Borrelia y Brucella negativos. Microbiología LCR: Gram de LCR no se observan microorganismos. DNA de virus herpes simple y varicela zoster por PCR negativo.
- Serología de suero/plasma: Sin hallazgos respecto a lúes, hepatitis B y C, VIH, citomegalovirus, varicela-zoster, Epstein-Barr, Borrelia burgdorferi.
- Microbiología. Hemocultivos: Cocobacilos grampositivos en cadenas (en 2 de 2 muestras enviadas inicialmente) con aislamiento finalmente de Abiotrophia defectiva, de sensibilidad intermedia a penicilina (CMI 0,25), sensible al resto de antibióticos testados. Urocultivo: Negativo.
- Ecocardiografía transtorácica y transesofágica: Ventrículo izquierdo no dilatado, hiperdinámico, FEVI 80%. Aurícula izquierda no dilatada. Válvula mitral: Prolapso del festón P1 del velo posterior. Imagen de 8x6 mm en cúspide de festón A1 del velo anterior, con movimiento anárquico, zonas ecolucentes en su interior, sugestiva de vegetación endocárdica. Insuficiencia mitral severa hacia septo y pared anterior que invierte el flujo en venas pulmonares. Patrón de llenado restrictivo con datos de presión telediastólica elevada. Válvula y flujo aórtico normal. Raíz aórtica de dimensión normal. Cavidades derechas normales, no se detecta IT que permita estimar PAP. No derrame pericárdico (Figura 2, Vídeo 1 y Vídeo 2).

Evolución clínica

Ante los hallazgos ecocardiográficos de endocarditis sobre válvula mitral (con prolapso del festón P1 de velo posterior y vegetación en cúspide de festón A1 de velo anterior) con insuficiencia mitral severa con datos de repercusión hemodinámica, y datos sugestivos de tratarse de una regurgitación valvular severa aguda (ausencia de dilatación de cavidades izquierdas) con cuadro de probable embolismo periférico a nivel cerebral (con pruebas complementarias de estudio neurológico normal), se decidió traslado a Unidad Coronaria para control evolutivo inicial: Durante cinco días de estancia en dicha unidad, la paciente permaneció hemodinámicamente estable, sin precisar drogas vasoactivas, manteniéndose normotensa y en ritmo sinusal a 90-100 lpm. Función renal conservada, con buena respuesta

diurético a dosis bajas sin presentar signos clínicos ni radiológicos de insuficiencia cardiaca. Desde el punto de vista neurológico: Glasgow 15, persistencia de paresia facial izquierda central y con mejoría de fuerza y sensibilidad de extremidad superior izquierda hasta su normalización. Posteriormente fue trasladada a planta de Cardiología para control evolutivo.

La paciente estuvo desde el inicio en seguimiento por la Unidad de Enfermedades Infecciosas: Inicialmente, ante la sospecha clínica de endocarditis de tres meses de evolución y los hallazgos en hemocultivos de cocobacilos gram positivos en cadenas (sospecha de estreptococos), se inició antibioterapia empírica con ceftriaxona (2 g iv/24 horas) asociado a gentamicina (3 mg/kg/día iv/24 horas) y vancomicina (30 mg/kg/día iv en 2 dosis/24h), consiguiéndose rápida desaparición de fiebre.

Una vez identificado el germen en los hemocultivos como abiotrophia defectiva, tras 10 días con tratamiento empírico, se decidió modificar antibioterapia a ampicilina (2g/4h) + ceftriaxona (2 g/12h), que debieron suspenderse tras reacción urticariforme secundaria a su administración. El nuevo régimen de antibióticos consistió en vancomicina + gentamicina, con negativización de fiebre y de los hemocultivos, recomendándose un total de seis semanas de antibioterapia.

Tras dos semanas de tratamiento antibiótico se realizó nuevo ecocardiograma transesofágico, con hallazgos superponibles al inicial: Persistencia de insuficiencia mitral severa, prolapso del festón P1 e imagen sugestiva de endocarditis sobre el festón A1. A las 4 semanas del inicio de la antibioterapia se realizó cirugía programada de sustitución valvular mitral por prótesis mecánica St Jude nº 29, sin preservación del aparato subvalvular posterior. Transcurriendo todo el procedimiento sin incidencias.

Buena evolución en postoperatorio en UCI y en planta de Cirugía Cardiaca sin arritmias, con retirada precoz de inotropos y ventilación mecánica, función renal normal y ausencia de fiebre. De acuerdo con la Unidad de Enfermedades Infecciosas se decidió suspender tratamiento antibiótico 6 semanas después de su inicio, tras comprobar microbiología negativa en muestra de válvula cardiaca, con realización de hemocultivos de control tras 48 horas (que resultaron negativos) y seguimiento posterior en sus Consultas Externas.

Previo al alta se realizó ecocardiograma transtorácico comprobando normofunción protésica mitral y ausencia de imágenes sugestivas de endocarditis.

Asintomática y estable fue dada de alta hospitalaria. Se ha realizado seguimiento en consultas externas sin incidencias.

Diagnóstico

- Endocarditis infecciosa sobre válvula mitral nativa (con prolapso valvular del festón p1 del velo posterior y vegetación endocárdica en festón a1 del velo anterior) con insuficiencia mitral severa con repercusión hemodinámica.
- Accidente cerebro vascular de probable origen embólico.

Discusión

La endocarditis infecciosa (EI) es una patología inflamatoria del endocardio parietal y/o valvular secundario a fenómenos infecciosos, la cual puede tener consecuencias graves para el individuo. Se caracteriza por la presencia de vegetaciones compuestas de plaquetas, fibrina, microorganismos y células inflamatorias. La patogénesis de esta enfermedad engloba una secuencia de eventos: El flujo sanguíneo turbulento presente en algunas enfermedades cardiacas produce un daño endotelial, que causa un depósito de plaquetas y fibrina, llevando a la formación de una endocarditis trombotica no bacteriana.

Si en este momento se produce una bacteriemia, las bacterias pueden adherirse a esta lesión y proliferar, dando lugar a una vegetación, la lesión típica de la EI¹.

La incidencia de la endocarditis infecciosa varía de un país a otro dentro de los 3-10 episodios/100.000 personas-años, afectando más a los varones que a las mujeres. El perfil epidemiológico de la EI ha cambiado considerablemente en los últimos años, especialmente en los países industrializados.

La EI, que una vez fue una enfermedad que afectaba a los adultos jóvenes con enfermedades valvulares (en su mayoría reumáticas), ahora afecta a pacientes mayores que más a menudo sufren EI como resultado de procedimientos relacionados con la asistencia sanitaria, tanto en pacientes sin enfermedad valvular previa como en los pacientes con válvulas protésicas. Un reciente análisis sistemático demostró una mayor incidencia de EI asociada a válvula protésica, un aumento en los casos con prolapso de la válvula mitral subyacente y una reducción en aquellos con cardiopatía reumática subyacente.

Han surgido nuevos factores predisponentes (válvulas protésicas, esclerosis degenerativa de una válvula, abuso de drogas intravenosas) asociadas a un mayor uso de procedimientos invasivos con riesgo de bacteriemia, lo que resulta en EI asociada a la asistencia sanitaria.

Nuestro caso clínico se trata de una paciente con endocarditis infecciosa sobre válvula nativa, adquirida en la comunidad, con antecedente de manipulación dentaria (según refería la paciente, con correcto tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico tras implante dentario, aunque no lo podía asegurar ni conseguía recordar la pauta de tratamiento que se estableció) y con patología cardiaca predisponente, pues presentaba prolapso valvular a nivel del festón P1 del velo posterior de la válvula mitral, lo cual no había sido diagnosticado previamente.

El prolapso valvular mitral es una de las anomalías valvulares cardiacas más frecuentes, ocurriendo en un 2,4% de la población. El síndrome es dos veces más frecuente en mujeres que en hombres. Sin embargo, la insuficiencia mitral severa ocurre más frecuentemente en hombres mayores de 50 años con PVM que en mujeres jóvenes.

Aunque la incidencia de EI en personas con PVM conocido es muy poco frecuente, el PVM es la cardiopatía predisponente a EI más frecuente (probablemente debido a la alta frecuencia de esta lesión en la población general). Los factores de riesgo para el desarrollo de EI en pacientes con PVM es la presencia de insuficiencia mitral y de engrosamiento de los velos valvulares³. En nuestro caso se presenta la circunstancia de que la vegetación

endocardítica se encontraba en el festón A1 del velo anterior, que es el que se encontraba confrontado al festón con prolapso del velo posterior (P1), lo cual permite refrendar la hipótesis de que el prolapso podría estar implicado en el desarrollo de dicha vegetación al poder incidir el flujo de regurgitación de forma directa sobre dicha área valvular.

La microbiología de la EI relacionada con el PVM no difiere de la que se produce sobre válvula nativa. Actualmente el *Staphylococcus aureus* ha superado al grupo de los estreptococos, concretamente al grupo Viridans. En nuestro caso, sin embargo, se aisló un germen menos frecuente, *Abiotrophia defectiva*, un germen que históricamente correspondía al grupo de los denominados estreptococos nutricionalmente variantes 'efectuosos', recientemente reclasificados en otras especies (*Abiotrophia* y *Granulicatella*), que es necesario distinguir, ya que a menudo toleran penicilina.

El género *Abiotrophia* pertenece a un grupo de cocáceas grampositivas, catalasa negativa y de taxonomía diversa. *Abiotrophia defectiva* pertenece a la microflora normal de la cavidad oral. Es una bacteria de baja virulencia y generalmente se aíslan con baja frecuencia y a menudo como agentes de infecciones oportunistas.

En el caso de la endocarditis por *Abiotrophia* sp, ocurre secundariamente a una bacteriemia en un paciente con valvulopatía de base (en el 62-90% de los enfermos se describe alguna alteración cardiovascular preexistente). En la mayoría de los casos se caracteriza por un curso lento e indolente, pero la embolización ocurre en un tercio de los pacientes. La ecocardiografía doppler bidimensional es de gran utilidad, mostrando vegetaciones detectables en un 64% de los casos.

La endocarditis por *Abiotrophia* generalmente implica mayor morbilidad y mortalidad que las causadas por *Streptococcus* del grupo viridans. Un estudio que comparó pacientes con endocarditis por este agente y pacientes con infección causada por otras bacterias de la microflora oral, reveló un mayor porcentaje de mortalidad y de insuficiencia cardiaca congestiva, mayor frecuencia de embolización y una mayor tasa de intervenciones quirúrgicas en los casos en que se aisló *Abiotrophia* (posiblemente debido al retraso en el diagnóstico y en el comienzo del tratamiento, dadas las dificultades de diagnóstico microbiológico)⁴. Las recomendaciones antibióticas actuales incluyen penicilina G, ceftriaxona o vancomicina durante seis semanas, combinadas con un aminglocósido durante al menos las dos primeras semanas.

Respecto a la profilaxis antibiótica de endocarditis, continúa siendo un tema controvertido con discrepancias entre diversos grupos de investigación en cuanto a las indicaciones recomendadas en la guía de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología de 2009, no obstante, en estas guías se recomienda únicamente la profilaxis en pacientes de mayor riesgo de EI (válvula o material protésico, EI previa o ciertas cardiopatías congénitas) y que se sometan a procedimientos de riesgo más elevado, excluyéndose por ejemplo pacientes con PVM en los que antes sí estaría indicado dicha profilaxis (en nuestro caso en concreto recibió tratamiento antibiótico por tratarse de manipulación quirúrgica, no a modo de profilaxis).

Con relación a la cirugía en la endocarditis infecciosa sobre válvula nativa izquierda, se recurre a ella en aproximadamente la mitad de los pacientes con EI debida a complicaciones graves.

El tratamiento quirúrgico durante la fase activa de la enfermedad está asociado a un riesgo importante, motivo por el que en nuestro caso la cirugía se realizó de forma electiva, tras más de dos semanas de tratamiento antibiótico (como recomienda la guía) por presencia de regurgitación mitral grave y el antecedente embólico. Únicamente se hubiera planteado cirugía precoz en la fase activa (mientras estuviera en tratamiento inicial con antibiótico) para evitar la insuficiencia cardiaca progresiva, el daño estructural irreversible causado por infección grave y prevenir la embolia sistémica.

En nuestro caso podría haberse planteado alguna duda de si por el hecho de haber presentado un evento embólico inicial habría que plantearse terapia quirúrgica urgente; los eventos embólicos son una complicación de la EI relacionada con la frecuente migración de las vegetaciones cardiacas que supone un riesgo vital. El cerebro y el bazo son las ubicaciones más comunes de embolia en la EI izquierda, mientras que la embolia pulmonar es frecuente en la EI sobre válvula nativa derecha y sobre cable de marcapasos. El ictus es una complicación grave y está asociado a elevada morbilidad y mortalidad.

El riesgo embólico general es muy alto en la EI, y se producen eventos en un 20-25% de los pacientes. No obstante, el riesgo de nuevos eventos tras el inicio de terapia antibiótica (a pesar de que es mayor durante los primeros días de antibioterapia, se reduce rápidamente, sobre todo una vez pasadas dos semanas) pasando a ser sólo de un 6-21%. La cirugía urgente para prevención de embolias se plantea únicamente en caso de vegetaciones mayores de 10 mm con uno o más episodios embólicos a pesar de antibiótico adecuado o que tuvieran otros indicadores de evolución complicada (insuficiencia cardiaca, infección persistente, absceso), o porque tuvieran vegetaciones muy grandes aisladas (>15 mm) .

En cuanto a la técnica quirúrgica empleada en nuestro caso se optó por la sustitución valvular mitral por prótesis mecánica, aunque en la guía de práctica clínica se recomienda siempre que sea posible la reparación valvular, especialmente cuando la EI afecta a la válvula mitral o a la válvula tricúspide.



Figura 1

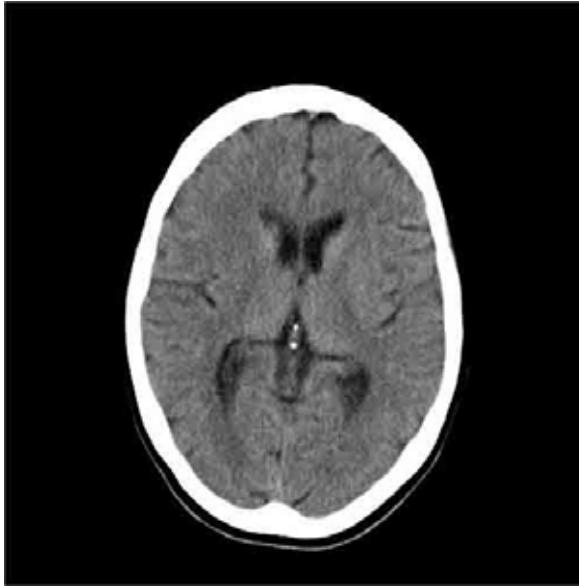


Figura 2

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Bascones-Martínez A, Muñoz-Corcuera M, Bascones-Ilunda J. Infecciones orales y endocarditis infecciosa. *Med Clin (Barc)*. 2012;138 (7):312-317.
2. Habib G, Hoen B, Tornos P, Thuny F, Prendergast B, Vilacosta I, et al., ESC Committee for Practice Guidelines. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009): the Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) and the International Society of Chemotherapy (ISC) for Infection and Cancer. *Eur Heart J*. 2009;30:2369-413.
3. Pavlos N, Dimitrios Z, IamPriNi K, louKas K, et al. Successful Surgical Repair of Mitral Valve Prolapse Endocarditis: A Case Report and Review of the Current Literature. *Hellenic J Cardiol* 2011; 52: 177-181.

4. Porte L, Zamorano J, Pavéz D, Monckeberg G, Varela C, González P, Ulloa MT, Sepúlveda C. Endocarditis por Abiotrophia defectiva en paciente adulto Endocarditis caused by Abiotrophia defectiva in an adult patient. Rev Chil Infect 2004; 21 (2): 151-155.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de los siguientes pacientes sería subsidiario de profilaxis antibiótica de endocarditis infecciosa, según la guía de práctica clínica de la ESC de 2009?

- a. Paciente de 30 años con antecedentes de prolapso valvular mitral al que se le va a realizar una endodoncia.
- b. Paciente de 62 años, con antecedente de endocarditis infecciosa hace tres años que se resolvió con tratamiento antibiótico, que requiere eliminación de puntos de sutura, tras extracción de pieza dentaria hacía 10 días.
- c. Paciente de 30 años con antecedente de tetralogía de Fallot con reparación quirúrgica incompleta al que se le va a realizar una manipulación de la región periapical de los dientes.
- d. En todos los casos anteriores se debería administrar profilaxis antibiótica con amoxicilina o ampicilina 2 g oral o intravenoso, 30-60 minutos antes del procedimiento.

Pregunta 2: ¿Cuáles de los siguientes parámetros no podría considerarse indicador de mal pronóstico en pacientes con endocarditis infecciosa en el momento del ingreso según la guía de práctica clínica de la ESC de 2009?

- a. Aislamiento como germen causal Staphylococcus aureus
- b. Ictus
- c. Edad menor de 50 años
- d. Signos y síntomas de insuficiencia cardiaca

Pregunta 3: ¿Cuál de los siguientes parámetros es indicativo de grado de severidad de la insuficiencia mitral?

- a. Inversión sistólica del flujo de venas pulmonares
- b. Jet central menor que 4 cm² o menor al 20% del área de AI
- c. Anchura de vena contracta de 5 mm
- d. Volumen latido de 35 ml por latido

Pregunta 4: ¿Cuál de las siguientes circunstancias sería indicación de cirugía de emergencia (en las primeras 24 horas) por endocarditis infecciosa sobre válvula nativa izquierda?

- a. Fiebre persistente y hemocultivos positivos tras más de 7-10 días con tratamiento antibiótico.
- b. Vegetaciones grandes de más de 10 mm sobre velo anterior mitral y dos episodios embólicos a pesar del tratamiento antibiótico adecuado.
- c. Insuficiencia mitral severa con signos ecocardiográficos de mala tolerancia hemodinámica.
- d. Insuficiencia mitral aguda grave causante de edema pulmonar persistente.

Pregunta 5: Respecto a los eventos embólicos en la endocarditis infecciosa, no es cierto que:

- a. El riesgo embólico aumenta con vegetaciones grandes, mayores de 5 mm, y situadas en válvula mitral.
- b. Los eventos embólicos son muy frecuentes en endocarditis infecciosa y complican el 20-50% de los casos.
- c. Todas las respuestas son ciertas.
- d. El mayor riesgo de embolia tiene lugar durante las primeras dos semanas de terapia antibiótica y está claramente relacionado con el tamaño y la movilidad de la vegetación.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: c, 3: a, 4: d, 5: a

Insuficiencia cardiaca aguda en paciente portador de prótesis valvular

Beatriz Jáuregui Garrido, Juan Acosta Martínez, Rosa Fernández Olmo, Justo Rodríguez Rodríguez, Charles Eric Juvin Bouvier, Zaida Ruiz de Azúa López, Alejandro Adsuar Gómez y Rafael Hinojosa Pérez
Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío (Sevilla)

Varón de 48 años que acude a Urgencias de un hospital comarcal remitido desde el centro de salud de su localidad por disnea progresiva, astenia, ortopnea y tos en las últimas 24 horas.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes: No alergias medicamentosas conocidas. No DM, no HTA, no dislipemia. Fumador esporádico (1 paquete/día los fines de semana) y bebedor habitual (3-4 cervezas diarias, asociando otras bebidas los fines de semana). Estenosis mitral severa de probable origen reumático (no constan informes) intervenida de sustitución valvular mitral en abril de 2011 por prótesis metálica nº 27 Carbomedics mediante técnica mínimamente invasiva (Heart Port). En ecocardiografía transtorácica (ETT) al alta: Prótesis mitral normofuncionante. Regurgitación aórtica ligera. Dilatación ligera auricular. Fracción de eyección (FE) normal. Fibrilación auricular permanente secundaria a su patología valvular. Intervenciones quirúrgicas previas: 'Cervicales' (sin informes). Tratamiento habitual: Sintrom 4 mg, pitavastatina 2 mg, bisoprolol 2,5 mg cada 12 horas, digoxina 0,25 mg cada 24 horas sin descanso, lansoprazol 15 mg, lorazepam 1 mg ocasionalmente.

El paciente no había presentado dolor torácico ni otra sintomatología aparte de la ya mencionada. En las horas siguientes, durante su estancia en el área de Urgencias del hospital comarcal, el paciente sufre un deterioro progresivo del estado general, con disnea creciente hasta hacerse de reposo, expectoración rosada, palidez y diaforesis. Se traslada a Observación en situación de edema agudo de pulmón (EAP) requiriendo ventilación mecánica no invasiva (VMNI), presentando inestabilidad hemodinámica, y entrando en FA con RVR en torno a 140-150 lpm. El paciente continuó con mala mecánica respiratoria a pesar de la VMNI, con hipotensión refractaria y oligoanuria, por lo que se procedió a intubación orotraqueal (IOT), conexión a ventilación mecánica (VM) y se inició noradrenalina y furosemida en p.c.

Ante la evolución rápidamente desfavorable del paciente, se llevó a cabo una ETT urgente en el hospital comarcal, apreciándose, según consta en el informe del citado centro, la no apertura de la prótesis mitral. La sospecha de trombosis protésica se refuerza al encontrar en la analítica de urgencias un INR de 1,12. Se decidió realizar fibrinólisis con 10 mg de rTPA

en bolo y posteriormente 90 mg de rTPA en pc durante 90 min, iniciando simultáneamente anticoagulación con bolo de 4.000 UI de heparina sódica y p.c. de la misma a 800 UI/h. El paciente se trasladó en ambulancia a la UCI de nuestro centro para valoración urgente.

A su ingreso en la UCI de nuestro centro el paciente se encontraba sedoanalgesiado (midazolam a 0,2 mg/Kg/h, cloruro mórfico a 1 mg/h), bajo IOT y conectado a VM con FiO2 100% según parámetros estándar, manteniendo SatO2 100%. Hemodinámicamente mantenía TA en torno a 130/60 mmHg con apoyo de aminas (noradrenalina a 0,3 µg/Kg/min), en ritmo de FA con RV en torno a 90-100 lpm. Diuresis conservada con apoyo de furosemida en p.c. a 40 mg/h, que se bajó posteriormente a 20 mg/h. Diuresis al ingreso 300 cc. Anticoagulado con heparina sódica a 10 mg/h (10.000 UI/h).

A la exploración física al ingreso: TA 110/60 mmHg, FC 90 lpm, sat O2 98% basal. Consciente, orientada, reactiva, perceptiva. No adenopatías palpables. Auscultación cardiaca: Tonos cardiacos rítmicos a 85 lpm, soplo pansistólico de intensidad III/VI a nivel de foco mitral, irradiado a axila. Auscultación pulmonar: Murmullo vesicular conservado. Abdomen: Blando, depresible, no doloroso a la palpación, no se palpan masas ni megalias. Extremidades inferiores: Sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

A la auscultación presentaba tonos arrítmicos a unos 100 lpm, sin soplos ni extratonos, con clic protésico audible en foco mitral. Murmullo vesicular conservado bilateralmente, con crepitantes en ambas bases pulmonares. Abdomen sin hallazgos. Miembros inferiores sin edemas ni signos de TVP.

El paciente fue valorado por Cardiología de guardia, realizándose una nueva ETT seguida de ecocardiografía transesofágica (ETE) que confirmó la sospecha diagnóstica, evidenciándose una suelta trombótica a cavidades izquierdas y la existencia de una FEVI severamente deprimida (ver imágenes y descripción en las pruebas complementarias). Se realizó posteriormente cateterismo urgente, según se describe en la evolución.

Pruebas complementarias

- ECG: FA con RV a unos 120 lpm. Eje eléctrico normal. BIRDHH. Descenso del ST de 1,5 mm en cara inferolateral (II, III, aVF, V4-V6).
- Gasometría: pH 7,25, pCO2 56, HCO3- 24, EB -2,1, Hb 18,4, SvO2 70%, iones normales, láctico 2,1.
- Análítica al ingreso en UCI: Creatinina 1,50 (previas normales), urea 37, iones normales, glucosa 135, bilirrubina total 1,49, bilirrubina directa 0,83, PCR 39, 19.060 leucocitos, 85,9% PMN, Hb 16,9, plaquetas 192.000, INR 2,08, TPTA: No coagula.
- ETE urgente: VI no dilatado con FE severamente deprimida con hipoquinesia global. Válvula aórtica trivalva normofuncionante. Autocontraste en AI con imágenes de trombos dispersos, en orejuela, septo interauricular y porción anterior del anillo mitral. Prótesis mitral con disco anterior fijo y posterior con movilidad conservada. Gradiente transprotésico pico de 7 mmHg (FA a 100 lpm). Regurgitación ligera. En la vertiente ventricular del disco anterior se aprecian imágenes compatibles con la presencia de trombo adherido al mismo. Desde plano bicava se aprecia autocontraste y trombo móvil en desembocadura de cava inferior (que posteriormente en el estudio

no vuelve a apreciarse). VD no dilatado con función sistólica en el límite inferior de la normalidad. Conclusiones: Trombosis protésica mitral que no condiciona estenosis significativa. Múltiples trombos en AI. Disfunción VI severa (¿embolia coronaria?).

Evolución clínica

Ante los hallazgos de la ETE, se avisó a Cirugía Cardíaca de guardia, decidiéndose en conjunto realizar coronariografía (por las alteraciones de la contractilidad y los cambios ECG) y posteriormente intervención quirúrgica con carácter urgente, llevándose a cabo ambos procedimientos en las siguientes horas.

El cateterismo no demostró lesiones coronarias angiográficamente significativas, comprobándose una vez más la no movilidad de uno de los discos de la prótesis (ver Vídeo). Durante la intervención quirúrgica, se observó una gran cantidad de trombos en AI y trombos que ocasionaban oclusión del citado disco. Se objetivaron restos del velo posterior mitral que pudieran haber contribuido a la oclusión. Se decidió retirada de la prótesis e implante de una nueva. Durante la salida de la CEC, estando el corazón con baja precarga, se evidenció una hipocontractilidad marcada del VI, a expensas sobre todo de las regiones medias y apicales (septo y región basal con buena movilidad). Se conectó a marcapasos epicárdico por bradicardia sinusal. Tiempos: CEC 138 min. Anoxia 78 min. Temperatura 32 °C. Salió de quirófano con importante apoyo inotrópico (dobutamina a 10 µg/Kg/min + noradrenalina a 0,3 µg/kg/min + adrenalina a 0,3 µg/Kg/min + levosimendán a 0,05 µg/kg/min), manteniendo TAM en torno a 80-85 mmHg. Presentó asimismo una importante alteración de la coagulación, que se controló con trasfusión de hemoderivados (800 cc plasma + 1 pool de plaquetas + 4 g de fibrinógeno + 2 concentrados de hematíes). En el postoperatorio inmediato presentó abundante sangrado a través de los drenajes y anemia, que requirió nuevamente transfusión de hemoderivados.

Actualmente el paciente sigue ingresado en UCI, bajo p.c. de heparina sódica y con buena función protésica. En las últimas horas ha podido ser extubado y no presenta a la exploración déficits neurológicos, evolucionando favorablemente.

Diagnóstico

- Trombosis protésica mitral en paciente mal anticoagulado. Fibrinólisis urgente parcialmente efectiva con suelta trombótica a cavidades izquierdas.
- Disfunción VI severa con alteraciones de la contractilidad y cambios ECG en este contexto, no habiéndose podido demostrar la existencia de embolia coronaria.
- Deterioro de la función renal secundario a situación de bajo gasto, ya resuelto.

Discusión

Las válvulas protésicas mecánicas se clasifican en tres grupos principales: bivalvas, de disco pivotante y de bola. Las bivalvas son las que más frecuentemente se implantan debido a su pequeño volumen y perfil plano y superior hemodinámica¹. Una variación de la válvula mecánica de St. Jude (bivalva) es la prótesis de Carbomedics, también

bivalva (la que portaba el paciente del caso), que se compone de carbono pirolítico con unas carcasas de titanio que se pueden rotar para evitar interferencias del tejido subvalvular en el recorrido del disco¹. Por todo ello, la respuesta correcta a la pregunta número 1 es la opción 'bivalva'.

La trombosis de las prótesis mecánicas es una complicación infrecuente (0,1%/año en posición aórtica y 0,35%/año en posición mitral) pero supone en muchas ocasiones una situación de auténtico riesgo vital. Las válvulas biológicas presentan menores tasas de trombosis, a costa de un mayor deterioro estructural, que les confiere una duración limitada en el tiempo.

El principal factor de riesgo para el desarrollo de trombosis protésica es una anticoagulación deficiente, medida según el INR.

En el caso de nuestro paciente, desconocemos el motivo por el que estaba mal anticoagulado (en principio era buen cumplidor y se mantenía en rango de INR hasta poco antes del ingreso), si bien son de sobra conocidos los numerosos factores externos que pueden interferir con la acción de los antagonistas de la vitamina K y que constituyen la principal limitación para su uso.

La existencia de un gradiente transprotésico patológico, cuando además se acompaña de imagen trombótica y anomalías en el movimiento ocluser protésico, hacen definitivo el diagnóstico de trombosis². Sin embargo, la ecocardiografía presenta limitaciones y requiere una alta experiencia del especialista, sobre todo en casos menos llamativos que el descrito. El gradiente transprotésico puede ser difícil de medir² (la velocidad de flujo no es igual en el orificio central que en los laterales, en el caso de las prótesis bivalva como la del paciente), y además la realización de una fibrinólisis previa puede alterar también los hallazgos. En este sentido, las anomalías ecocardiográficas deben apoyarse en la clínica y en otros datos trascendentales, como presentar un INR por debajo de rango.

La fluoroscopia clásicamente se ha definido como superior a la ETT para detectar las anomalías del cierre protésico, si bien es una técnica en desuso². En nuestro caso, se realizó una coronariografía para descartar embolia coronaria y esta permitió ver de forma muy clara la ausencia de movimiento de uno de los discos de la prótesis.

El pannus protésico también puede aparecer en la ecocardiografía como una masa que provoca anomalías en el cierre de la prótesis y un gradiente transprotésico patológico. La diferenciación entre pannus y trombosis, en caso de dudas, vendrá dada fundamentalmente por el tiempo de evolución de la clínica (subaguda-crónica en el pannus, aguda en la trombosis) y por el tiempo desde que se implantó la prótesis en cuestión (menos de 2 años en el caso de nuestro paciente).

Existe gran controversia en cuanto al mejor tratamiento para estos casos, si bien se deben tener en cuenta una serie de variables a la hora de decidir un abordaje conservador (fibrinólisis) vs. quirúrgico (trombectomía o sustitución protésica): Riesgo quirúrgico del paciente, gravedad de los síntomas y repercusión hemodinámica, disponibilidad en el centro de cirujano cardíaco de guardia y posibilidad de cirugía urgente, tamaño del trombo (>5 mm se asocia a un peor resultado del tratamiento fibrinolítico), contraindicaciones para el tratamiento fibrinolítico, si la prótesis se encuentra en cavidades derechas (en cuyo

caso se prefiere la fibrinólisis), etc.^{1,2,3,4}. La valoración de todos estos aspectos decidirá la elección de una u otra alternativa terapéutica.

En cuanto a las complicaciones de la fibrinólisis, existe fundamentalmente riesgo de sangrado (más en pacientes con factores de riesgo para ello), y de tromboembolismo cerebral en las trombosis protésicas del lado izquierdo sometidas a este procedimiento (la fisiopatología del ACV aterotrombótico -respuesta correcta a la pregunta número 4- no tiene nada que ver con la del ACV tromboembólico secundario a embolia procedente de la trombosis protésica ni a la del ACV hemorrágico secundario al tratamiento fibrinolítico).

Nuestro paciente por un lado tenía contraindicaciones importantes al tratamiento fibrinolítico (trombo de gran tamaño, válvula mitral, síntomas graves), pero por otra parte al residir en una localidad alejada de nuestro centro no disponía de cirugía cardiaca emergente, y por lo tanto la única opción fue intentar el tratamiento fibrinolítico para resolver la trombosis obstructiva. Cuando llegó a nuestro centro los hallazgos de la ETE pusieron de manifiesto que la fibrinólisis había sido parcialmente eficaz al 'liberar' uno de los discos de la prótesis y disminuir el gradiente transprotésico, pero evidenció también una importante suelta trombótica que afortunadamente no derivó en evento embólico cerebral. En cuanto a la pregunta número 3, la respuesta correcta es que resulta más razonable intentar la fibrinólisis en válvulas situadas en el lado derecho. Idealmente, para válvulas del lado izquierdo, coágulos grandes o clínica severa con aceptable riesgo quirúrgico se prefiere la cirugía.

Nuestro paciente presentaba un alto riesgo tromboembólico: FA permanente + prótesis mecánica en posición mitral. El tratamiento recomendado en estos casos es de AAS 100 mg + sintrom para mantener un INR entre 2,5 y 3,5 (respuesta a la pregunta número 2). Si el paciente sufre una trombosis protésica y se realiza tratamiento fibrinolítico que resulta efectivo, se aumenta la dosis anticoagulante para alcanzar un INR de entre 3,5 y 4,5.

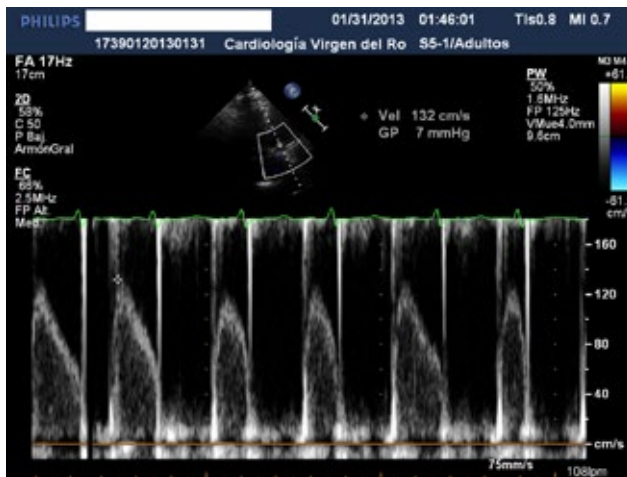


Figura 1: Doppler mitral



Figura 2: REA VM



Figura 3: Trombo



Bibliografía

1. Otto CM, Bonow RO. Valvular Heart Disease. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, eds. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 9th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011:chap 66.
 2. Azpitarte J, Sánchez-Ramos J, Urda T. Trombosis valvular protésica: ¿Cuál es la terapia inicial más apropiada?. Rev Esp Cardiol. 2001;54(12):1367-1376.
 3. Martín F, Sánchez PL, Piedra I, Morfíño JL, Nieto F, Martín C. Trombosis protésica mitral tratada mediante fibrinólisis con dosis acelerada de r-TPA. Rev Esp Cardiol. 2001;54(12):1448-1451.
 4. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, de Leon AC Jr, Faxon DP, Freed MD, Gaasch WH, Lytle BW, Nishimura RA, O'Gara PT, O'Rourke RA, Otto CM, Shah PM, Shanewise JS; 2006 Writing Committee Members; American College of Cardiology/American Heart Association Task Force. 2008 Focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines 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 (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease): endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. Circulation. 2008;118(15):e523-661.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál es el tipo de válvula mecánica más frecuentemente implantada (la que tenía nuestro paciente) por su superior hemodinámica?

- a. Monovalva
- b. De bola
- c. Bivalva
- d. De bola y valva

Pregunta 2: ¿En qué rango de INR se debería haber mantenido este paciente para evitar la trombosis de la prótesis?

- a. 3,0–4,0
- b. 3,5–4,5
- c. 2,0–3,0
- d. 2,5–3,5

Pregunta 3: ¿Cuándo es más razonable realizar fibrinólisis ante una trombosis protésica?

- a. En válvulas del lado derecho
- b. En clase funcional III-IV de la NYHA con aceptable riesgo quirúrgico
- c. En válvulas del lado izquierdo
- d. En válvulas del lado izquierdo con coágulo grande

Pregunta 4: ¿Cuál de las siguientes complicaciones no tiene por qué aparecer con el tratamiento fibrinolítico de la trombosis protésica?

- a. ACV aterotrombótico
- b. ACV hemorrágico
- c. ACV embólico
- d. Ninguna respuesta es correcta

Pregunta 5: Si la fibrinólisis hubiera resultado efectiva, ¿qué tratamiento habría recomendado para este paciente?

- a. Sintrom para mantener INR entre 3 y 4 + AAS 100 mg al día
- b. Sintrom para mantener INR entre 3,5 y 4,5
- c. Sintrom para mantener INR entre 3,5 y 4,5 + AAS 100 mg al día
- d. Sintrom para mantener INR entre 3 y 4

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: d, 3: a, 4: a, 5: c

Caso de asistolia general, diagnóstico diferencial

Iván Guitera Rubio

Hospital Universitario de Cruces (Vizcaya)

Mujer de 62 años, acude trasladada por la UTE por dos episodios de epigastralgia, sudoración fría y mareo sin pérdida de conocimiento, estando sentada después de cenar, mientras jugaba al parchís.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes: No FRCV. No antecedentes cardiológicos. Diverticulitis: Tratamiento médico hasta hace 3 días. No antecedentes de síncope. Sin otros antecedentes de interés. Sin tratamiento habitual.

Enfermedad actual: A la llegada de la Unidad de Traslado de Emergencias, mientras se canaliza una vía venosa, presenta nuevo episodio de mareo sin registro ECG. Durante el traslado estando en decúbito, sin desencadenante aparente, presenta nuevo episodio de mareo de similares características objetivándose en el monitor una asistolia de 25 seg, sin que la paciente pierda el conocimiento según ella y el médico de la ambulancia. Llega al Servicio de Urgencias, se avisa a la Unidad Coronaria, se decide ingresarla e implantar marcapasos provisional el cual se decide dejar desactivado.

Exploración física: TA: 120/70 FC: 80 sat o₂: 96%. Consciente, orientada, hidratada, nutrida, normocoloreada, eupneica, afebril. Cabeza y cuello: No ingurgitación yugular. Auscultación cardiaca: Rítmico, no soplos. Auscultación pulmonar: Buena ventilación general. Abdomen: Blando, depresible, no doloroso, *Blumberg* y *Murphy* negativo.

Pruebas complementarias

- Analítica: Glucosa 132 mg/dl; creatinina 0,6 mg/dl; urea 29 mg/dl; Na 141 mEq/l; K 4,4 mEq/l; Hb 13,1 gr/dl; coagulación dentro de la normalidad, troponina 8,09 ngr/l; Ck 69 u/l.
- Rx de tórax: No aumento de la silueta cardiaca, campos pulmonares normales.
- ECG basal: RS a 80 lpm, eje a 0º, no alteraciones de la conducción ni de la repolarización.
- ECG ambulancia: Asistolia 25 segundos.

Evolución clínica

Durante la noche no presenta nuevos episodios de asistolia, presíncope o síncope. A la mañana siguiente mientras se le limpia el introductor, la enfermera le dice a la paciente, “mira aquí tienes el introductor” en ese momento la paciente le dice “ay, no me digas eso” presenta pérdida de conocimiento y en el monitor se objetiva asistolia de 15 seg, activándose manualmente el marcapasos en ese momento. Tras interrogar a la paciente, refiere que de toda la vida, cuando le pinchan con una aguja se mareo.

Se decide implantarle marcapasos definitivo a la paciente, es dada de alta a la planta, y al día siguiente cuando se le va a realizar radiografía de tórax control, en silla de ruedas, la paciente presenta nuevo episodio de mareo intenso, objetivando que el electrodo del marcapasos está colocado correctamente y sin detectarse fallos de captura al realizar ECG con imán. Es dada de alta.

Discusión

Es una paciente de 62 años, con antecedentes de mareo a la canalización de vía periférica, que tras la cena presenta dos episodios de presíncope típicos sin pérdida de conocimiento, que podrían tratarse de neuromediados. En la ambulancia, nuevo mareo mientras se canaliza vía venosa, y posteriormente sin desencadenante aparente, nuevo episodio de mareo objetivándose en ese momento asistolia de 25 segundos, sorprendentemente sin que pierda el conocimiento (lo que nos hizo pensar que podría haberse tratado de que algún electrodo se hubiera soltado). A la mañana siguiente presenta el primer síncope de su vida, objetivándose una asistolia de 15 segundos, con el desencadenante de la enfermera refiriendo a la paciente donde tenía el introductor.

En esta paciente no se hicieron más pruebas complementarias y fue diagnosticada directamente de enfermedad del nodo sinusal. La asistolia no es patognómica de enfermedad del nodo sinusal, es más esta paciente en situación basal, no tiene una bradicardia sinusal permanente, tampoco se ha demostrado una insuficiencia cronotrópica, y tiene antecedentes de mareo en contextos de situaciones que predisponen a mareos, síncope vasovagales, como la canalización de vías, postprandial. Además la asistolia es una de las formas de los síncope neuromediados cardioinhibitorios. El hacer el diagnóstico diferencial entre estas dos patologías podría haber cambiado la actitud terapéutica en dicha paciente.

El diagnóstico de síncope vasovagal requiere que sea precipitado por angustia emocional o estrés ortostático, con pródromo típico, seguido de síncope. El síncope situacional requiere para su diagnóstico que ocurra durante o inmediatamente de un desencadenante específico. En esta paciente no tenemos un desencadenante típico y pródromos en el mismo momento como para que llegue a cumplir el criterio de vasovagal, o que sea postprandial, porque lo mareos no ocurren inmediatamente después de cenar, pero la historia puede sugerirlo. Y como otra opción tenemos una enfermedad del nodo sinusal.

Se le podría haber realizado una ecocardiografía para descartar patología estructural, una mesa basculante, pero la mesa basculante solo detecta la predisposición a presentar

síncopes neuromediados (sensibilidad del 65%) sin poder descartar una enfermedad del nodo sinusal, es más, una enfermedad del nodo sinusal puede llegar a dar un falso positivo en una mesa basculante, sin embargo, si esta indicado en pacientes en los que el mecanismo de síncope ha sido identificado (asistolia) pero que una posible respuesta neuromediada podría cambiar la actitud.

Un holter o grabadora de bucle implantable no es necesaria ya que tenemos dos registros de asistolia en el mismo momento de los síntomas (mareo, y síncope).

Un estudio electrofisiológico podría haber estado indicado para realizar TRNS, pero tiene una sensibilidad del 50% y una especificidad del 90%, de forma que puede dar un falso negativo en una enfermedad del nodo sinusal.

En definitiva tenemos una paciente con dos asistolias, una de 15 segundos y otra de 25 segundos, en el momento de los síntomas, que no llega a cumplir criterios de situacional o neuromediado, pero que si podría tratarse y que habría que hacer el diagnóstico diferencial con una enfermedad del nodo sinusal.

En cuanto a la actitud, si se trata de una enfermedad del nodo sinusal que hace asistolias de 15 y 25 segundos habría que poner un marcapasos definitivo.

Si se tratara de un síncope neuromediado, la implantación de marcapasos sería más dudosa. La recomendación de marcapasos es, paciente mayor de 40 años, con episodio de asistolia durante la monitorización del síncope recurrente, grado de recomendación IIb, nivel de evidencia B.

En los estudios realizados hasta la fecha, se ha objetivado que solo la implantación del marcapasos, incluso en modo *off*, puede reducir los síncopes mediante un efecto placebo, y que en los pacientes con síncope neuromediado cardioinhibitorio recurrente, tras la implantación de marcapasos, aunque disminuya la frecuencia de los síncopes, estos pueden volver a repetirse, ya que el marcapasos actúa sobre el mecanismo cardioinhibitorio, pero no sobre el mecanismo vasodepresor, y la mayoría

de los síncopes son de mecanismo mixto (cardioinhibitorio y vasodilatador). Además el pronóstico de los pacientes con síncope neuromediado parece excelente, y a pesar del mecanismo cardioinhibitorio y de la asistolia, no se asocia a muerte súbita. Por ello si se tratara de un síncope neuromediado, la implantación de marcapasos sería para mejorar los síntomas, no para mejorar la supervivencia, y por otro lado es una paciente con un único síncope en su vida, episodios de mareo con la canalización de vías sin que haya comprometido su calidad de vida en ningún momento, por lo que un marcapasos podría aportarle poco, de hecho tras la implantación de marcapasos vuelve a presentar mareo intenso objetivándose un correcto funcionamiento del marcapasos.

Pero como se ha dicho, para el diagnóstico de síncope vasovagal hace falta que se desencadene por estrés ortostático o angustia emocional y que se asocie a pródromo típico. Para el situacional, que ocurra durante o inmediatamente después de un desencadenante específico. La paciente no llega a cumplir estos criterios, de hecho presenta un mareo con asistolia de 25 segundos sin desencadenante aparente en la Unidad

1. Ángel Moya, Richard Sutton, Fabrizio Ammirati, Jean-Jacques Blanc, Michele Brignole, Johannes B. Dahm, Jean-Claude Deharo, Jacek Gajek, Knut Gjesdal, Andrew Krahn, Martial Massin, Mauro Pepi, Thomas Pezawas, Ricardo Ruiz Granell, Francois Sarasin, Andrea Ungar, J. Gert vanDijk, Edmond P. Walma, Wouter Wieling. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y manejo del síncope (versión 2009). Rev Esp Cardiol. 2009;62(12):1466.e1-e52.
 2. Panos E. Vardas, Angelo Auricchio, Jean-Jacques Blanc, Jean-Claude Daubert, Helmut Drexler, Hugo Ector, Maurizio Gasparini, Cecilia Linde, Francisco Bello Morgado, Ali Oto, Richard Sutton y Maria Trusz-Gluza. Guías europeas de práctica clínica sobre marcapasos y terapia de resincronización cardiaca. Rev Esp Cardiol. 2007;60(12):1272.e1-e51.
 3. Electrocardiografía clínica de las arritmias, Antoni Bayés de Luna, Publicaciones Permanyer.
 4. Braunwald's Heart Disease. 9ª edición.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de los siguientes hallazgos define claramente la enfermedad del nodo sinusal?

- a. Asistolia
- b. Bradicardia sinusal persistente e inapropiada
- c. La pausa sinusal
- d. Bradicardia sinusal intermitente

Pregunta 2: Respecto al estudio electrofisiológico, ¿cuál de las siguientes es verdad?

- a. Si es normal, excluye una enfermedad del nodo sinusal.
- b. El tiempo de recuperación del nodo sinusal tiene una baja especificidad para la enfermedad del nodo sinusal.
- c. Si utilizamos el tiempo de recuperación del nodo sinusal y el tiempo de conducción sinoauricular obtendremos una menor sensibilidad.
- d. Pacientes con un tiempo de recuperación del nodo sinusal corregido mayor de 800 mseg, tienen 8 veces más riesgo de síncope.

Pregunta 3: Marca la verdadera respecto a la mesa basculante:

- a. Los protocolos con medicación no disminuyen la especificidad.
- b. Puede estar indicado en la evaluación de pacientes con enfermedad psiquiátrica y síncope de repetición.
- c. Un síncope durante la prueba indica que todos los síncope del paciente son neuromediados.
- d. El registro de asistolia acompañado de síncope durante la mesa basculante, es una indicación de clase I de marcapasos definitivo en el síncope neuromediado.

Pregunta 4: Respecto al tratamiento del síncope neuromediado, marca la verdadera:

- a. Los betabloqueantes están indicados.
- b. El marcapasos debería tenerse en cuenta en pacientes mayores de 40 años, con asistolia registrada durante el episodio del síncope espontáneo recurrente.
- c. La implantación de marcapasos elimina todos los síncope en pacientes con síncope neuromediado y asistolia registrada durante el síncope.
- d. Las medidas de contrapresión no están indicadas.

Pregunta 5: Sobre el síncope neuromediado marca la verdadera:

- a. Siempre se acompaña de pródromos
- b. Interactúa con la enfermedad del nodo sinusal
- c. Los síncope cardioinhibitorios con asistolia tienen mal pronóstico
- d. Ninguna de las anteriores

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: d, 3: b, 4: b, 5: b

Fiebre y masa en aurícula izquierda

Tatiana Matajira Chia, Elena Plumed, Lena del Pilar Castro Figueroa, Silvia Silva, Guillermo Eusse, José Montoya, Miguel Martínez, Francisco Cueva y Pablo Revilla Martí
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

Varón de 64 años que consulta a Urgencias por cuadro clínico de tres días de evolución de fiebre cuantificada hasta 40 °C asociado a polimialgias, osteoartralgias, dolor cervical y cefalea.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Motivo de consulta: Fiebre

Antecedentes personales: Hipertensión arterial, cólicos nefríticos, hernia de hiato. En tratamiento regular con ARA II.

Enfermedad Actual: Varón de 64 años que consulta a Urgencias por cuadro clínico de tres días de evolución de fiebre cuantificada hasta 40 °C asociado a polimialgias, osteoartralgias, dolor cervical y cefalea.

Exploración física: Consciente, alerta orientado. TA: 79/54 mmHg FC 120 lpm. Mala perfusión distal con frialdad en extremidades. AC: Ruidos cardiacos taquicardicos, extrasistolia frecuente, no soplos. AP: Ruidos pulmonares sin agregados. Abdomen: Blando depresible sin masas ni megalias. No irritación peritoneal. Osteomuscular: Artralgias en todas las articulaciones de extremidades sin evidenciar inflamación alguna ni fenómenos embolicos. No signos meníngeos. Resto del examen físico anodino.

Pruebas complementarias

- Análítica de urgencias: Se evidencia leucocitos de 9100, neutrófilos: 88%, plaquetas 20.000 creatinina 4.8 mg/dL, urea 1.33 g/L, acidosis láctica.
- Análítica de orina: Bacteriuria y leucocitos.
- Hemocultivos.
- Rx de tórax: Normal.
- Ecografía abdominal: Normal.
- TAC cerebral: Normal.

Evolución clínica

Durante su estancia en Urgencias, evolucionó con tendencia a la hipotensión y oligoanuria que no remontó con relleno vascular; con el diagnóstico inicial de *shock séptico* se inicia tratamiento con ceftriaxona, vancomicina, ampicilina y es ingresado en la Unidad de Cuidados Intensivos en donde se inicia soporte inotrópico. Se realiza ecocardiograma transtorácico en el cual solo se evidencia engrosamiento del velo posterior de la válvula mitral sin claras imágenes de vegetaciones. El paciente evoluciona de manera tórpida, hipotensión, edema agudo de pulmón requiriendo ventilación mecánica invasiva. A las pocas horas de su ingreso y ante la sospecha de endocarditis infecciosa, se completa estudio con ecocardiograma transesofágico en el cual se evidencia insuficiencia mitral severa con gran imagen vegetante sobre velo posterior de hasta 44 mm de longitud y 7-9 mm de base sobre su cara auricular, que condiciona una insuficiencia mitral severa sugestiva de evolución aguda.

En este momento informan crecimiento de *Staphylococcus aureus* sensible a ampicilina y vancomicina en hemocultivos.

El paciente es trasladado al centro de referencia de Cirugía Cardíaca. Durante la cirugía se aprecia un válvula mitral con grave afectación endocárdica en el velo mural que también afecta a la pared ventricular izquierda, anillo y pared de aurícula derecha formando un absceso en la pared y en el surco aurículo ventricular. Se reseca la verruga y la válvula y se sustituye por una prótesis mecánica. El paciente evoluciona de manera tórpida requiriendo soporte inotrópico, BCIA o, sin conseguir estabilidad hemodinámica. *Shock* refractario y fallece tres días después de IQx.

Diagnóstico

- Endocarditis aguda mitral por *Staphylococcus aureus*
- Shock mixto/disfunción multiorgánica

Discusión

La endocarditis infecciosa (EI), continúa siendo una enfermedad prevalente en nuestro medio, que a pesar de los avances en el diagnóstico y el tratamiento conlleva un mal pronóstico y elevada mortalidad. Así mismo se observa una epidemiología cambiante en cuanto al perfil del paciente (pacientes ancianos, pluripatológicos, mayor uso dispositivos intracardíacos) y a la microbiología destacándose al *Staphylococcus aureus* por su alta virulencia y agresividad.

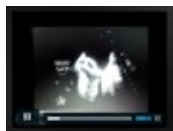
El diagnóstico sigue siendo un desafío. Los síntomas son variables en dependencia del microorganismo causal, la presencia o ausencia de cardiopatía preexistente y el modo de presentación. El cuadro clínico puede variar desde la aparición de un soplo de novo, fiebre, fenómenos embólicos o sepsis de origen desconocido como es el caso que presentamos. Sin embargo, los fenómenos vasculares e inmunológicos como las hemorragias en astilla, las manchas de Roth y la glomerulonefritis continúan siendo comunes, y los émbolos

al cerebro, al pulmón o al bazo ocurren en el 30% de los pacientes y a menudo son la característica observada.

La ecocardiografía continúa siendo la piedra angular para el diagnóstico de la EI. La sensibilidad de la ETT oscila entre el 40 y el 63% y la de la ETE, entre el 90 y el 100%. Sin embargo, el diagnóstico puede ser difícil en pacientes portadores de dispositivos intracardiacos y sobre lesiones preexistentes. El tratamiento quirúrgico es requerido aproximadamente en la mitad de los pacientes con complicaciones graves; recientemente se ha publicado que la intervención quirúrgica temprana ofrece mejoría en la morbimortalidad y disminución en los eventos embólicos en estos pacientes.

Llama la atención la devastadora virulencia del microorganismo aislado, ante los hallazgos ecocardiográficos y quirúrgicos en tan poco tiempo de evolución.

Acceda al vídeo



Bibliografía

1. Habib G et al. Guía de práctica clínica para prevención, diagnóstico y tratamiento de la endocarditis infecciosa (nueva versión 2009) Rev. Esp Cardiol. 2009; 62(12):1465.e1-.e54
 2. Li JS, Sexton DJ, Mick N, Nettles R, Fowler VG Jr, et al. Proposed modifications to the Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis. Clin Infect Dis. 2000;30:633-8.
 3. Kang D.-H., Kim Y.-J., Kim S.-H., et al. Early Surgery versus Conventional Treatment for Infective Endocarditis. N Engl J Med 2012; 366: 2466-2473.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál no es un marcador de mal pronóstico de la endocarditis infecciosa?

- a. Staphylococcus como microorganismo etiológico
- b. Presencia de insuficiencia renal
- c. Sexo varón
- d. Insuficiencia cardiaca al momento del diagnóstico

Pregunta 2: Respecto a las complicaciones neurológicas de la EI, ¿cuál es verdadera?

- a. Están presentes hasta en un 50%
- b. El riesgo de deterioro neurológico postoperatorio es bajo después de una embolia cerebral asintomática o de un accidente isquémico transitorio
- c. La cirugía debe postponerse al menos hasta el tercer mes de una hemorragia intracraneal
- d. La terapia endovascular no es viable en los pacientes con aneurismas infecciosos

Pregunta 3: Respecto a la EI con hemocultivos negativos, ¿cuál es falsa?

- a. Es más frecuente en pacientes con EI sobre válvula nativa
- b. La coxiella, Brucella forman parte de este grupo
- c. Ocurre hasta en un 31% de las todas EI
- d. Se asocia con la administración previa de antibióticos

Pregunta 4: Respecto a la profilaxis de EI, ¿cuál es verdadera?

- a. Se debe realizar en los pacientes cardiopatía congénita con reparación completa hasta 12 meses después del procedimiento
- b. Se recomienda en aquellos pacientes sometidos a broncoscopia
- c. Ante caso de alergia a la penicilina, la clindamicina es la opción
- d. Se recomienda en pacientes que son sometidos a gastroscopia o colonoscopia

Pregunta 5: ¿Cuál de las siguientes no es una indicación para cirugía cardíaca urgente en pacientes con EI?

- a. EI aórtica o mitral con regurgitación aguda grave sin ICC
- b. EI aórtica o mitral con vegetación mayor que 10 mm e ICC
- c. Presencia de absceso, pseudoaneurisma o fístula
- d. Fiebre persistente con hemocultivos positivos a los 7-10 días

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: a, 4: c, 5: a

Dolor torácico y trastornos de la conducción

Francisco José Guerrero Márquez, Iris María Esteve Ruiz, Rocío Álvarez Marín, Sara Casquero Domínguez, Justo Manuel Rodríguez Rodríguez y María Ronquillo Japón
Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío (Sevilla)

Varón de 71 años con los siguientes factores de riesgo cardiovascular: Hipertenso, diabético tipo 2 sin afectación de órgano diana, dislipemia, sobrepeso y exfumador de 1 paq/día desde hacía 2 meses, en tratamiento con hidroclorotiazida 25 mg y glimepirida.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Acude a Urgencias de nuestro hospital por presentar sobre las 20:30 horas del día anterior episodio de dolor centrotorácico opresivo, no irradiado y acompañado de diaforesis que se autolimita al cabo de unos 30 minutos. Durante la noche presenta varios episodios similares (que se autolimitaban) hasta que a las 9:00 horas del día siguiente, sufre una nueva crisis de forma más prolongada sin llegar a ceder el dolor, por lo que una hora después acude a Urgencias.

Se realiza electrocardiograma (Figura 1) a los 10 minutos de su llegada, objetivándose ritmo nodal a 45 rpm, elevación del segmento ST de 1 mm en aVR, II y aVF, así como descenso especular de 2 mm en I, aVL y V2-V4. En derivaciones derechas (V4R y V5R) se evidencia elevación de ST de 1 mm. En este contexto se contacta con Cardiología para realizar un ecocardiograma urgente. Se objetiva un ventrículo derecho (VD) dilatado con aquinesia de segmentos basales y medio de la pared lateral del mismo e hipercontractilidad apical, estimándose una disfunción sistólica de VD (TAPSE 11 mm e índice fraccional de acortamiento [IFA] del 12%).

Los segmentos inferiores del ventrículo izquierdo presentaban una contractilidad adecuada. Ante estos hallazgos se contacta inmediatamente con Hemodinámica de guardia y se decide realizar una angioplastia primaria, administrándose dosis de carga de aspirina, prasugrel, 5000 uI de heparina no fraccionada, y durante el cateterismo se instaura perfusión de bivalirudina. El cateterismo pone de manifiesto un tronco coronario izquierdo y arteria circunfleja sin lesiones, una arteria descendente anterior (ADA) con estenosis significativa (80%) en su segmento medio-distal, y una arteria coronaria derecha (ACD) ocluida 100% a nivel proximal.

Se realiza intervencionismo percutáneo emergente sobre ACD mediante desobstrucción mecánica y aspiración de material trombótico e implante de stents convencionales.

En el momento de la apertura del vaso comienza con una fibrilación auricular con respuesta ventricular a unos 120-130 rpm y flutter auricular que revierte de forma espontánea a ritmo sinusal. Tras estabilización aguda se traslada a la Unidad de Cuidados Intermedios de Cardiología para completar estudio y tratamiento. Tras el intervencionismo coronario percutáneo primario el paciente se mantiene estable hemodinámicamente con tensiones en torno a 130/50 mmHg, y una frecuencia cardiaca de 90 sístoles/min (excepto la salva de fibrilación auricular que aconteció durante la angioplastia situándose la TA en 90/50 mmHg sin repercusión clínica). No presentó semiología de insuficiencia cardiaca.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma: Ritmo nodal a 45 rpm, BIRDHH y HBAlHH, y elevación del segmento ST de 1 mm en aVR, II y aVF, así como descenso especular de 2 mm en I, aVL y V2-V4. En derivaciones derechas (V4R y V5R) se evidencia elevación de ST de 1 mm.
- Ecocardiograma de urgencia: Ventrículo derecho (VD) dilatado con aquinesia de segmentos basales y medio de la pared lateral del mismo e hipercontractilidad apical, estimándose una disfunción sistólica de VD (TAPSE 11 mm e índice fraccional de acortamiento (IFA) del 12%). Los segmentos inferiores del ventrículo izquierdo presentaban una contractilidad adecuada.
- Coronariografía primaria: Acceso radial derecho. Tronco coronario izquierdo y arteria circunfleja sin lesiones, una arteria descendente anterior (ADA) con estenosis significativa (80%) en su segmento medio-distal, y una arteria coronaria derecha (ACD) ocluida 100% a nivel proximal. Se realiza intervencionismo percutáneo emergente sobre ACD mediante desobstrucción mecánica, aspiración de material trombótico e implante de stents convencionales 3,0x18; 3,0x23 y 3,0x18 mm a 14 atm con buen resultado angiográfico inicial y sin complicaciones. Codominancia derecha e izquierda.
- Analítica: Cifras de troponinas ultrasensibles pico de 1718 ng/dl y CPK de 765 mg/dl, con función renal postcateterismo normal, sin otros hallazgos de interés.
- Ecocardiograma de control: Normalización de la función de VD con un diámetro telediastólico de 38 mm, IFA del 50%, TAPSE 17 mm y movimiento sistólico infundibular de 8 mm, TEI del 41 y 42% con doppler espectral y DTI en rango borderline el 1º y normal el 2º. S_v 12 mm normal. IT mínima con gradiente de 22 mmHg y PAPs de 30 mmHg. El VI de 45 mm con muy discreta hipoquinesiainferobasal y FE globalmente conservada (50-55%).

Evolución clínica

Durante su ingreso el paciente ha evolucionado de forma favorable, sin presentar arritmias dignas de mención (ritmo sinusal, y algún RIVA en la fase precoz) salvo trastorno de la conducción intraventricular, alternando salvas de hemibloqueos (anterior/posterior) y BRDHH, sin repercusión clínica.

El ecocardiograma de control (Figuras 1 y 2) a los tres días del evento muestra una normalización de la función de VD con un ventrículo izquierdo de 45 mm con muy discreta hipoquinesiainferobasal y FE conservada.

Con respecto a la lesión descrita en ADA media-distal (lesión no culpable) de acuerdo con el paciente y con el equipo de Hemodinámica se decide posponer para un segundo tiempo, procediéndose al alta hospitalaria.

Diagnóstico

Síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST (Killip I): Infarto agudo de miocardio fundamentalmente de ventrículo derecho, revascularizado percutáneamente mediante implante de tres stents convencionales sobre ACD.

Discusión

El infarto de ventrículo derecho es una entidad poco común en la práctica clínica habitual, suponiendo una serie de características diferenciales en lo que respecta al manejo y monitorización.

De forma general, y como ocurrió en nuestro caso, realizar un diagnóstico precoz y adoptar las medidas terapéuticas específicas como la mayor celeridad, supone que el pronóstico del paciente sea muy favorable. Uno de los aspectos más interesantes del caso radica en la ausencia de afectación de segmentos inferiores de ventrículo izquierdo, que se podrían explicar por la codominancia por parte de la arteria circunfleja.

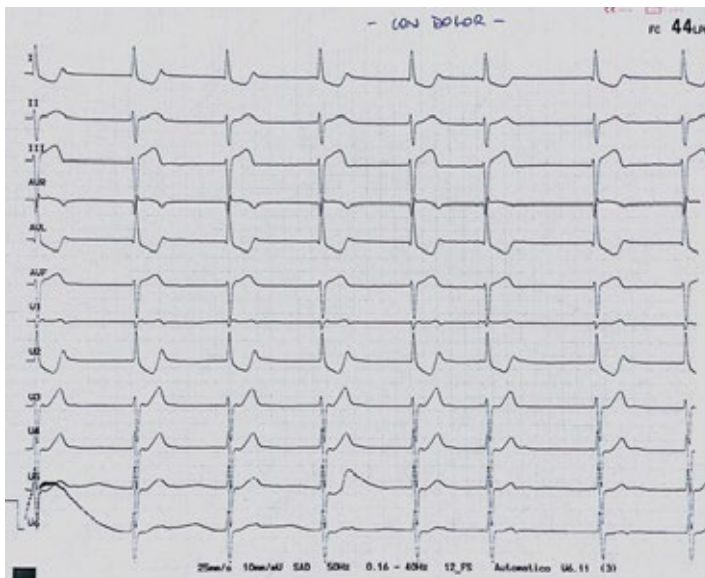


Figura 1

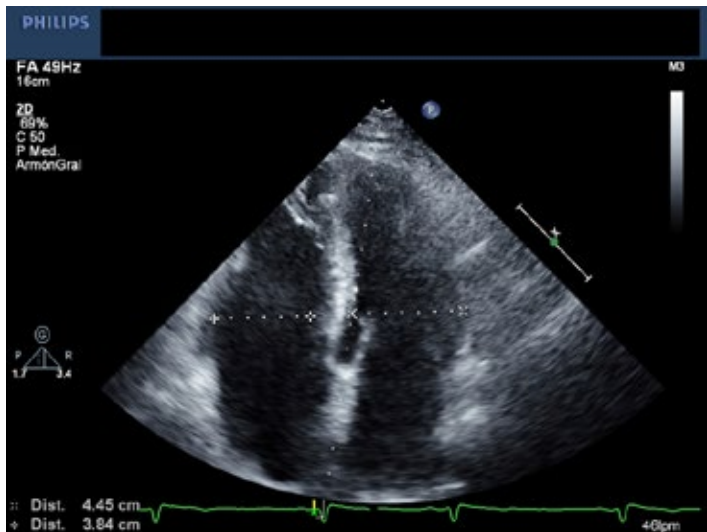


Figura 2

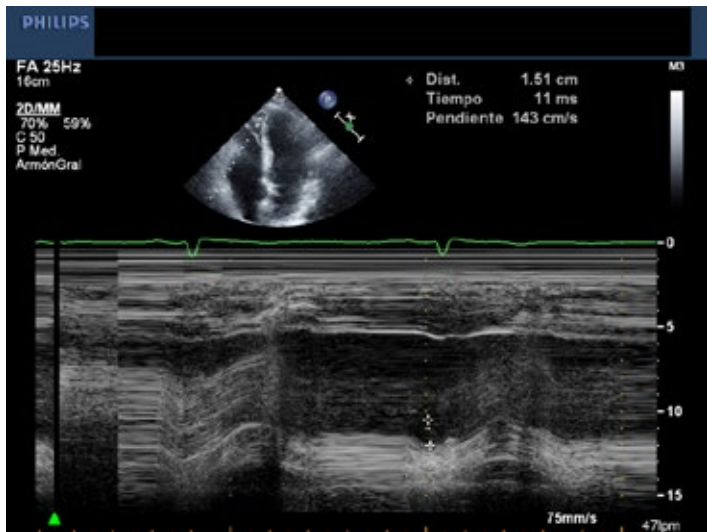


Figura 3



Bibliografía

1. Vitarelli A, Terzano C. Do we have two hearts? New insights in right ventricular function supported by myocardial imaging echocardiography. *HeartFail Rev.* 2010 Jan;15(1):39-61.
 2. Kidawa M, Chizynski K, Zielinska M, Kasprzak JD, Krzeminska-Pakula M. Real-time 3D echocardiography and tissue Doppler echocardiography in the assessment of right ventricle systolic function in patients with right ventricular myocardial infarction. *Eur Heart J CardiovascImaging.* 2013 Jan 23.
 3. Fan Y, Shen JX, Yang SS, Xiu CH, Wang LF, Xue FH, Huang YL. [Evaluation of right ventricular function by tissue Doppler echocardiography and Tei index in right ventricular myocardial infarction]. *ZhonghuaNeiKeZaZhi.* 2005 Mar; 44(3):180-3.
 4. Mittal SR. Right ventricular function in isolated occlusion of left anterior descending coronary artery. *J AssocPhysicians India.* 2012 Apr; 60:24-6.
 5. Kereiakes DJ. Improving adjunctive pharmacotherapy for primary percutaneous coronary intervention in ST-segment elevation myocardial infarction: beyond the HORIZONS-AMI trial. *RevCardiovascMed.* 2009 Spring; 10(2):72-82.
 6. Horan LG, Flowers NC. Right ventricular infarction: specific requirements of management. *Am FamPhysician.* 1999 Oct 15; 60(6):1727 -34.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En relación a los métodos diagnósticos ecocardiográficos para valorar la función sistólica del ventrículo derecho como consecuencia de un evento isquémico sobre el mismo, señale cuál de las afirmaciones es incorrecta:

- a. La sensibilidad de una ecocardiografía 3D para el diagnóstico de un infarto de ventrículo de derecho es del 91% y la especificidad del 80%.
- b. La ausencia de defectos segmentarios de la contractilidad a nivel de la cara inferior del ventrículo izquierdo, asociado a un IAM de ventrículo derecho no descarta una lesión trombótica de carácter agudo sobre la arteria coronaria derecha.
- c. La ecocardiografía 3D es un método adecuado para la reconstrucción y cálculo de la función ventricular derecha, aportando mayor información y uso que el doppler espectral para el diagnóstico de un IAM de ventrículo derecho.

- d. La evaluación de las velocidades promediadas en el lado lateral del anillo tricúspide y libre del VD, utilizando el doppler tisular e índice de Tei, proporciona un método no invasivo y rápido para evaluar la función ventricular derecha en pacientes con IAM de ventrículo derecho.

Pregunta 2: En relación al estudio hemodinámico de nuestro paciente, cuál de las siguientes aseveraciones es correcta:

- En el 60% de los casos de un IAM de ventrículo derecho, la realización de una coronariografía demuestra una oclusión de la arteria coronaria derecha, un 20% de la descendente anterior, y otro 20% en relación a una afectación de la arteria circunfleja (sobre todo su primera marginal).
- Se ha postulado que la alteración de la contractilidad de segmentos del ventrículo derecho en pacientes que han sufrido un IAM en territorio de DA, se puede deber a miofibrillas musculares que rodean ambos ventrículos.
- La lesión significativa objetivada a nivel de arteria descendente anterior, tendría que haber sido tratada en el mismo procedimiento, para disminuir la probabilidad de desarrollar una nefropatía por contraste.
- Una de las posibilidades terapéuticas en el paciente del caso clínico, podría haber sido demorar la coronariografía de dos a cuatro días, pues el paciente estaba sin dolor intenso y mantenía tensiones.

Pregunta 3: Existen varios estudios que relacionan distintas estrategias terapéuticas antiagregante y anticoagulante. En un paciente que está sufriendo un síndrome coronario agudo con elevación del ST (SCACEST), ¿cuál cree que es la opción correcta?

- Bivalirudina en monoterapia aumenta las tasas de trombosis aguda del stent.
- Hay evidencia actualmente que demuestra la combinación de prasugrel y bivalirudina es beneficiosa durante el intervencionismo percutáneo primario.
- El estudio HORIZONS-AMI, fue un ensayo que analizó pacientes sometido a angioplastias primarias, sobre los que se estableció un tratamiento con heparina + anti IIb/IIIa, en comparación con otros que se trató con bivalirudina + heparina, disminuyendo la incidencia de sangrado en este último.
- La bivalirudina ha demostrado su eficacia en la reducción de las complicaciones hemorrágicas en comparación con los inhibidores IIb/IIIa, en el hecho de que se retire justo transcurrido una hora tras finalizar el cateterismo.

Pregunta 4: Está claramente demostrado que el tratamiento específico de un infarto de ventrículo derecho con elevación del ST, no evolucionado de menos de doce horas de evolución, sin signos de necrosis clara en el electrocardiograma, consiste en la administración de tratamiento antiagregante y anticoagulante, la apertura del vaso (angioplastia/fibrinólisis) reposición volumétrica, entre otras medidas. ¿Cuál de las aseveraciones siguientes es falsa?

- La reperfusión temprana conduce a una mejora y recuperación de la contractilidad de la pared libre del VD y la función global sin formación de cicatriz.
- La repercusión isquémica de un IAM derecho es menor en relación con el ventrículo izquierdo por el hecho de manejar presiones inferiores, menor resistencia subendocárdica y menor consumo de oxígeno.
- Los criterios que definen un IAM de ventrículo derecho son dos: Las alteraciones electrocardiográficas consistente en elevación del segmento ST mayor de 1 mm

en V3R hasta V6R y la aquinesia ventricular derecha como se demuestra por ecocardiografía y/o gammagrafía.

- d. El mantenimiento de una volemia adecuada es fundamental por eso hay que mantener una fluidoterapia con suero salino fisiológico abundante, así como cuantificar diuresis en las primeras horas.

Pregunta 5: Con respecto a las siguientes afirmaciones en relación a un IAM derecho, ¿cuál no es correcta?

- e. Un IAM de ventrículo derecho tiene mayor mortalidad intrahospitalaria.
- f. Una complicación mecánica de un IAM de ventrículo derecho es menos letal y más frecuente que las que acontecen en un infarto de ventrículo izquierdo.
- g. Pueden existir hallazgos que sugieran infarto auricular (prolongación del segmento PR, elevación o depresión en las derivaciones II, III y aVF), bradicardia sinusal sintomática, bloqueo del nodo atrioventricular y fibrilación auricular.
- h. Normalmente una oclusión de la coronaria derecha media, suele conllevar trastornos o disfunción sinusal.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: a, 4: c, 5: d

Un corazón acorazado

Gonzalo Barge Caballero, Rosa María Agra Bermejo, Eva González Babarro, Sofía Vázquez Fernández y Juan Manuel Lamas Touza
Complejo Hospitalario de Pontevedra

Varón de 57 años de edad, que acude al Servicio de Urgencias por cuadro clínico de aproximadamente tres semanas de evolución consistente en disnea de esfuerzo progresiva, aumento de perímetro abdominal e hinchazón de miembros inferiores.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes: No alergias medicamentosas conocidas. Factores de riesgo cardiovascular: hipercolesterolemia. Historia cardiológica previa: No presenta. Pleuritis tuberculosa en la infancia. No consta si recibió tratamiento tuberculostático con pauta correcta. Intervenciones quirúrgicas: Hernia inguinal derecha. Tratamiento habitual: Pitavastatina 4 mg (1 c/24h).

Enfermedad actual: Cuadro clínico de aproximadamente tres semanas de evolución, consistente en disnea de esfuerzo progresiva, aumento de perímetro abdominal e hinchazón de miembros inferiores. No refiere otra sintomatología. A la anamnesis dirigida, refiere en dicho periodo temporal un aumento de aproximadamente 8 kg de peso.

Exploración física: Presión arterial: 96/54. Frecuencia cardiaca: 90 lpm. Afebril. Cabeza y cuello: Se aprecia ingurgitación venosa yugular a 45°. Pulso carotídeo normal. Auscultación cardiaca: Tonos rítmicos, apagados. Auscultación pulmonar: Murmullo vesicular conservado. No se aprecian estertores. Abdomen: Signo de la matidez cambiante. Extremidades inferiores: Edema con fóvea hasta la rodilla.

Pruebas complementarias

- Hemograma: Hemoglobina 11,5 g/dl, hematocrito 34,5%, leucocitos 8.000/mm³, plaquetas 230.000/mm³.
- Bioquímica básica: Urea 66 mg/dl, creatinina 1,4 mg/dl, sodio 132 mEq/L, potasio 4,4 mEq/L, glucosa 90 mg/dl, GOT(AST) 105 U/L GPT(ALT) 84 U/L.
- Electrocardiograma: Ritmo sinusal a 90 lpm. Bajos voltajes.
- Rx de tórax: Figura 1/Figura 2.
- Ecocardiograma transtorácico: Ventrículo izquierdo de tamaño normal, con engrosamiento concéntrico de grado ligero. Fracción de eyección ventricular izquierda conservada. Flujo transmitral con patrón restrictivo. Disminución del tamaño de la onda E transmitral >25% durante la inspiración. Aurícula izquierda de tamaño

normal. *Bounce* del septo interventricular. Ventrículo derecho de tamaño normal con fracción de eyección conservada (TAPSE 20mm). Válvulas de morfología normal, normofuncionante. Vena cava inferior dilatada, con colapso inspiratorio <50%. No se aprecia derrame pericárdico.

Evolución clínica

Durante su estancia hospitalaria se instauró tratamiento diurético endovenoso con rápida mejoría clínica, consiguiendo pérdida de más de 5 kg de peso y práctica desaparición de la congestión sistémica. Dada la magnífica respuesta al tratamiento y la significativa mejoría clínica, se decidió proceder al alta hospitalaria y se programó seguimiento clínico ambulatorio en consultas externas de Cardiología, no planteando por el momento la intervención quirúrgica para la resección pericárdica.

Diagnóstico

Pericarditis constrictiva sintomática por insuficiencia cardiaca de predominio derecho.

Discusión

La pericarditis constrictiva es una entidad poco frecuente, pero altamente incapacitante, consistente en la presencia de un pericardio fibrosado consecuencia de un proceso inflamatorio crónico del mismo que provoca una significativa alteración de la función diastólica cardiaca. La idiopática, la radioterapia del mediastino y la cirugía cardiaca previa son las etiologías más frecuentes actualmente en nuestro medio, mientras que en países subdesarrollados lo es la tuberculosis, relegada a un segundo plano en los países industrializados.

Desde el punto de vista fisiopatológico la presencia de fibrosis pericárdica ocasiona una restricción notable del llenado cardiaco. La mayor parte del llenado ventricular tiene lugar en la protodiástole, cesando bruscamente a partir de la mesodiástole al alcanzar el límite impuesto por el pericardio rígido. Todo ello produce una elevación e igualación de las presiones de llenado en las cuatro cavidades, venas sistémicas y pulmonares.

Clínicamente predominan los signos y síntomas de insuficiencia cardiaca derecha (edema periférico, ascitis, afectación hepática), aunque otros consecuencia de la elevación de la presión venosa pulmonar (tos, disnea de esfuerzo, ortopnea) también son frecuentes. En la fase final de la enfermedad predominan los efectos de un gasto cardiaco bajo crónico como cansancio intenso, debilidad muscular y caquexia.

A la exploración física se aprecia una elevación notable de la presión venosa yugular que presenta dos descensos prominentes con cada ciclo cardiaco. Ello corresponde con la presencia de un seno y marcado, que combinado con un descenso x normal, produce el típico trazado en forma de M o W. Dicho trazado desaparece en pacientes que se presentan con fibrilación auricular como consecuencia de la abolición del primer componente. Otros

hallazgos típicos presentes en la pericarditis constrictiva son el signo de Kussmaul, el pulso paradójico y la auscultación del *knock* pericárdico.

El electrocardiograma en los pacientes que presentan pericarditis constrictiva es inespecífico, destacando únicamente la presencia frecuentemente de fibrilación auricular. Esta entidad puede sospecharse por la presencia de calcificación pericárdica en la radiografía de tórax, hallazgo que se presenta aproximadamente en un 30-50% de los casos.

La prueba complementaria fundamental es la ecocardiografía, que presenta una sensibilidad del 85% y una especificidad del 95% para el diagnóstico de esta entidad. Los datos que la sugieren son el desplazamiento brusco del tabique interventricular en protodiástole (*notch septal*), el desplazamiento del tabique interventricular con las fases del ciclo respiratorio (*bounce septal*), los signos indirectos de congestión venosa sistémica (dilatación de la vena cava inferior y las venas suprahepáticas sin modificación con la inspiración) y la presencia de un patrón de flujo transmitral restrictivo evaluado mediante doppler pulsado con una variación respiratoria >25%.

Otras pruebas complementarias que resultan de utilidad para el estudio de estos pacientes son técnicas de imagen no invasivas como la tomografía computarizada y la resonancia magnética o la evaluación invasiva mediante cateterización cardiaca. En cuanto al tratamiento, en un primer momento puede considerarse el manejo mediante restricción de sodio en la dieta y la instauración de diuréticos. Sin embargo, hay que aclarar que el único tratamiento definitivo de los pacientes con pericarditis constrictiva es la pericardiectomía quirúrgica. Dicha intervención se puede realizar mediante esternotomía o toracotomía lateral izquierda y consiste en una escisión radical de la mayor parte posible del pericardio parietal, estando indicada la resección del visceral posteriormente también si está afectado.

En algunas ocasiones puede objetivarse una mejoría hemodinámica y sintomática inmediatamente después de la operación, aunque esta en ocasiones puede tardar semanas o meses. La mortalidad perioperatoria se encuentra entre el 5-15%. Aproximadamente el 70-80% de los pacientes están libres de complicaciones cardiovasculares durante 5 años y el 40-50% durante 10 años tras la pericardiectomía.



Figura 1

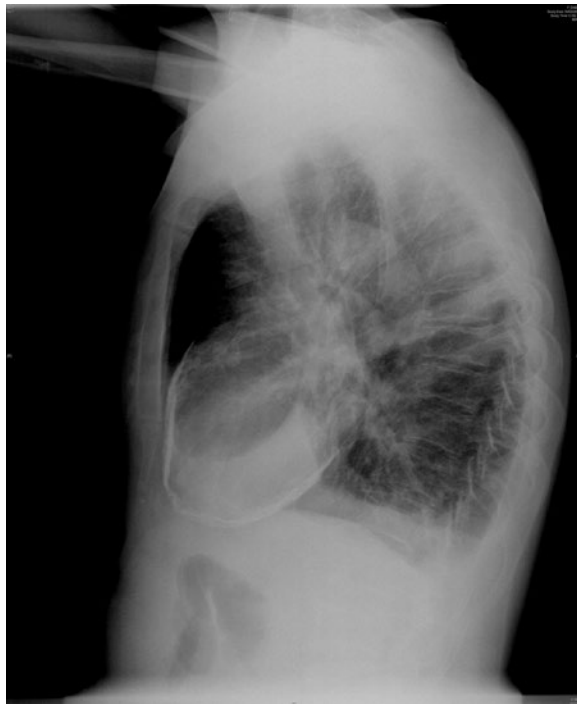


Figura 2

1. LeWiter MM. Enfermedades pericárdicas. Braunwald: Tratado de Cardiología. 8ª ed. Barcelona: Elsevier; 2009.p.1829-53.
 2. LingLH Oh JK, Schaff HV, Danielson GK, et al. Constrictive pericarditis in the modern era: evolving clinical spectrum and impacts on outcome after pericardiectomy. *Circulation* 1999; 100:1380-6.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuáles son las causas más frecuentes de pericarditis constrictiva en nuestro medio?

- a. Infecciosa, postraumática, autoinmune
- b. Infecciosa, idiopática, postcirugía
- c. Idiopática, radioterapia, postcirugía
- d. Idiopática, postcirugía, urémica

Pregunta 2: ¿Cuándo se produce la mayor parte del llenado ventricular?

- a. Protomesodiástole
- b. Protodiástole
- c. Telediástole
- d. Mesodiástole

Pregunta 3: ¿Qué signo exploratorio no encontraría en un paciente con pericarditis constrictiva en FA?

- a. Signo de Kussmaul
- b. Pulso paradójico
- c. Presión venosa con patrón en M/W
- d. *Knock* pericárdico

Pregunta 4: Señale la verdadera respecto a la radiografía de tórax en pacientes con pericarditis constrictiva:

- a. Permite el diagnóstico definitivo de la enfermedad, presentando calcificación pericárdica en un 30-50% de los casos.
- b. Permite el diagnóstico definitivo de la enfermedad, presentando dilatación biauricular en un 5% de los casos.
- c. Suele estar indicada al ser una prueba muy sensible y específica para el diagnóstico.
- d. Todas las respuestas son falsas.

Pregunta 5: Pericardiectomía, ¿cuál es falsa?

- a. La mejoría tras la cirugía puede tardar semanas o meses
- b. Consiste en la resección del pericardio parietal y en ocasiones también de pericardio visceral
- c. Entre el 70-80% de los pacientes están libres de complicaciones cardiovasculares a los 5 años
- d. La mortalidad perioperatoria es del 25-30%

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: c, 4: d, 5: c

Mujer con disnea e hipertensión pulmonar

Irene Rilo, Juan Ramón Beramendi, Joana Reparaz, Iñaki Villanueva, Iciar Solla, Kattalin Echegaray y María Castillo
Hospital Universitario Donostia – Donostia Unibertsitate Ospitalea (Guipúzcoa)

Mujer de 63 años que es remitida a Neumología por disnea de moderados esfuerzos de dos meses de evolución. Paciente no fumadora. No HTA ni DM conocidas.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Histerectomía hace 12 años. Safenectomía izquierda hace 7 años. Disnea de moderados esfuerzos acompañado de palpitaciones que ceden en el reposo. No disnea de reposo, no ortopnea ni DNP. No oliguria ni edemas. Valorada por Cardiología previamente presenta estudio de perfusión normal y ecocardiograma con cavidades izquierdas normales, aplanamiento de septo interventricular e insuficiencia tricúspide moderada con gradiente VD-ad de 70 mmHg y presión de arteria pulmonar sistólica estimada en 80 mmHg. Se remite para ingreso. En la exploración destaca soplo sistólico en mesocardio.

Pruebas complementarias

- ECG: Ritmo sinusal. BIRDHH Y Ts negativas en precordiales derechas.
- Analítica: Glucosa, urea, iones y creatinina normales. Gasometría normal. Hemograma, coagulación y dímero D normal en dos ocasiones.
- Angio TC torácico: Defecto de repleción masiva en tronco principal y ambas arterias centrales pulmonares. La extensión y morfología de la lesión recomienda diagnóstico diferencial entre tromboembolismo pulmonar masivo y neoformación a nivel de arteria pulmonar.
- RMN (con gadolinio): Ocupación intraluminal parcial de arteria pulmonar principal y prácticamente completa de arteria pulmonar derecha y de la arteria pulmonar izquierda con extensión a sus ramas principales in evidencia de extensión intraluminal. Hipovascularización arterial generalizada en ambas campos pulmonares y retraso en el retorno venoso pulmonar inferior izquierdo.
- Ecografía dúplex venosa de miembros inferiores: Sin evidencia de trombosis venosa profunda.
- Tomografía por emisión de positrones: Captaciones patológicas de moderada/elevada actividad (SUV máximo en torno a 5) que afectan a cayado aórtico y de forma más difusa a la arteria femoral derecha y que obligan a considerar un proceso metabólicamente agresivo.

Evolución clínica

Ante la atipicidad del cuadro para tromboembolismo pulmonar (dímero D negativo en dos ocasiones, doppler de extremidades inferiores sin hallazgos y sospecha en angio TAC de posible proceso neofornativo) se remite para cirugía y tromboendarterectomía de la arteria pulmonar si procede o biopsia de la masa.

Se realiza resección de masa en arteria pulmonar con implantación de homoinjerto aórtico en posición pulmonar. La biopsia demuestra sarcoma intimal de células fusiformes con áreas de diferenciación mixoide y áreas de moderado pleomorfismo nuclear. Tras la cirugía se les propuso tratamiento adyuvante con quimioterapia que la paciente rechazó.

Un año después acude nuevamente por disnea con deterioro general, atenia y anorexia. Presenta tos con expectoración abundante hemoptoica marronácea, objetivándose en el angio TC arteria pulmonar defectos de replección a nivel de tronco de la pulmonar con extensión a nivel del lóbulo inferior y superior derechos.

En el ecocardiograma presenta dilatación de cavidades derechas y masa redondeada de 3,2x2,3 cm en la salida de arteria pulmonar que condiciona un área valvular pulmonar efectiva de 0,3 cm² con un gradiente máximo de 40 mmHg y medio de 27 mmHg.

El Servicio de Oncología decide no administrar nuevo tratamiento quimioterápico siendo la paciente candidata a tratamiento paliativo por parte de hospitalización a domicilio.

Diagnóstico

Sarcoma intimal de arteria pulmonar.

Discusión

El sarcoma intimal es un tumor raro localizado más frecuentemente en la arteria pulmonar. Las descripciones primeras datan de 1923. El pronóstico es muy pobre con una supervivencia media de seis semanas sin resección quirúrgica y diez meses con resección.

Muchas veces el diagnóstico se confunde con el de tromboembolismo pulmonar. La sospecha debe tenerse en cuenta en pacientes con clínica compatible con TEP que presentan además hemoptisis, pérdida de peso y fiebre. La ausencia de trombosis venosa profunda y el dímero D negativo pueden ayudar al diagnóstico.

El tratamiento coadyuvante con radiación y quimioterapia tras la resección tumoral puede ser útil para el tratamiento de estos pacientes.



Figura 1

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Pulmonary Embolism Caused by Intimal Sarcoma of the Pulmonary Artery Yamamoto and cols.
2. Intern Med 51. 3031-3034 2012 Imagen sarcomas of the Great Vessels and Heart Emily C. Bendel and cols. Semin Ultrasound CT MRI 32: 377-404 2011.
3. Intimal sarcoma of the pulmonary artery with unusual findings: a case report Hoiczky and cols. Clin Res Cardiol (2012) 201: 397-401.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de las siguientes opciones es verdadera?

- a. El tipo más frecuente de sarcoma intimal de arteria pulmonar es el leiomioma.
- b. Afecta más frecuente a mujeres mayores de 70 años.
- c. Los sarcomas murales son menos frecuentes que los sarcomas intinales de la arteria pulmonar.
- d. Aparece en edades más tardías que los sarcomas de aorta y vena cava inferior.

Pregunta 2: ¿Cuál es la opción falsa con respecto a las técnicas de imagen y el diagnóstico diferencial?

- a. La extensión extraluminal orienta hacia sarcoma más que hacia fenómeno embólico.
- b. Las imágenes de infarto pulmonar son patognomónicas de tromboembolismo pulmonar.
- c. El PET puede ser útil en distinguir TEP y sarcoma de arteria pulmonar.
- d. La captación de contraste en una masa pulmonar en TC o RMN sugiere neoplasia frente a trombo.

Pregunta 3: ¿Cuál es la opción falsa respecto a la evolución?

- a. La supervivencia media es de un año sin resección y tres años con tratamiento quirúrgico.
- b. Es frecuente el hallazgo de tromboembolismo pulmonar concomitante.
- c. 40% de los casos de sarcoma de la arteria pulmonar presentan metástasis pulmonares.
- d. Tienen metástasis con menos frecuencia que los sarcomas aórticos.

Pregunta 4: ¿Cuál es la opción falsa?

- a. Los sarcomas de la arteria pulmonar luminal se derivan de células pluripotenciales mesenquimales.
- b. La inmunohistoquímica revela un patrón específico.
- c. Cuando dos o más elementos mesenquimales son identificados en la misma neoplasia se clasifican como mesenquimoma maligno.
- d. Todas son falsas.

Pregunta 5: ¿Cuál es la opción verdadera?

- a. No debe usarse ifosfamida puesto que puede producir una reacción paradójica de crecimiento en este tipo de tumores.
- b. El uso de quimioterapia y radioterapia no prolongan el tiempo de supervivencia tras cirugía frente a resección únicamente.
- c. No se usa RDT en el tratamiento de los sarcomas.
- d. Doxorubicina es uno de los agentes más efectivo para el tratamiento de sarcomas en adultos.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: a, 4: b, 5: c

Un síndrome congénito de diagnóstico tardío

Jean Paul Vilchez Tschischke, Alberto Cecconi, Cristina Sánchez Enrique, Julián Palacios Rubio, David Vivas Balcones, Isidro Vilacosta, José Juan Gómez de Diego, Leopoldo Pérez de Isla, Camino Bañuelos de Lucas y Eugenio García Fernández
Hospital Clínico San Carlos (Madrid)

Varón de 70 años, sin factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes médicos relevantes. Realiza vida activa. Presenta un episodio de disnea de pequeños esfuerzos de dos días de evolución, niega dolor torácico y palpitaciones.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

En la exploración física destaca implantación baja de las orejas, puente nasal y cuello anchos, implantación baja del cabello, *pectus carinatum/excavatum* y escoliosis. No ingurgitación yugular. Soplo sistólico rudo, III/VI multifocal, de mayor intensidad en la escotadura esternal, sin irradiaciones. La auscultación pulmonar era normal. Los pulsos periféricos son simétricos. No presenta edemas.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma: Presenta fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida y signos de hipertrofia ventricular derecha.
- Ecocardiograma: Se realizó donde a pesar de una mala ventana, se visualizó un ventrículo derecho muy hipertrófico, con engrosamiento de la válvula tricúspide.
- Ecocardiograma transesofágico: Se realizó y evidenció dilatación de la arteria pulmonar, sin más datos respecto al ecocardiograma transtorácico.
- TC: Ante la sospecha de hipertensión pulmonar se hizo TC para descartar causas secundarias, siendo el hallazgo más relevante una dilatación aneurismática de la arteria pulmonar principal (4,3 cm) e izquierda (3,8 cm).
- RM cardiaca: Se objetivó un engrosamiento de la válvula pulmonar, con aceleración del flujo; sugerente de estenosis pulmonar severa.
- Cateterismo: Se efectuó cateterismo derecho y en la ventriculografía se confirmó la estenosis valvular pulmonar y otra infundibular, siendo el gradiente entre la arteria pulmonar y el ventrículo derecho de 70 mmHg y 42% con doppler espectral y DTI en rango borderline el 1º y normal el 2º. S' 12 mm normal. IT mínima con gradiente de 22 mmHg y PAPs de 30 mmHg. El VI de 45 mm con muy discreta hipoquinesia inferobasal y FE globalmente conservada (50-55%).

Evolución clínica

Se realizó dilatación percutánea de la válvula pulmonar, reduciendo el gradiente transvalvular a 30 mmHg, quedando una insuficiencia pulmonar moderada; el gradiente subvalvular era de 60 mmHg, por lo que está recibiendo dosis altas de metoprolol (250 mg c/12 horas), con buena tolerancia, manteniendo la frecuencia cardiaca en torno a 65-70 latidos por minuto.

Diagnóstico

Síndrome de Noonan.

Discusión

Se trata de un paciente de 70 años, con un aspecto ectoscópico característico, que sin historia cardiovascular previa, presenta disnea de reciente comienzo sin otros síntomas asociados. En Urgencias se diagnostica de una fibrilación auricular rápida, además llama la atención la presencia de signos de hipertrofia ventricular derecha tanto en el electrocardiograma y la radiografía de tórax, siendo importante diferenciarlos de la alteraciones que se producen por la presencia de *pectus excavatum* y escoliosis.

Se realizó un ecocardiograma que confirmó la presencia de hipertrofia ventricular derecha, mostrando una PSAP elevada, en este punto es importante recordar que la PSAP es una medida indirecta de la presión en la arteria pulmonar y no un sinónimo de hipertensión pulmonar. La ventana acústica era deficiente por lo que no se pudo definir la causa de la elevación de la PSAP. Con una resonancia magnética cardiaca se logró evidenciar la aceleración de flujo a nivel de la válvula pulmonar; bajo la sospecha de estenosis pulmonar se realizó el cateterismo derecho con lo que se confirmó el diagnóstico definitivo, y en un segundo tiempo se realizó la dilatación percutánea de la válvula pulmonar con buen resultado.

Dadas las facies típicas del paciente (implantación baja de orejas, implantación baja del cabello, cuello ancho, puente nasal ancho), *pectus carinatum/excavatum*, ser de talla baja y la estenosis valvular pulmonar se llegó al diagnóstico de síndrome de Noonan. Este es un síndrome autosómico dominante, con un fenotipo similar al del síndrome de Turner, pero sin alteraciones en el número de cromosomas. Es relativamente frecuente (1 en 1.000 a 2.500 recién nacidos vivos) y suele diagnosticarse en la infancia. La afectación genética es heterogénea, existiendo al menos nueve genes diferentes implicados. El diagnóstico se basa en las características clínicas. En los recién nacidos los rasgos faciales son menos aparentes, con el tiempo algunos rasgos se hacen más obvios, como la talla baja, el dismorfismo facial y las deformidades torácicas. Los rasgos faciales pueden ser más difíciles de detectar tras la adolescencia.

La afectación cardiaca se caracteriza por estenosis valvular pulmonar y/o miocardiopatía hipertrófica. El tratamiento de la estenosis valvular pulmonar en los adultos se recomienda cuando el gradiente en el tracto de salida es mayor de 50 mmHg

en reposo, o cuando el paciente se encuentra sintomático, siendo la valvuloplastia con balón el tratamiento de elección.

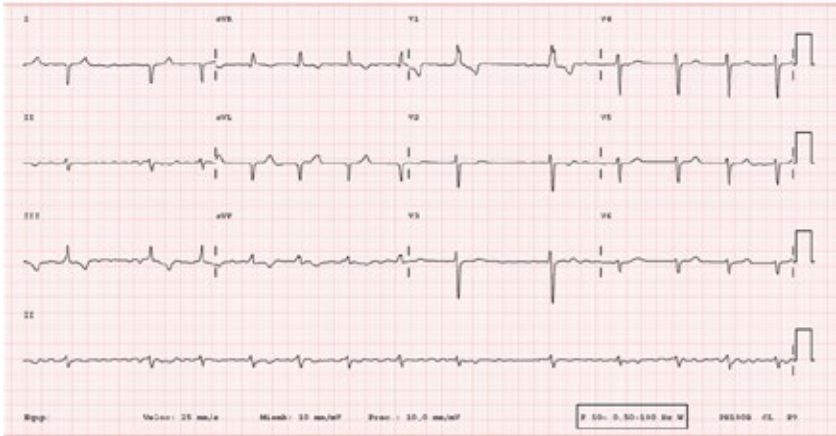


Figura 1: ECG

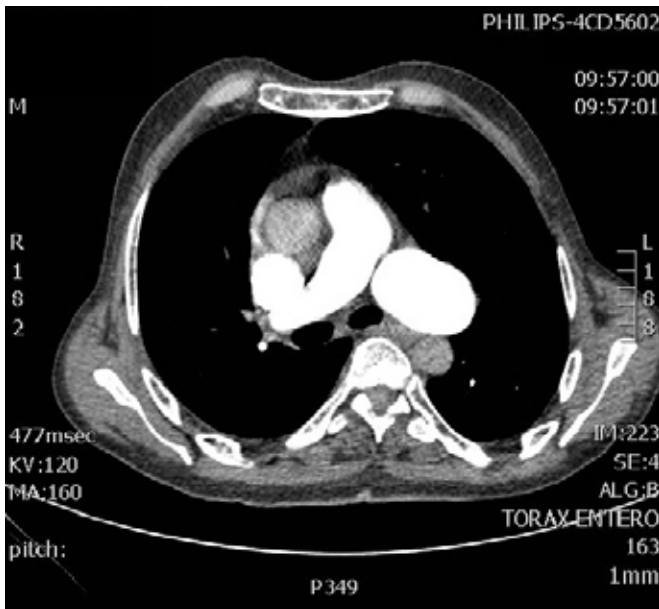


Figura 2: Rx de tórax entero

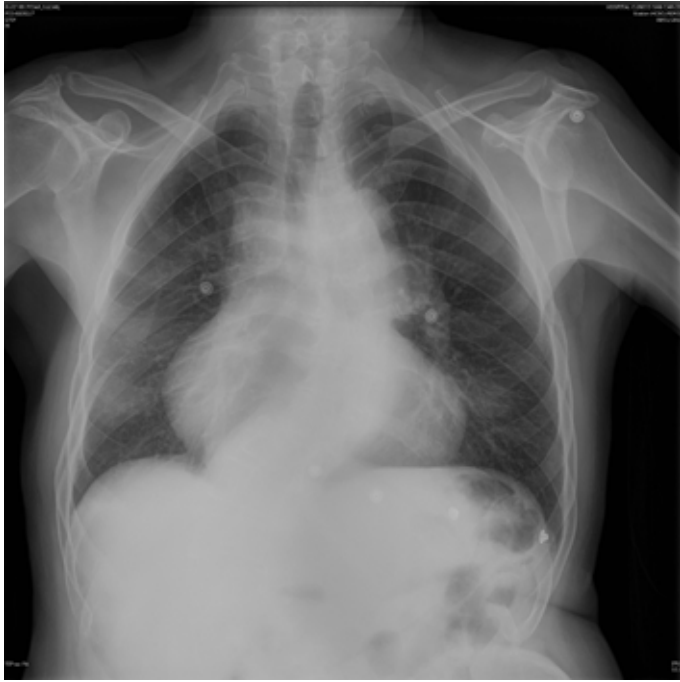


Figura 3: Rx de tórax Pa

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Marco Tartaglia, Bruce D. Gelb, and Martin Zenker. Noonan syndrome and clinically related disorders. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2011 February; 25(1): 161-179.
2. DYS CERNE-Noonan Syndrome Guideline Development Group. Management of Noonan Syndrome: A Clinical Guideline. University of Manchester 2010. Rao PS. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: state of the art. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007 Apr 1; 69(5):747-63.
3. Romano AA, Allanson JE, Dahlgren J, Gelb BD, Hall B, Pierpont ME, Roberts AE, Robinson W, Takemoto CM, Noonan JA. Noonan syndrome: clinical features, diagnosis, and management guidelines. *Pediatrics.* 2010 Oct;126(4):746-59.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de los siguientes no es un criterio mayor para el diagnóstico del síndrome de Noonan?

- a. Deterioro cognitivo leve, criptorquidia y displasia linfática
- b. *Pectus carinatum/excavatum*
- c. Mutación heterocigota en uno de los nueve genes típicos
- d. Facies típicas

Pregunta 2: ¿Cuál de los siguientes no es un criterio electrocardiográfico para el diagnóstico de hipertrofia ventricular derecha?

- a. P pulmonar
- b. S en V5 o en V6 menor que 0,5 mV
- c. R/S en V1 mayor que 1 con R mayor que 0,5 mV
- d. Desviación del eje a la derecha (mayor a 90 grados)

Pregunta 3: Respecto a la valvuloplastia percutánea de la válvula pulmonar, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?

- a. El ratio recomendado entre el balón y el anillo es de 1,2 a 1,25.
- b. La reducción del gradiente en la válvula pulmonar se produce en torno al mes después del procedimiento.
- c. Se recomienda realizar cuando el gradiente pico-pico entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar es menor de 50 mmHg.
- d. Las complicaciones son relativamente frecuentes, en torno a un 25%.

Pregunta 4: Respecto al manejo del síndrome de Noonan (SN), se deben seguir las siguientes recomendaciones, excepto una:

- a. Aún tras una valvuloplastia percutánea pulmonar exitosa, no se deben suspender los controles ambulatorios frecuentes.
- b. Se debe realizar un ecocardiograma a todo paciente con diagnóstico de SN.
- c. En todo paciente con SN se debe medir el factor XI, factor XII, factor IX, factor VIII y el factor de von Willebrand.
- d. Se debe realizar una ecografía renal al momento del diagnóstico.

Pregunta 5: Respecto a la afectación cardiaca en el síndrome de Noonan, señale la respuesta correcta:

- a. En un 25% de los casos la válvula pulmonar es displásica, lo cual facilita el tratamiento percutáneo.
- b. El tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica es fundamentalmente con calcioantagonistas.
- c. Es muy frecuente la aparición de arritmias en la edad adulta.
- d. La miocardiopatía hipertrófica aparece en torno a un 20% de los pacientes, siendo más frecuente en la mutación de RAF1.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: a, 4: c, 5: d

Disnea progresiva en paciente con infección por VIH

Pablo Robles Velasco, Isabel Monedero Sánchez y Ester Cánovas Rodríguez
Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Varón de 43 años, con infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) desde hacía al menos diez años, en tratamiento antirretroviral.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Infección por virus de la hepatitis C 1b RNA+ con hipertransaminasemia. Probable toxoplasmosis cerebral resuelta desde el punto de vista clínico con lesiones residuales estables en controles radiológicos. Crisis comicial secundaria, sin recidiva. Exfumador. Sin otros antecedentes de interés.

Como tratamiento habitual para su infección por VIH el paciente tenía un régimen basado en dos inhibidores de la proteasa (atazanavir + ritonavir) junto con una combinación de antirretrovirales análogos de nucleósidos (emtricitabina + tenofovir).

El paciente es traído a Urgencias tras comenzar una semana antes con sintomatología de infección respiratoria, seguida posteriormente de disnea rápidamente progresiva. A su llegada presenta importante trabajo respiratorio, desaturación arterial de oxígeno y semiología de broncoespasmo, por lo que se administran 400 mg de hidrocortisona junto con nebulizaciones de salbutamol y bromuro de ipratropio.

A pesar de ello presenta mala evolución clínica, con desaturación arterial progresiva (83% a pesar de oxigenoterapia a alto flujo) y marcada hipertensión (200/100 mmHg). A la auscultación presenta crepitantes bilaterales hasta campos medios. La radiografía de tórax realizada muestra cardiomegalia severa y edema alveolar bilateral compatible con edema agudo de pulmón.

Se realiza ecocardiograma urgente que muestra un ventrículo izquierdo dilatado con disfunción sistólica global muy severa (FEVI estimada del 15%), con hipocinesia severa generalizada, e insuficiencia mitral severa de origen funcional. Ingresa en UCI donde se inicia tratamiento diurético intravenoso a dosis altas y ventilación mecánica no invasiva, consiguiendo estabilizar al paciente e iniciando mejoría clínica progresiva durante las siguientes horas. Las analíticas seriadas muestran elevación de marcadores de daño miocárdico, con un pico de CPK de 3.300 y de troponina I de 6. Presenta dos picos febriles de 38,4 °C, con varios hemocultivos negativos.

Pruebas complementarias

- ECG: A su llegada a Urgencias, taquicardia sinusal a 156 lpm. Eje izquierdo. Signos de hipertrofia ventricular izquierda. Q anterior e inferior, con supradesnivelación de 1 mm del ST de V1 a V4.
- Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo severamente dilatado, con función sistólica severamente reducida (fracción de eyección por Simpson biplano del 15%), por hipocinesia severa generalizada. Insuficiencia mitral severa de carácter funcional. Aurícula izquierda moderadamente dilatada. Ventrículo derecho de tamaño límite con TAPSE reducida (14 mm). Cava inferior no dilatada con colapso inspiratorio presente. Ausencia de insuficiencia tricuspídea para estimar presión arterial pulmonar. Mínimo despegamiento de hojas pericárdicas.
- Coronografía: Tronco común izquierdo de buen calibre sin lesiones reseñables. Descendente anterior (DA) con segmento con ateromatosis severa que abarca el ostium de la misma, la DA proximal-media y el ostium de la primera diagonal. Lesión crítica en DA media. Segunda ramaseptal de pequeño tamaño con enfermedad severa y calibre muy fino. Circunfleja de mediano calibre y buen desarrollo con lesión severa (90%) en tercio proximal, de aspecto complejo. Coronaria derecha dominante, con ateromatosis difusa, multisegmento. Lesión más severa en tercio distal (60%). Lesión moderada en ramo posterolateral (50%), con lecho distal de fino calibre.
- Perfil lipídico: Colesterol 241 mg/dl, colesterol-HDL 41 mg/dl, colesterol LDL 179 mg/dl, triglicéridos 104 mg/dl (0,0-150,0).

Evolución clínica

Con ventilación mecánica no invasiva y tratamiento con diuréticos y vasodilatadores el paciente presenta evolución clínica favorable a lo largo de los siguientes días. Una vez resuelto el cuadro de insuficiencia cardiaca se realiza estudio de miocardiopatía dilatada, sospechando, tras la elevación de marcadores de daño miocárdico, origen isquémico de la misma.

La coronariografía muestra enfermedad coronaria difusa de tres vasos, con lesiones severas sobre DA y CX que son tratadas mediante angioplastia e implante de stents farmacoactivos. Ausencia de complicaciones posteriores, siendo finalmente dado de alta con tratamiento médico.

Diagnóstico

Miocardiopatía dilatada isquémica en paciente con infección crónica por VIH.

Discusión

Se trata de un paciente joven con miocardiopatía dilatada no conocida previamente que debuta clínicamente en situación de edema agudo de pulmón. La coronariografía realizada tras estabilización clínica muestra enfermedad coronaria difusa con lesiones severas en dos vasos principales, que se trataron de forma percutánea.

Se plantea la miocardiopatía dilatada como una entidad a considerar en pacientes con infección crónica por VIH y síntomas cardiorrespiratorios, así como el diagnóstico diferencial de su etiología en estos pacientes. También es importante tener en cuenta, al instaurar tratamiento para la miocardiopatía dilatada en estos casos, las posibles interacciones farmacológicas y/o efectos secundarios derivados del tratamiento concomitante con antirretrovirales.

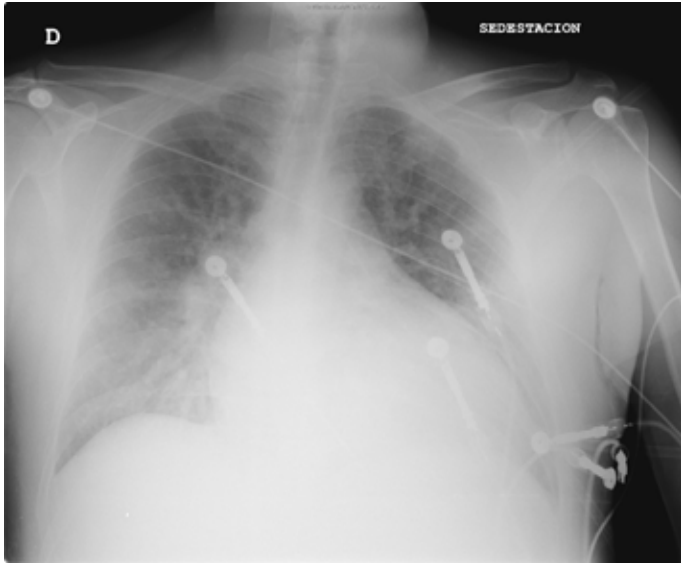


Figura 1

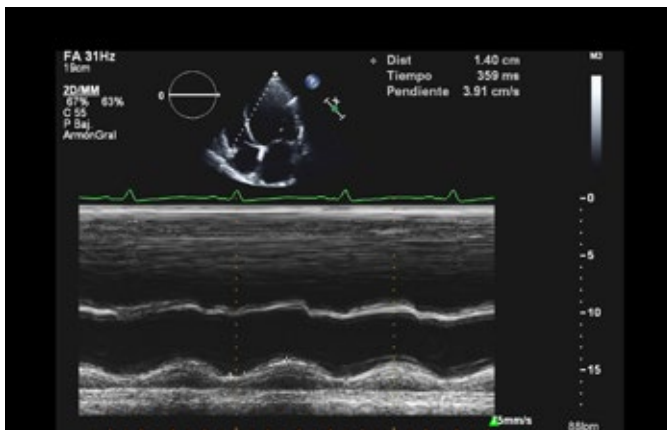


Figura 2

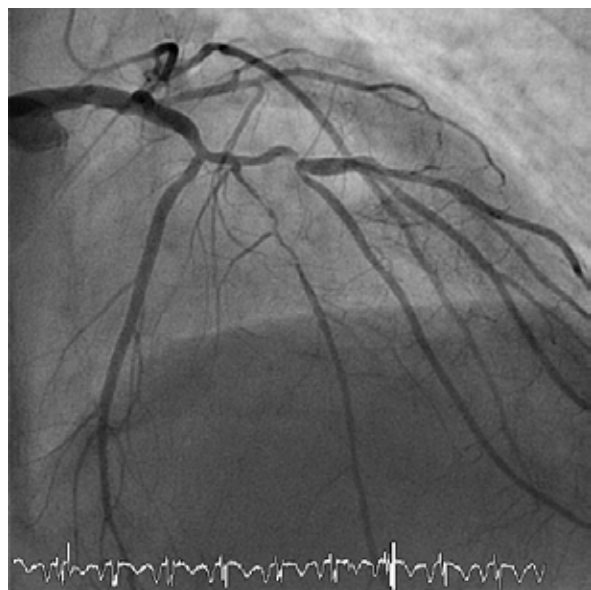


Figura 3

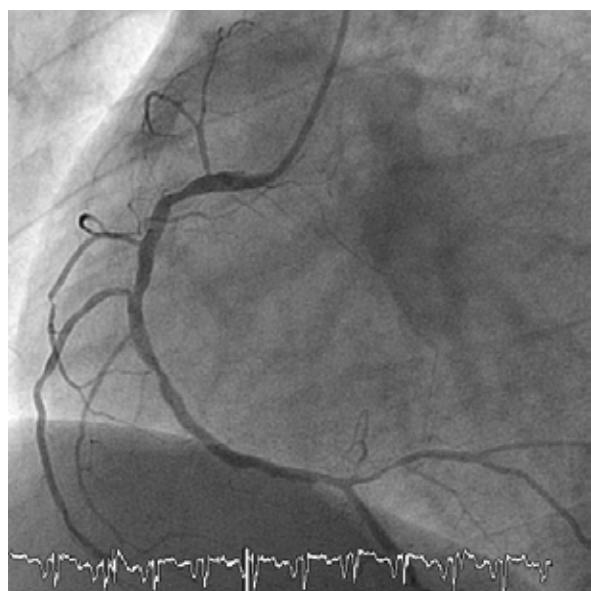


Figura 4



Bibliografía

1. Pellicelli A, Barbaro G, Palmieri F et al. Primary pulmonary hypertension in HIV disease: a systematic review. *Angiology* 2001;52: 31-41.
 2. Barbaro G, Di Lorenzo G, Grisorio B et al. Incidence of dilated cardiomyopathy and detection of HIV in myocardial cells of HIV positive patients. *N Engl J Med* 1998; 339:1093-9.
 3. Klein D, Hurley LB, Quesenberry Jr CP, Sidney S. Doprotease inhibitors increase the risk for coronary heart disease in patients with HIV-1 infection? *J AIDS* 2002;30: 471-7.
 4. The Data Collection on Adverse Events of Anti-HIV Drugs (DAD) Study Group. Combination Antiretroviral Therapy and the Risk of Myocardial Infarction. *N Engl J Med* 2003; 349: 1993-2003.
 5. Fisher SD, Lipshultz SE. Epidemiology of cardiovascular involvement in HIV disease and AIDS. *Ann N Y Acad Sci* 2001; 946: 13-22
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Con respecto a las manifestaciones cardiológicas de la infección por VIH, una de las siguientes es cierta:

- a. La introducción de la terapia antirretroviral altamente activa (HAART) ha supuesto una reducción del 10% de la incidencia de miocardiopatía y de derrame pericárdico.
- b. Antes de la introducción de la terapia HAART la principal causa de miocardiopatía dilatada, con una incidencia en la autopsia de estos pacientes del 85%, era la miocarditis.
- c. La terapia HAART ha supuesto un aumento del riesgo de eventos cardiovasculares por un proceso de arterioesclerosis acelerada.
- d. Todas son ciertas.

Pregunta 2: Con respecto a las manifestaciones cardiológicas de la infección por VIH, una de las siguientes es verdadera:

- a. Para el tratamiento de la hipertensión pulmonar en este grupo de pacientes están indicados como primera línea de tratamiento los inhibidores de la fosfodiesterasa-5 (sildenafil).
- b. La presencia de HLA-DR6 y HLA-DR52 está asociada a hipertensión pulmonar.
- c. La incidencia de hipertensión arterial pulmonar en la era pre-HAART (terapia antirretroviral altamente activa) era ligeramente superior a la de la población general, cifrándose en torno a 1/20.000 infectados.
- d. Se ha propuesto como origen de la hipertensión pulmonar déficits nutricionales como el de selenio.

Pregunta 3: La terapia HAART (terapia antirretroviral altamente activa) produce:

- a. Activación de la CRABP-1 (*Cytoplasmic Retinoic Acid Binding Protein I*) con el consiguiente incremento de los niveles de lípidos.
- b. Incremento de los niveles de fibrinógeno, D dímero y deficiencia de proteína S por los fármacos inhibidores de proteasa, produciendo un incremento en la incidencia de trombosis venosas y arteriales.
- c. Aumento de la incidencia de HTA en los pacientes VIH hasta una incidencia en torno al 90-95%.
- d. Todas son ciertas.

Pregunta 4: Uno de los siguientes fármacos está totalmente contraindicado en pacientes VIH con enfermedad coronaria bajo tratamiento con inhibidores de la proteasa por ocasionar efecto adverso grave:

- a. Gemfibrozilo
- b. Clopidogrel
- c. Ezetimiba
- d. Simvastatina

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: b, 4: d

Síncope y dolor torácico: Taquicardia en directo

Vanesa Alonso Fernández, Cristina Barinaga Martín, María Elena Tundidor Sanz, Irene Blanco Martínez, Alejandro Vega Primo y Cristina Pascual Vicente
Complejo Asistencial Universitario de León

Varón de 65 años que ingresa por síncope.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Como antecedentes personales de interés el paciente presenta alergia al ibuprofeno y episodio de angioedema por picadura de avispa. Como factores de riesgo cardiovascular destacan hipertensión, exfumador y dislipemia en tratamiento dietético. Había sido laringuectomizado y tratado con quimioterapia y radioterapia por una neoplasia de laringe.

En tratamiento habitual con valsartán 160 mg. Refiere un cuadro de tres meses de evolución de episodios de dolor en hemitórax izquierdo, opresivo, sin irradiación, de segundos de duración que ceden espontáneamente. Sin relación con esfuerzos y de presentación en las primeras horas del día. Acude a Urgencias por nuevo episodio de dolor de breve duración seguido de síncope sin pródromos, con recuperación espontánea completa por lo que se decide ingreso para estudio.

EF: TA 130/60. Buen estado general. Normocoloreado y bien perfundido. Presión venosa normal. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen y extremidades inferiores sin hallazgos significativos.

Pruebas complementarias

- ECG: Ritmo sinusal a 65 lpm. PR 130 mseg. Eje del QRS a 60°. Sin alteraciones en la repolarización. QTc normal.
- Rx de tórax: Índice cardiotorácico normal sin hallazgos patológicos.
- Analítica: Hemograma y bioquímica sin alteraciones. CK, CK MB y troponina ultrasensible en el rango de la normalidad.
- Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo ligeramente dilatado con función sistólica conservada y sin anomalías segmentarias de la contractilidad. Dilatación severa de aurícula izquierda e insuficiencia mitral ligera.

Evolución clínica

Durante su ingreso el paciente presenta nuevo cuadro de dolor precordial típico y mareo posterior objetivándose en telemetría elevación del ST, seguido de racha de taquicardia ventricular polimórfica autolimitada con normalización del ST tras vasodilatadores.

Se realiza un cateterismo cardiaco que muestra arterias coronarias sin estenosis angiográficamente significativas y se inicia tratamiento con nitratos y calcio antagonistas. No presenta nuevos episodios durante el ingreso ni se objetivan alteraciones en la telemetría por lo que el paciente es dado de alta.

Diagnóstico

- Angor de Prinzmetal
- Taquicardia ventricular polimórfica

Discusión

La angina vasoespástica hace referencia a una súbita e intensa vasoconstricción de las arterias coronarias epicárdicas. Se describió por primera vez en 1959 por Prinzmetal et al, haciendo referencia a un tipo de angina que ocurría en reposo asociada a elevaciones transitorias del ST, a diferencia de la angina clásica de esfuerzo, y cuya causa radica en el espasmo de las arterias coronarias.

Entre las causas y los mecanismos del espasmo coronario se postulan como principales factores la disfunción endotelial y una hiperreactividad primaria de las células musculares lisas. Se ha demostrado que los pacientes con diagnóstico de angina vasoespástica tienen una prevalencia mayor de mutaciones de la óxido nítrico sintetasa que se asocia a una menor producción de óxido nítrico.

Por otra parte, tratamientos como la vitamina E o las estatinas, que mejoran la función endotelial, son efectivos en estos pacientes. La hiperreactividad de las células musculares lisas deriva de la observación de cómo estímulos vasoconstrictores, inducen espasmo coronario en segmentos localizados de las arterias coronarias y el mismo estímulo vasoconstrictor es incapaz de inducir vasoespasmo en otros segmentos. La inflamación, el estrés oxidativo y polimorfismos genéticos son factores que contribuyen a su patogenia.

El estímulo que desencadena la vasoconstricción no está completamente definido, pero el sistema nervioso autónomo, la serotonina, sustancias vasoconstrictoras como el tromboxano A₂, la histamina o la endotelina y la hiperventilación se han visto relacionadas. El espasmo coronario ocurre más frecuentemente en arterias coronarias sin estenosis y los factores clásicos de riesgo cardiovascular, salvo el tabaco, no se asocian con su desarrollo.

La angina vasoespástica tiene una marcada influencia étnica, siendo hasta tres veces más frecuente en la población japonesa que en los caucásicos. En cuanto a la clínica, hasta el 80% de los episodios son asintomáticos. La forma clásica de presentación consiste

en dolor torácico opresivo junto con elevaciones transitorias del ST indicando isquemia miocárdica transmural. Es característico que los episodios ocurran en reposo, sobre todo de madrugada con una marcado ritmo circadiano.

El síncope como única manifestación clínica ocurre en un 10% de los pacientes en relación con taquicardia o fibrilación ventricular y bloqueo auriculoventricular de alto grado. Para su diagnóstico es de vital importancia el registro electrocardiográfico, por lo que si se sospechan arritmias o episodios silentes puede estar indicado la monitorización ambulatoria. Las pruebas de detección de isquemia aportan resultados equívocos y la realización de una coronariografía es necesaria para establecer el diagnóstico.

La utilización de los test de provocación de isquemia con ergonovina o acetilcolina es controvertido. En el último estudio observacional publicado se describen una tasa de complicaciones arrítmicas del 6,8% comparable con la incidencia durante una crisis anginosa. El espasmo difuso de la coronaria derecha y la utilización de acetilcolina se asociaban significativamente con la inducción de taquicardia o fibrilación ventricular durante el test.

Aunque se han relacionado las arritmias malignas con una mayor actividad de la angina vasoespástica, la provocación de arritmias durante el test no tuvo importancia pronóstica. El espasmo multivaso de tipo mixto sí estuvo relacionado con la aparición de eventos cardiovasculares en el seguimiento, por lo que la información de estos test podría resultar pronóstica.

Los antagonistas del calcio son los fármacos más efectivos en el tratamiento. Los nitratos asociados al tratamiento con calcio-antagonistas han demostrado ser eficaces en la prevención de episodios. Así mismo se recomienda el tratamiento con estatinas para mejoría de la función endotelial.

El intervencionismo percutáneo y la cirugía de revascularización coronaria quedan reservados en el caso de pacientes refractarios al tratamiento médico. El implante de DAI es muy controvertido. De acuerdo con las últimas guías el implante de DAI en los pacientes que sobreviven a una parada cardiaca por fibrilación ventricular o por taquicardia ventricular sostenida con inestabilidad hemodinámica debe realizarse siempre que no haya una causa corregible.

En el caso de la angina vasoespástica existe un mecanismo productor de la clínica que puede ser controlado con tratamiento farmacológico. Por otra parte existen estudios que muestran que los pacientes con angina vasoespástica y arritmias ventriculares representan una población con un elevado riesgo de muerte súbita.

La indicación de implante de DAI en estos pacientes no debe hacerse en base a la presencia de síntomas, puesto que se pueden producir arritmias ventriculares en ausencia de clínica y bajo tratamiento médico adecuado. Se necesitan estudios randomizados al respecto y actualmente el implante de DAI se realiza en pacientes con elevado riesgo de muerte súbita.

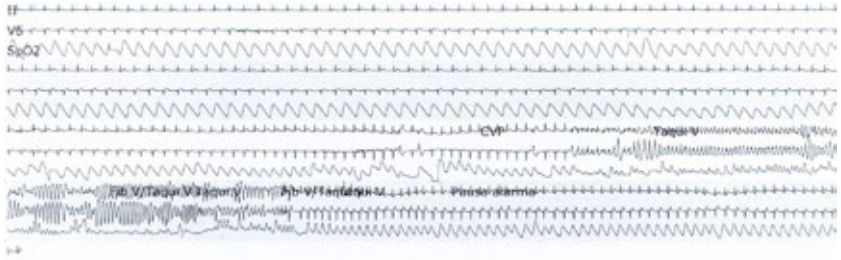


Figura 1: ECG

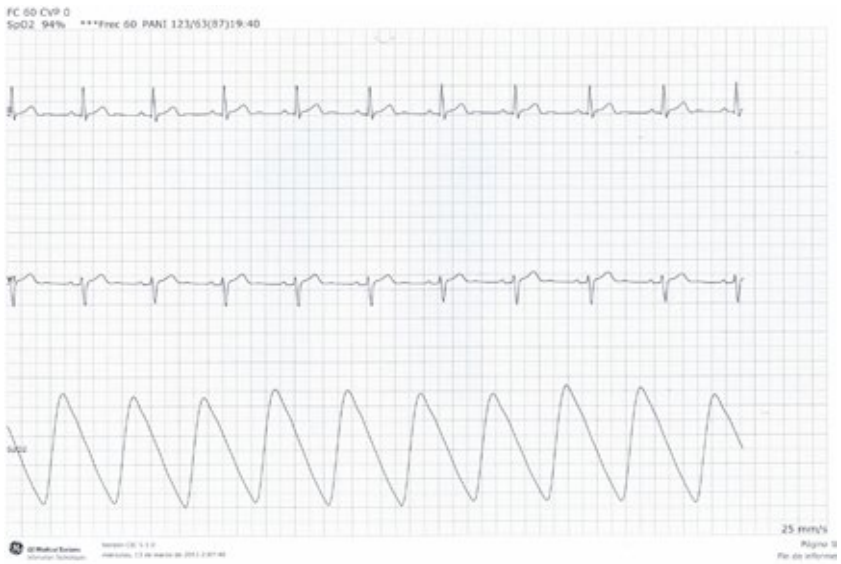


Figura 2

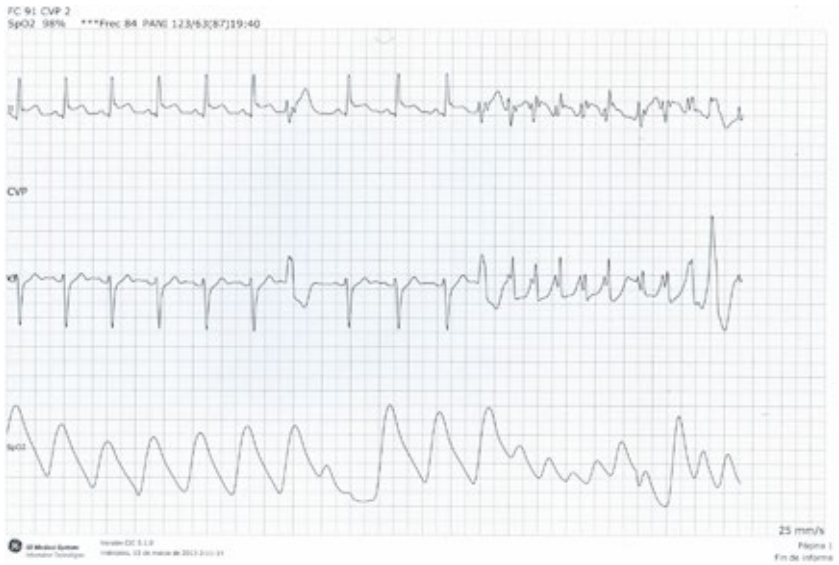


Figura 3



Figura 4

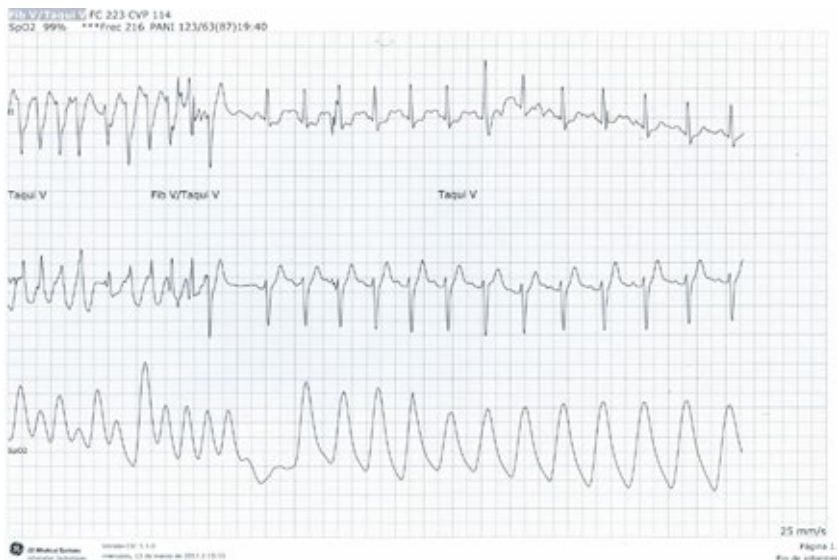


Figura 5

Bibliografía

1. Kusama Y et al. Variant angina and coronary artery spasm: The clinical spectrum, pathophysiology and management. *J Nippon Med Sch* 2011; 78 (1).
2. Lanza GA, Careri G, Crea F. Mechanisms of coronary artery spasm. *Circulation* 2011; 124:1774-1782.
3. Stern S. and Bayes de Luna A. Coronary artery Spasm: an 2009 update. *Circulation* 2009; 119:2531-2534.
4. Takagi Y et al. Clinical implications of provocation test for coronary artery spasm: safety, arrhythmic complications, and prognostic impact: Multicentre Registry Study of the Japanese Coronay Spasm Association. *Eur Heart J* 2013;34:258-267.
5. Matsue Y et al. Clinical implications of an Implantable Cardioverter-Defibrillator in patients with vasospastic angina and lethal ventricular arrhythmia. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:908-913.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: La angina vasoespástica o de Prinzmetal se caracteriza por:

- Los episodios isquémicos asintomáticos son relativamente raros.
- Tener un ritmo circadiano y su presentación más típica es durante las primeras horas de la tarde.
- Existen diferencias raciales siendo tres veces más frecuente en la población japonesa.
- Todos los factores de riesgo cardiovascular clásicos, salvo el tabaco, están implicados.

Pregunta 2: En cuanto a sus causas y desencadenantes se describe que:

- La disfunción endotelial es el único factor implicado.
- La vasoconstricción primaria de las células musculares lisas de la pared arterial en respuesta a estímulos vasoconstrictores se postula como el principal mecanismo.
- Los pacientes afectados tienen una prevalencia más baja de mutaciones en la producción de óxido nítrico que la población general.
- Es más frecuente que el fenómeno de vasoespasmo se produzca sobre zonas con estenosis no significativas.

Pregunta 3: En relación a su presentación clínica, ¿cuál de estas afirmaciones es verdadera?

- La incidencia de complicaciones arrítmicas durante una crisis anginosa se estima en torno al 7%.
- Los episodios pueden ser inducibles por hiperventilación y responden al tratamiento con betabloqueantes.
- No se suele acompañar de alteraciones electrocardiográficas.
- Los episodios son fácilmente inducibles por el ejercicio.

Pregunta 4: Señala cuál de las siguientes afirmaciones en relación a los test invasivos de provocación de espasmo coronario es correcta:

- La evaluación del tipo de espasmo no tiene implicación en la estratificación de riesgo.
- El espasmo multivaso se asocia a mayor número de eventos cardiovasculares mayores en el seguimiento.
- El espasmo difuso de la descendente anterior y la utilización de acetilcolina están relacionados con la aparición de TV/FV durante el test.
- La aparición de complicaciones arrítmicas tiene una prevalencia muy alta y se asocia con un peor pronóstico en el seguimiento.

Pregunta 5: Señala la afirmación falsa en relación con el tratamiento de la angina de Prinzmetal:

- a. El tratamiento con calcio-antagonistas es efectivo en la mayoría de los pacientes.
- b. La asociación de calcio-antagonistas con nitratos es útil para prevenir la frecuencia de los episodios.
- c. El implante de desfibrilador en el caso de haberse documentado arritmias potencialmente letales es controvertido.
- d. Dado que no se asocia con aterosclerosis el uso de estatinas no está justificado.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: a, 4: b, 5: d

A la vejez, congénitas

Ismael Vegas Vegas, José Antonio de la Chica Sánchez, Alicia Moreno Ortiz, Miguel Ángel Ramírez Marrero, Gabriel Alejandro Ballesteros Derbenti, Macarena Cano García, María Ángeles Roldán Jiménez, José Carlos Moreno Samos, Begoña Reina Monsó y Diego Menéndez Ramírez

Hospital Regional Universitario Carlos Haya (Málaga)

Mujer de 76 años revisada por asma bronquial. Sin alergias medicamentosas. Dislipemia. Sin otros factores de riesgo cardiovascular conocidos. Asma bronquial. Trastorno afectivo. En tratamiento con lorazepam 1 mg/24h, simvastatina 10 mg/24h, montelukast 10 mg/24 h y salmeterol/fluticasona 25/250 mcg/12h.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

La paciente fue remitida a la consulta de Cardiología desde la consulta de Neumología, donde era revisada por asma bronquial, al encontrarse como hallazgo casual una malposición de las grandes arterias en un TACAR tórax, para diagnóstico de posible cardiopatía. Como clínica presentaba autoescucha de sibilancias y aumento de secreciones en relación a vacunación antigripal. Negaba síntomas cardíacos tales como disnea de esfuerzo, angor, palpitaciones o síncope.

Exploración física: Consciente, orientada, colaboradora. Buen estado general. Bien hidratada y perfundida. Eupneica en reposo. No ingurgitación yugular. Auscultación rítmica sin soplos. Sibilancias diseminadas. Pulsos periféricos presentes simétricos. No edemas.

Pruebas complementarias

- ECG: Ritmo sinusal a 63 lpm. PR normal. Eje izquierdo. Trastorno de conducción intraventricular. Progresión anómala de R en precordiales derechas.
- Rx de tórax: Índice cardiotorácico normal. Ligera elongación aórtica. Hilios pulmonares aumentados.
- TACAR: Disposición anómala de grandes vasos, con arteria pulmonar medial a la aorta (¿acabalgamiento de aorta o trasposición corregida?). Cono de pulmonar discretamente aumentado de tamaño (hipertensión pulmonar radiológica). Patrón en mosaico de parénquima pulmonar de causa vascular.
- Ecocardiografía: Situs solitus. Inversión ventricular. Discordancia auriculoventricular y ventriculoarterial. Ventrículo izquierdo de tamaño y contractilidad normal. Aurícula izquierda de tamaño normal. Cavidades derechas de tamaño y función normales. Válvula AV derecha sin alteraciones. Válvula AV izquierda con insuficiencia moderada.

- RMN cardiaca: Situs solitus. Discordancia ventriculoarterial. Aorta asentando en ventrículo derecho y pulmonar en ventrículo izquierdo. Discordancia atrioventricular . Aorta anterior e izquierda respecto a la pulmonar. Inversión ventricular: Ventrículo sistémico de volúmenes aumentados y función en límite de la normalidad. Ventrículo subpulmonar de volumen reducido y contractilidad normal. Válvula aórtica con regurgitación leve. Válvula AV sistémica con dilatación del anillo, buena apertura y dos jets de regurgitación central grado moderado. Válvula pulmonar sin alteraciones. Tronco y ramas pulmonares principales severamente dilatadas justificada por hipertensión pulmonar

Evolución clínica

La paciente fue valorada en consulta de Cardiología donde se realizó un ECG, una ecocardiografía y se solicitó una resonancia cardiaca para confirmar el diagnóstico de trasposición de grandes arterias corregida congénitamente; y además, se detectó una insuficiencia de la válvula AV sistémica moderada con hipertensión pulmonar.

Inició tratamiento con furosemida 40 mg/24h manteniéndose en buen grado funcional I/IV NYHA en sucesivas revisiones. Sigue revisiones por neumología y cardiología sin aparición de trastornos del ritmo ni empeoramiento de la gravedad de las valvulopatías ni aparición de disfunción ventricular por ecocardiografía. Actualmente no se plantean otras actuaciones terapéuticas.

Diagnóstico

- Trasposición de grandes arterias, corregida congénitamente
- Insuficiencia válvula AV sistémica moderada
- Hipertensión pulmonar
- Asma bronquial

Discusión

La trasposición de grandes arterias (TGA) corregida congénitamente supone menos del 1% de las cardiopatías congénitas. El cuadro recibe otros nombres con L-TGA, inversión ventricular o doble discordancia. Consiste en una inversión de los ventrículos de tal forma que el anatómicamente derecho se relaciona con la aurícula izquierda y la aorta situándose a la izquierda; mientras que el ventrículo anatómicamente izquierdo se sitúa a la derecha relacionándose con la aurícula derecha y la arteria pulmonar. Ello trae consigo una circulación con dos circuitos en serie con las bombas ventriculares cambiadas de lugar.

Se han descrito alteraciones típicas en la radiografía de tórax como un borde mediastínico izquierdo anómalamente recto, y en el electrocardiograma como un patrón similar al de necrosis miocárdica inferior. Pero es la ecocardiografía el estudio fundamental para el diagnóstico, a pesar de que en nuestro caso fue un TACAR de forma casual el que dio la clave. La ecocardiografía revela la doble discordancia y supone una herramienta crucial en el seguimiento para la valoración de los trastornos que pueden aparecer; así como la resonancia

cardíaca que valora más fácilmente la anatomía de los grandes vasos y está especialmente indicada para valorar los volúmenes, masa y FE ventriculares.

Esta patología suele asociarse a defectos del tabique interventricular hasta en un 75% de los casos, anomalías de la válvula AV sistémica (tricúspide) como displasia o tipo Ebstein, estenosis pulmonar/subpulmonar hasta en un 40% y alteraciones de la conducción AV con un 5% de bloqueo AV congénito y un 2% de incidencia de bloqueo AV completo anual^{1,3,4}. Cuando las anomalías están presentes puede ser necesario su corrección quirúrgica durante la infancia, optándose así por una corrección fisiológica de los defectos. Esta filosofía del tratamiento incluye la abstención del abordaje quirúrgico si no presenta ninguno de los defectos asociados.

Así, la corrección anatómica con doble *switch* arterial y auricular es factible en niños pero en nuestro medio no es el abordaje aceptado y no se recomienda en adultos.

Sin anomalías asociadas los pacientes pueden permanecer asintomáticos hasta edades avanzadas de la vida como en el caso que nos ocupa, pudiendo incluso llevar a diagnósticos erróneos de miocardiopatía dilatada si no se presta especial atención a las alteraciones anatómicas. La aparición de síntomas derivados de la regurgitación de la válvula AV sistémica puede convertirse en el centro del tratamiento quirúrgico en la edad adulta, normalmente a partir de la cuarta o quinta décadas de la vida. Estos pacientes necesitan un seguimiento de por vida, recomendándose que sea en centros especializados y con intervalo anual, para atender a la posible aparición de trastornos de la válvula AV sistémica, disfunción del ventrículo sistémico y alteraciones del ritmo que puedan precisar de la implantación de marcapasos.

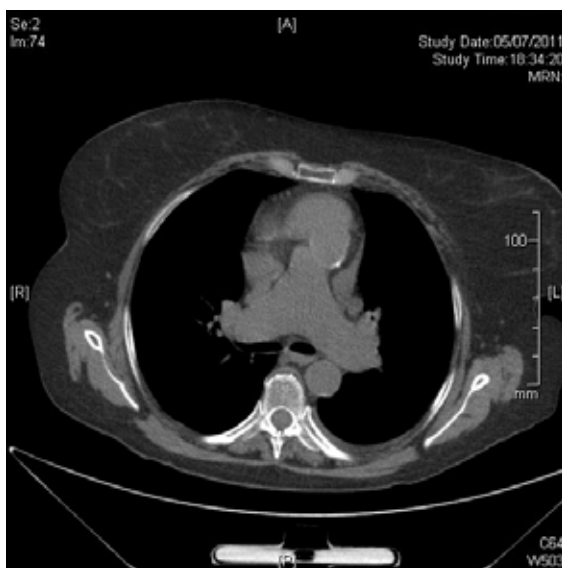


Figura 1: TACAR



Bibliografía

1. Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP. Braunwald Tratado de cardiología Texto de medicina cardiovascular. Barcelona: Elsevier España, S.L.; 2009.
 2. Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). Rev Esp Cardiol. 2010; 63:1484.e1-e59.
 3. Warnes CA. Transposition of the great arteries. Circulation. 2006; 114:2699-709.
 4. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, Ammash NM, Tajik AJ, Danielson GK. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries. J Am Coll Cardiol. 2002; 40:285-90.
 5. Alghamdi AA, McCrindle BW, Van Arsdell GS. Physiologic versus anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries: meta-analysis of individual patient data. Ann Thorac Surg. 2006;81:1529-35.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Respecto a la transposición de grandes arterias corregida congénitamente, señale la falsa:

- a. Podría presentar una silueta cardíaca anómala en la radiografía de tórax por la posición anterior e izquierda de la aorta.
- b. Podría presentar ECG con Q profundas en II, III y a VF simulando necrosis inferior.
- c. Podría considerarse la cirugía sobre la válvula AV sistémica contra regurgitación severa en presencia de disfunción del ventrículo sistémico.
- d. Podría considerarse la reparación anatómica (conmutación auricular más conmutación arterial) si el ventrículo izquierdo funciona a presión sistémica.

Pregunta 2: Respecto a la transposición de grandes arterias corregida congénitamente, señale la afirmación correcta:

- a. Manifiesta cianosis al nacimiento en el 2% de los casos
- b. El bloqueo AV completo presenta una incidencia anual del 2%
- c. Se relaciona con CIV hasta en el 2% de los casos
- d. Supone el 2% de todas las cardiopatías congénitas

Pregunta 3: Respecto a la intervención de *switch* arterial en la trasposición de grandes arterias, señale la falsa:

- a. Más de la mitad de los pacientes suelen necesitar una reintervención a los 25 años de seguimiento bien sea quirúrgica o percutánea.
- b. Más de la mitad de los pacientes permanecen asintomáticos en la primera década posterior a la intervención.
- c. Las principales causas de muerte en el seguimiento se deben a infarto de miocardio y muerte súbita debida a arritmias.
- d. Es el tratamiento quirúrgico de elección para la corrección anatómica de la trasposición de grandes arterias.

Pregunta 4: ¿Qué rasgos anatómicos presentaba nuestra paciente?

- a. Discordancia ventriculoarterial, discordancia auriculoventricular, aorta anterior izquierda y pulmonar posterior derecha.
- b. Discordancia ventriculoarterial, discordancia auriculoventricular, aorta posterior izquierda y pulmonar anterior derecha.
- c. Discordancia ventriculoarterial, concordancia auriculoventricular, aorta posterior izquierda y pulmonar anterior izquierda.
- d. Concordancia ventriculoarterial, discordancia auriculoventricular, aorta anterior izquierda y pulmonar posterior derecha.

Pregunta 5: Respecto a la intervención de *switch* auricular en trasposición de grandes arterias, señale la afirmación correcta:

- a. En la actualidad, la banda en arteria pulmonar en pacientes adultos para crear un cambio septal o como entrenamiento ventricular izquierdo con posterior *switch* arterial está recomendada.
- b. En obstrucción venosa pulmonar sintomática, se debería realizar reparación quirúrgica; el cateterismo casi nunca es posible.
- c. No se recomienda la reparación o sustitución de la válvula en pacientes con regurgitación sintomática severa de la válvula AV sistémica (tricúspide) sin disfunción ventricular relevante.
- d. En obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo no se recomienda la reparación quirúrgica si la función del ventrículo izquierdo se deteriora.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: a, 4: a, 5: b

La edad no importa

Eva González Babarro, Rosa Agra Bermejo, Gonzalo Barge Caballero, Sofía Vázquez Fernández y Juan Manuel Lamas Touza
Complejo Hospitalario de Pontevedra

Varón de 20 años con dolor torácico que acude al Servicio de Urgencias por cuadro clínico de dolor epigástrico de aproximadamente tres horas de evolución que se inicia tras ingesta alimenticia, acompañado de vómitos, sudoración y palpitaciones. No refiere otra sintomatología.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

A la anamnesis dirigida, niega sintomatología infecciosa previa ni otros episodios similares al actual con anterioridad. En el momento de la valoración por Cardiología el paciente está asintomático. No alergias medicamentosas conocidas. Fumador de 10 cigarrillos/día. No hábitos tóxicos ni otros antecedentes personales de interés.

Antecedentes familiares (no referidos durante la primera valoración): Abuelo materno con antecedente de tromboembolismo pulmonar en relación con cirugía ortopédica y diagnóstico de déficit de proteína C y síndrome antifosfolípido y madre con antecedente de trombosis venosa profunda con estudio de trombofilia positivo para déficit de proteína C.

Exploración física: Presión arterial 150/90 mmHg. Frecuencia cardiaca 93 lpm, Tª 36 °C. Consciente, orientado y colaborador. Normohidratado, normocoloreado y normoperfundido. Rubicundez facial. Cabeza y cuello: No ingurgitación venosa yugular. Carótidas rítmicas y simétricas sin soplos. Auscultación cardiaca: Rítmica, taquicárdica, no se auscultan soplos ni ruidos sobreañadidos. Auscultación pulmonar: Murmullo vesicular conservado. Extremidades inferiores: Pulsos presentes y simétricos, sin edema.

Pruebas complementarias

- Analítica: Leucocitos 16300/mm³ (87,8% de neutrófilos). Plaquetas 245.000/mm³. Hemoglobina 16,6 g/dl. Coagulación normal. Triglicéridos 113 mg/dl. Colesterol total 254 mg/dl (LDL 195, HDL 36). Pico de marcadores de necrosis miocárdica: CPK total 1907 U/L, CPK-MB 114 U/L, TnI 39,02 ng/ml.
- Rx de tórax: No evidencia de patología pleuropulmonar aguda.
- Electrocardiograma en Urgencias (Figura 1).
- Electrocardiograma al alta (Figura 2).

- Ecocardiograma en Urgencias: Ventrículo izquierdo de dimensiones normales Fracción de eyección de ventrículo izquierdo conservada por técnica de Simpson biplano. Sin embargo, la impresión visual es de hipocinesia generalizada más marcada en región apical, determinando una depresión ligera de la fracción de eyección. No valvulopatías significativas. No datos de hipertensión arterial pulmonar. No derrame pericárdico. No se visualizan correctamente el cayado aórtico y la aorta torácica descendente.
- Coronariografía (Figura 3).
- Estenosis del 70% de DAm a expensas de trombo a ese nivel. Se realiza IVUS que confirma gran cantidad de trombo.
- Se prosigue con tromboaspiración con dispositivo Hunter con éxito, quedando la arteria con flujo TIMI III y sin estenosis residual.
- Estudio de coagulación: Tiempo de protrombina: 12,9 seg. Ratio TP:1,14. Tiempo de tromboplastina parcial activada: 35,1 seg (normal hasta 37 seg). Fibrinógeno: 523 mg/dl. Anticoagulante lúpico: Negativo. Antitrombina III: 89% (normal 80-120%). Factor VIII: 111% (normal 80-200%). Actividad de proteína C: 55% (normal 80-140%). Proteína S libre: 81 % (normal 60-140%). Mutación del gen de la protrombina: No se detecta. Homocisteína: 10,4 mcmol/L (normal hasta 15 mcmol/L). IgG anticardiolipina: 4,2 U/mL (normal 0-10 U/ml). IgM anticardiolipina: 3,1 U/mL (normal 0-7 U/ml).

Evolución clínica

Asintomático para dolor torácico a su llegada al Servicio de Urgencias, dada la evolución del ECG y las alteraciones del ecocardiograma se solicita coronariografía que resulta con los resultados mencionados en pruebas complementarias. Durante su estancia hospitalaria el paciente permanece en todo momento asintomático y estable.

Se realiza estudio de coagulación que confirma la existencia de déficit de proteína C, por lo que al alta se instaura anticoagulación oral con acenocumarol añadido al tratamiento médico indicado como prevención secundaria de cardiopatía isquémica.

Valorado seis meses tras el alta en consultas externas de Cardiología, el paciente se encuentra asintomático con buena adherencia al tratamiento médico.

Dado el hallazgo incidental de preexcitación en el electrocardiograma basal durante su estancia hospitalaria, se realizó ergometría convencional que objetivó la desaparición casi completa de la misma durante el ejercicio, lo que sumado a su estatus asintomático a este respecto, indicó el seguimiento clínico evolutivo sin instauración de otras medidas.

Diagnóstico

- Cardiopatía isquémica: Iamest anterior Killip I. Trombosis de segmento medio de edad media en contexto de déficit de proteína C.
- Patrón electrocardiográfico de Wolff-Parkinson-White.

Discusión

La proteína C es una glicoproteína dependiente de la vitamina K sintetizada por el hígado. Se han descrito más de 160 mutaciones asociadas al déficit de proteína, siendo la transmisión de la variante congénita autosómica dominante. La prevalencia de casos asintomáticos es de entre 1/200 y 1/500, mientras que la prevalencia del déficit clínicamente significativo es de 1/20 0001.

La clínica del déficit heterocigoto de proteína C incluye un amplio espectro que varía desde el estado asintomático hasta la trombosis venosa grave. El episodio inicial de tromboembolismo venoso ocurre de manera espontánea, sin factores predisponentes, en un 70% de los casos. La mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos hasta la década de los 20, con un aumento progresivo de los eventos trombóticos hasta los 50 años².

La implicación de este déficit con trombosis en territorio arterial es contradictoria. Si bien existen estudios que no han demostrado una asociación entre el déficit de proteína C y trombosis arterial³, en la literatura encontramos reportados casos clínicos de trombosis en arterias coronarias y de ictus isquémicos en adultos jóvenes con este trastorno⁴.

Además, Mahmoodi BK et al en su trabajo, que incluyó a 552 pacientes con déficits de proteína C, proteína S y antitrombina, se observó que los dos primeros tenían un mayor riesgo de eventos trombóticos arteriales antes de los 55 años, con independencia del antecedente de evento venoso previo, con una incidencia anual de trombosis coronaria y/o ictus isquémico de 0,32 % para el déficit de proteína C5.

Las pruebas a realizar en los pacientes con trombosis arterial deben individualizarse, prestando atención a los factores de riesgo tradicionales, las enfermedades sistémicas asociadas a la enfermedad vascular aterosclerótica y el síndrome antifosfolipídico con o sin un anticoagulante lúpico circulante, antes de iniciar pruebas para la identificación de trombofilias hereditarias en pacientes menores de 55 años. Para el diagnóstico de las trombofilias hereditarias se deben realizar pruebas funcionales para descartar un déficit de antitrombina, déficit de proteína C o déficit de proteína S, siendo necesarias las pruebas genéticas solo en determinados trastornos específicos como el factor V de Leiden.

Es preferible evitar los análisis funcionales en el contexto de la trombosis aguda, y es mejor realizarlos antes o varios días después de suspender la administración de heparina o anticoagulación oral. El manejo inicial de la trombosis arterial coronaria en pacientes con una trombofilia hereditaria debe aplicarse siguiendo el tratamiento recomendado en las guías de práctica clínica del síndrome coronario agudo. El empleo de un tratamiento anticoagulante a largo plazo debe individualizarse, dada la ausencia de estudios aleatorizados.

El manejo de la trombosis venosa no suele ser diferente del de este trastorno en otros pacientes sin trombofilias hereditarias. De forma incidental se diagnosticó en nuestro paciente la presencia de un patrón electrocardiográfico de síndrome de Wolff-Parkinson -White (WPW), no refiriendo haber presentado sintomatología asociada tras la anamnesis dirigida.

Con frecuencia, los pacientes con WPW se presentan con historia de palpitaciones causadas por diferentes tipos de taquiarritmias. Sin embargo, aunque afortunadamente es

raro, el debut de la enfermedad puede ser en forma de muerte súbita como consecuencia de una fibrilación ventricular, generalmente resultado de la degeneración de una arritmia auricular conducida rápidamente al ventrículo a través de la vía accesoria. El manejo de los pacientes asintomáticos con un patrón electrocardiográfico de WPW no está bien establecido. Aunque la ablación de la vía accesoria por radiofrecuencia elimina el riesgo de muerte súbita en esta población, su realización de forma generalizada supondría un aumento no justificable en el número de complicaciones.

Por ello, la práctica actual recomendada es la de intentar estratificar el riesgo de muerte súbita. Según las últimas recomendaciones publicadas en el año 2012 conjuntamente por la *Pediatric and Congenital Electrophysiology Society* (PACES) y la *Heart Rhythm Society* (HRS), aquellos pacientes que presenten preexcitación intermitente en el electrocardiograma únicamente precisan seguimiento clínico.

Para el grupo de pacientes con preexcitación mantenida en el electrocardiograma se recomienda la realización de una ergometría, y guiar la realización de un estudio electrofisiológico según el resultado de la misma⁶.

Tras ser dado de alta, dado que no presentaba historia de síntomas asociados al WPW, nuestro paciente fue sometido a la realización de una ergometría convencional que objetivó la desaparición casi total de la preexcitación electrocardiográfica basal, lo que según las últimas recomendaciones indica el seguimiento clínico evolutivo sin la instauración de otras medidas.

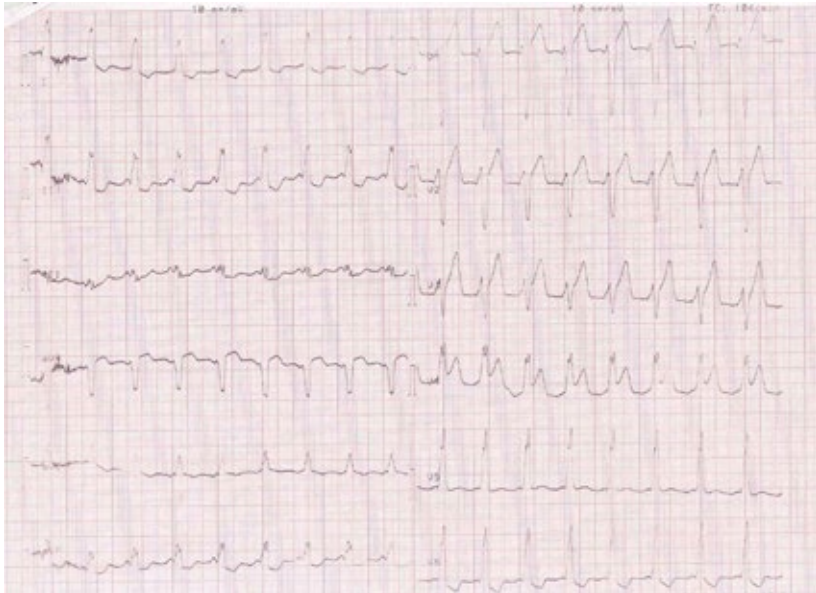


Figura 1

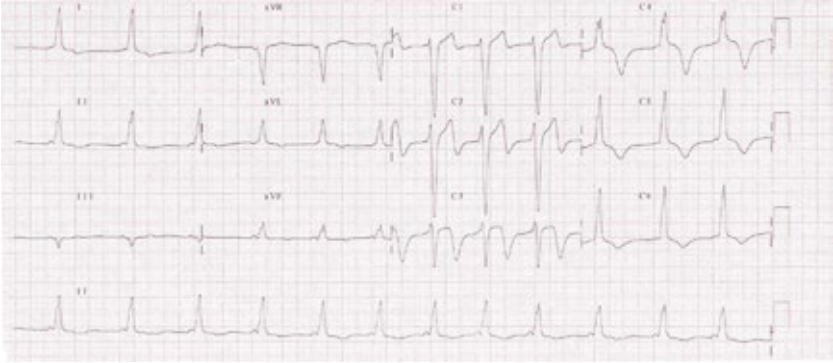


Figura 2



Figura 3

1. Xu W, Wang T Y, Becker R. Enfermedades hematológicas: desde dentro del corazón. Rev Esp Cardiol. 2011; 64:606-13.
 2. Lensen RP, Rosendaal FR, Koster T, et al. Apparent different thrombotic tendency in patients with factor V Leiden and protein C deficiency due to selection of patients. Blood 1996; 88(11):4205.
 3. Douay X, Lucas C, Caron C, et al. Antithrombin, protein C and protein S levels in 127 consecutive young adults with ischemic stroke. Acta Neurol Scand. 1998;98(2):124.
 4. Segev A, Ellis MH, Segev F, et al. High prevalence of thrombophilia among young patients with myocardial infarction and few conventional risk factors. Int J Cardiol. 2005; 98:421-424.
 5. Mahmoodi BK, Brouwer JL, Veeger NJ, et al. Hereditary deficiency of protein C or protein S confers increased risk of arterial thromboembolic events at a young age: results from a large family cohort study. Circulation. 2008; 118:1659-67.
 6. Paces/HRS Expert Consensus Statement on the Management of the Asymptomatic Young Patient with a Wolff-Parkinson-White Electrocardiographic Pattern. Heart Rhythm, Vol 9, N°6, June 2012.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: El paciente presenta un patrón electrocardiográfico de Wolff-Parkinson-White. ¿Cuál considera correcta?

- a. El paciente se encuentra asintomático. Realizaría estudio electrofisiológico y potencial ablación en función de los resultados del mismo.
- b. El paciente se encuentra asintomático. No realizaría ninguna prueba complementaria.
- c. El paciente se encuentra asintomático. Realizaría ergometría para valorar el comportamiento de la preexcitación con el ejercicio.
- d. El paciente se encuentra asintomático. Realizaría estudio electrofisiológico y ablación de la vía.

Pregunta 2: Señale la falsa en relación con el síndrome de Wolff-Parkinson-White:

- a. Se han publicado estudios que sugieren que la medida del SPERRI (*Shortest Pre-Excited R-R Interval*) puede ser útil a la hora de establecer el riesgo de muerte súbita.
- b. La positividad de la onda delta y el QRS en la derivación aVL del electrocardiograma de nuestro paciente indica que probablemente se trata de una vía lateral izquierda.
- c. La presencia de preexcitación intermitente durante el ritmo sinusal sugiere un riesgo bajo de muerte súbita.
- d. La mayoría de los pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White no presentan cardiopatía estructural.

Pregunta 3: El déficit de proteína C:

- a. Se asocia a la trombosis venosa y en menor medida a trombosis arterial
- b. Todos los pacientes portadores deben recibir tratamiento
- c. El estudio genético es una parte imprescindible del diagnóstico
- d. El déficit congénito tiene una transmisión autosómica recesiva

Pregunta 4: ¿Cuánto tiempo mantendría la anticoagulación oral en este paciente?

- a. No existen estudios que demuestran la eficacia del tratamiento anticoagulante a largo plazo.
- b. Seis meses.
- c. Doce meses.
- d. Toda la vida.

Pregunta 5: ¿Cuál de las siguientes trombofilias se asocia con mayor riesgo de infarto de miocardio?

- a. Factor V de Leiden
- b. Déficit de proteína S
- c. Déficit de proteína C
- d. Síndrome antifosfolipídico

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: a, 4: a, 5: d

Paciente con estenosis aórtica y afectación multiorgánica

Andrea Moreno Arciniegas, Natalia Pinilla Echeverri, Verónica Hernández Jiménez, Marian Montero Gaspar, Álvaro L. Moreno Reig, Felipe Higuera Sobrino, Jaime Manuel Benítez, Nancy Giovanna Uribe Heredia, María Thiscal Lopez Lluva, Manuel Marina Breyssse, Jesús Piqueras Flores y Nuria Muñoz
Hospital General de Ciudad Real

Varón de 38 años en clase funcional II/IV de la NYHA.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes: Insuficiencia renal crónica (IRC) en estadio V, por displasia renal izquierda y quistes renales, en hemodiálisis desde hacía dos años. Hiperparatiroidismo secundario a IRC, carcinoma renoureteral intervenido hacía ocho años. Colestasis hepática, estenosis de arterias pulmonares principales, hipertensión arterial, dislipemia, tabaquismo activo.

Hija con trasplante hepático a los siete años. Ingresado hacía un año por episodio de edema agudo de pulmón desencadenado por sobrecarga de volumen.

Historia clínica: En la sesión de hemodiálisis comienza con mareo intenso, sudoración y disnea; el día previo ya refería disnea paroxística nocturna. A la exploración física destaca mal estado general con TA de 75/48, en la auscultación cardiaca y pulmonar la presencia de soplo sistólico 4/6 en foco aórtico irradiado a borde esternal izquierdo y carótidas con 2º ruido abolido y crepitantes hasta campos medios. Se realiza ECG que objetiva descenso del ST en cara lateral baja y ascenso del ST de V2 a V3.

En la analítica destaca Hb de 7,0 g/dl. Se inicia sueroterapia, transfusión de dos concentrados de hematíes con lo que corrige alteraciones electrocardiográficas; tras reposición hídrica comienza con cuadro de edema agudo de pulmón por lo que se ingresa a la UCI.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma: Ritmo sinusal a 70 lpm, Eje 80º, criterios de HVI, ondas T negativas en III, pobre crecimiento de r de V1 a V3, PR de 200 ms, T negativas asimétricas en III y V5-V6.
- Analítica: Glucosa 106, urea 38, Cr 3,1. K 3,2, Na 138, Hb 9,6. VCM 89, CPK 47, CK-MB 2,7, Tpl 0,22.

- Rx de tórax: Índice cardiotorácico 0,55, con infiltrados alveolares parahiliares.
- Ecocardiograma transtorácico: VI con hipertrofia concéntrica moderada con FEVI normal. Calcio en anillo mitral. Válvula aórtica bicúspide con estenosis severa: Gradiente pico 76 mmHg y medio 46-50 mmHg, área por continuidad de 0,56 cm²/m² e insuficiencia ligera. Cámaras derechas normales con VD normofuncionante. Válvula pulmonar normal con ramas principales algo adelgazadas.
- RMN cardiaca: Estenosis proximal de ambas ramas principales de la arteria pulmonar, A. pulmonar derecha con calibre de 9x8 mm proximalmente, y de 11x13 mm distalmente y en A. pulmonar izquierda de 9x10 mm proximalmente y distalmente de 8x7 mm. Ventrículo derecho no dilatado, función sistólica conservada. FEVD: 61,9%; VTD: 136,4 ml; VTS: 52 ml (realizada un año previo al ingreso).
- Coronariografía: Arterias coronarias angiográficamente sin lesiones. Estenosis aórtica severa.
- Angio TAC de tórax: Estenosis proximal de ambas arterias pulmonares: A. pulmonar derecha diámetro de 9 mm y A. pulmonar izquierda 10 mm, cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas (realizado durante el ingreso).

Evolución clínica

El paciente ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos en situación de edema agudo de pulmón, que mejora tras ventilación mecánica no invasiva y hemofiltración. Se realiza ecocardiograma transtorácico de urgencia que objetiva estenosis aórtica severa en válvula aórtica bicúspide calcificada y con movilidad disminuida. Durante ingreso se realiza angio TAC de tórax para valorar estenosis de arterias pulmonares, las cuales no tienen criterio de severidad.

Una vez estabilizado el paciente se realiza coronariografía (descrita previamente) con vistas a realizar sustitución de válvula aórtica. Finalmente es intervenido con implante de prótesis aórtica biológica *Magna Ease* tamaño 23, el postoperatorio transcurre sin complicaciones. En el ecocardiograma previo al alta se comprueba el normofuncionamiento de la prótesis.

Diagnóstico

- Estenosis aórtica severa en válvula bicúspide
- Síndrome de Alagille

Discusión

El síndrome de Alagille es una entidad causada por el defecto en el cromosoma 20 p12 (gen JAG 1), que codifica un ligando Notch 1 relacionado con la formación de los órganos afectados en el embrión, entre estos el aparato cardiovascular, hígado y vasos sanguíneos. Tiene una prevalencia de 1/100.000 nacidos vivos y es la tercera causa más frecuente de colestasis neonatal después de la atresia biliar extrahepática y el déficit de α 1 antitripsina.

De carácter autosómico dominante con penetrancia completa y expresión variable, y el 50-70% de los casos son esporádicas o de novo.

Los criterios diagnósticos incluyen: Hallazgo histológico de escasez de conductos biliares y colestasis; anomalías cardiovasculares; defectos vertebrales (vértebras en 'alas de mariposa'); embriotoxon posterior y facies característica.

Dentro de las malformaciones cardiovasculares destacan estenosis pulmonar (67%), tetralogía de Fallot (7-16%), coartación de aorta y anomalías valvulares y ductus arterioso persistente (poco frecuente). También son frecuentes las malformaciones renales en un 23-74% de los casos, entre estas, riñones pequeños hiperecoicos, quistes renales, obstrucciones renouretrales y acidosis tubular renal.

En cuanto a la válvula bicúspide, entra dentro de las anomalías valvulares que se describen en el síndrome de Alagille, aunque no hay mucha literatura descrita sobre esta asociación en especial.

La válvula aórtica bicúspide es la cardiopatía congénita más frecuente en la población general (1-2%), siendo más frecuente en la población masculina. De herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta, estando involucrada la mutación gen NOTCH1. Es la causa más común de EAo aislada en adultos y la causa más común de sustitución valvular por EAo en <70 años. La presentación clínica puede variar desde la presencia de un soplo aórtico eyectivo, o un soplo sistólico o diastólico, el hallazgo incidental ecocardiográfico o debutar con clínica de disfunción valvular.

La técnica de elección es indudablemente la ecocardiografía transtorácica (sensibilidad del 92% y especificidad del 96%); cuando hay abundante calcio o la imagen no es de buena calidad se pueden considerar la realización de ecocardiografía transesofágica, la tomografía computarizada o por resonancia magnética.

Una vez realizado el diagnóstico de válvula aórtica bicúspide es de gran importancia descartar posibles anomalías cardiovasculares asociadas, siendo la más común la dilatación de la aorta ascendente, ya que se asocia más a la morfología de la válvula que al grado de disfunción valvular que pueda tener, y a que el problema en sí se relaciona más con alteraciones a nivel de estructura molecular.

Otras de las anomalías comúnmente asociadas a VAB es la coartación de aorta, encontrándose incluso una frecuencia del 50-70% de asociaciones con VAB cuando se realiza en primera instancia este diagnóstico. El tratamiento usualmente va dirigido a las consecuencias hemodinámica de la disfunción valvular ya sea estenosis Ao o insuficiencia Ao. Hasta el momento no se ha encontrado ningún tratamiento médico eficaz que evite el deterioro progresivo de la válvula. En los casos donde se encuentre asociada dilatación aórtica importante (en el caso de la VAB si la medida aórtica al final de la diástole máx >45 mm) se consideraría sustitución valvular aórtica más sustitución concurrente de la raíz aórtica.

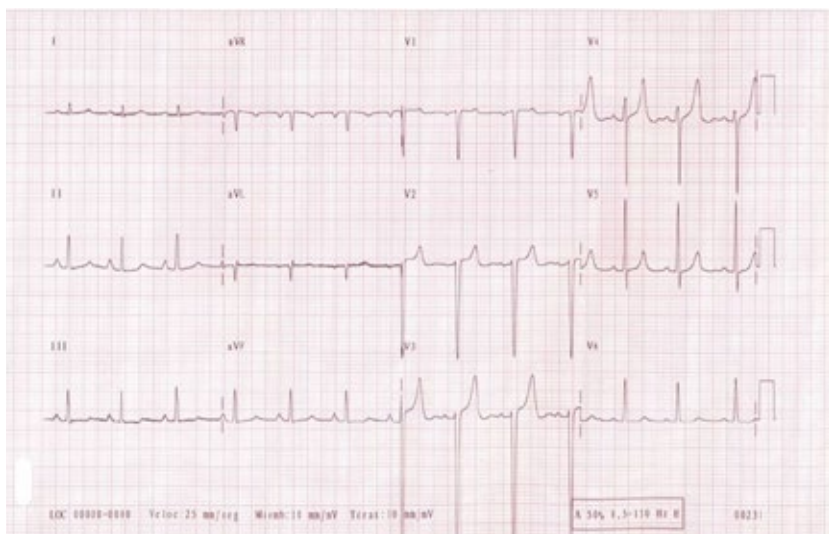


Figura 1: ECG

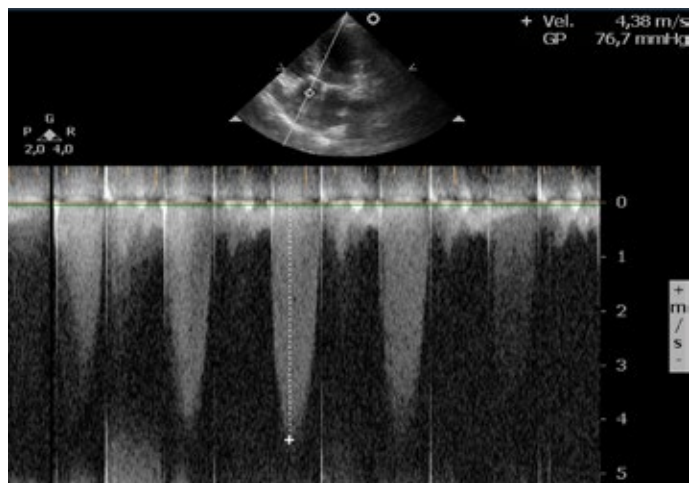


Figura 2: Ecocardio

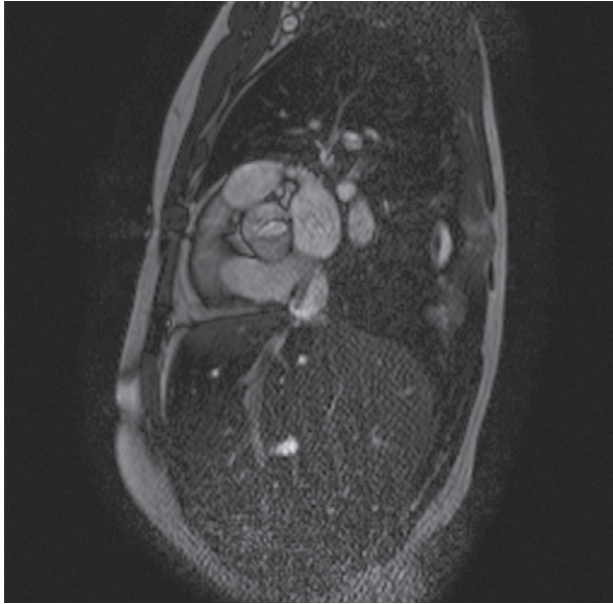


Figura 3: RMN1

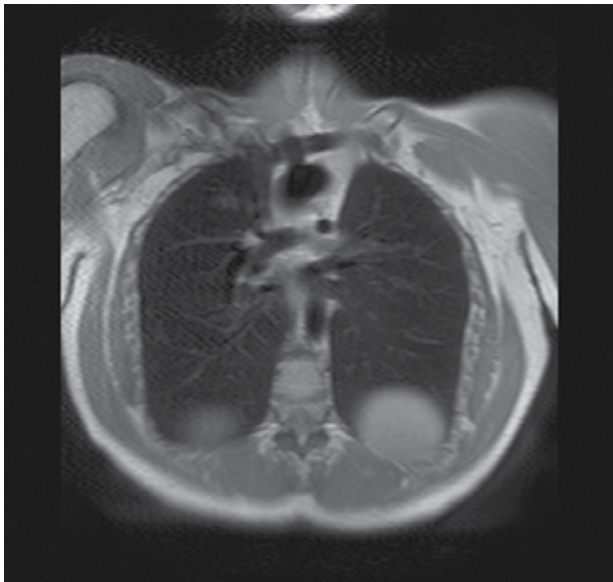


Figura 4: RMN2



Figura 5: RMN3

Bibliografía

1. Alagille syndrome: pathogenesis, diagnosis and Management, Peter D Turnpenny, and Sian Ellard, *European Journal of Human Genetics* (2012) 20, 251-257.
 2. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012), *Eur Heart J* (2012) 33, 2451-2496.
 3. Dilatación aórtica en válvula aórtica bicúspide, Amelia Carroa, Gisela Teixido-Tura y Arturo Evangelista, *Rev Esp Cardiol.* 2012;65 (11):977-981.
 4. Cardiopatías congénitas del adulto: procedimientos terapéuticos percutáneos, Ramón Bermúdez-Cañete, César Abelleira e Inmaculada Sánchez. *Rev. Esp. Cardiol. Supl.* 2009;9:75E-97E.
 5. Braunwald's Heart Disease, 9th edition. By Robert O. Bonow, MD, Douglas L. Mann, MD, FACC, Douglas P. Zipes, MD and Peter Libb y, MD. Chapter 65: Congenital Heart Disease.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Qué síndrome se caracteriza por estenosis pulmonar periférica, colestasis hepática, y displasia renal?

- a. Síndrome de Williams
- b. Síndrome de Noonan
- c. Síndrome de Alagille
- d. Todas las respuestas son correctas

Pregunta 2: En la afectación cardiaca en el síndrome de Alagille, ¿cuál es falsa?

- a. La disfunción endotelial es el único factor implicado.
- b. La estenosis aórtica sobre válvula bicúspide es muy frecuente.
- c. La estenosis pulmonar periférica contraindica el trasplante hepático.
- d. La estenosis aórtica sobre válvula bicúspide es muy frecuente y la estenosis pulmonar periférica contraindica el trasplante hepático.

Pregunta 3: Respecto a las manifestaciones clínicas del síndrome de Alagille, señala la verdadera:

- a. La manifestación oftalmológica más frecuente es el embriotoxon posterior.
- b. Los accidentes cerebrovasculares es una causa infrecuente de muerte.
- c. La afectación cardiaca más frecuente además de la estenosis pulmonar es la estenosis aórtica.
- d. La colestasis hepática suele comenzar a partir de la adolescencia.

Pregunta 4: ¿Cuál es la mutación más frecuente en el síndrome de Alagille?

- a. ALGS tipo 1
- b. ALGS tipo 2
- c. ALGS tipo 3
- d. KRAS

Pregunta 5: En cuanto a manifestaciones clínicas de estenosis de arterias pulmonares, es falso que:

- a. El grado de obstrucción es el principal determinante de la gravedad clínica.
- b. Se ausculta un soplo diastólico en borde esternal superior izquierdo irradiado a la axila.
- c. La mayoría de los pacientes son asintomáticos.
- d. El componente pulmonar del segundo ruido cardiaco puede acentuarse y es fuerte solo si existe hipertensión pulmonar proximal.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: c, 3: a, 4: a, 5: b

Insuficiencia cardiaca y fibrilación auricular rápida

Haritz Arrizabalaga Arostegi, Vanessa Escolar Pérez y Estíbaliz Zamarreño Golvano
Hospital de Basurto – Basurtuko Ospitalea (Vizcaya)

Nos encontramos ante un varón de 26 años que acude al Servicio de Urgencias por disnea.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Alérgico a AAS (desarrollo de urticaria y angioedema). Fumador de 1 paq/día, ocasionalmente marihuana. No otros hábitos tóxicos. Miocarditis vírica hace unos diez años, diagnosticada en Colombia. Ingreso el mes previo en Cardiología por disnea, siendo diagnosticado de ACFA rápida e IC, solicitando el alta voluntaria sin completar estudio.

Tratamiento habitual: Digoxina (1.0.0), Acovil 5 (1.0.0), Seguril (1.1.0) que el paciente refiere no tomar.

Enfermedad actual: Cuadro de disnea progresiva de 3-4 semanas de evolución, que en los últimos días se ha hecho de mínimos esfuerzos junto con ortopnea, tos y sensación distérmica no termometrada. Niega dolor torácico, palpitaciones u otra sintomatología organotópica acompañante.

Exploración general: TA 104/72 mm Hg, FC 176 lpm, T^a 36,7 °C, SatO₂ basal 94%. El paciente está consciente, orientado, bien hidratado y perfundido, normocloreado y eupneico en reposo. C y C: No IY. AC: Arrítmica, soplo pansistólico en foco mitral, con 3er ruido. AP: Crepitantes bibasales. Abdomen: Blando, depresible, no doloroso a la palpación, ruidos presentes. No hepato ni esplenomegalia. No peritonismo. EEII: No edemas ni signos de TVP. Pulsos pedios presentes y simétricos.

Pruebas complementarias

- ECG: ACFA de onda gruesa a 170-180 lpm. Eje a-60°. Resto del trazado normal.
- Rx de tórax: Cardiomegalia ++, con AI aneurismática. No condensaciones evidentes. Patrón intersticial.
- Análítica: Bioquímica y hematimetría normales. INR 1,07. Serología de Chagas: Negativa. Tóxicos en orina: Positivo a Cannabis.

- Ecocardiografía: VI severamente dilatado, con aumento de los espesores parietales, y aumento de la trabeculación, sobre todo de los segmentos medioapicales de todo el ventrículo, respetando los segmentos basales, siendo muy severa la trabeculación en todo el ápex (se confirman los hallazgos tras la administración de contraste ecocardiográfico). Disfunción sistólica severa (FE por Simpson biplano 27%). DTD: 66; DTS: 55. AI aneurismática (80 mm). Válvula mitral fibrosa y engrosada con IM severa dirigida hacia pared posterolateral de VI, secundaria a dilatación anular y tenting con pseudoprolapso de velo anterior. Válvula aórtica trivalva normofuncionante. Cavidades derechas ligeramente dilatadas. VD con disfunción moderada-severa (TAPSE de 14 mm y onda S de anillo tricuspide de 6 cm/s). IT leve con gradiente VD-AD de 40 (PSAP estimada de 60 ya que la vena cava inferior es de 26 mm, sin colapso inspiratorio). Ligero derrame pericárdico.
- Resonancia magnética: VI severamente dilatado con disfunción sistólica global y segmentaria severamente deprimida con hipocinesia difusa conservada. FE: 29%. Ausencia de compactación excepto en segmentos basales y septo medial con una relación de miocardio no compactado/ miocardio compactado superior a 3:1 A nivel de la cara apical lateral, hallazgos compatible con miocardiopatía no compactada. No se demuestra afectación de VD. No se visualizan trombos. Adelgazamiento del miocardio compactado en los segmentos afectados especialmente en cara anterior media con un espesor en fase telediastólica de 4 mm. Severa dilatación de aurícula izquierda. Insuficiencia mitral que parece significativa. Pequeño derrame pericárdico. VD no dilatado con disfunción moderada. FE 31%. En la secuencias de realce tardío no se aprecian captaciones patológicas.

Evolución clínica

El paciente es diagnosticado de miocardiopatía no compactada con disfunción severa de VI. Se inicia tratamiento médico con diuréticos, IECAs, betabloqueantes, inhibidores de la aldosterona y anticoagulantes orales, con rápida mejoría clínica.

Tras completar estudio, se decide alta domiciliaria con el tratamiento arriba descrito, con citas posteriores en consultas de Insuficiencia Cardíaca de nuestro hospital. Se contacta con los familiares de primer grado para realizar estudio estructural, mediante ecocardiografía y genético.

Diagnóstico

- Miocardiopatía no compactada con disfunción sistólica severa de ventrículo izquierdo
- Insuficiencia mitral severa
- Fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida

Discusión

La miocardiopatía no compactada o miocardiopatía espongiforme es una enfermedad congénita que se debe a una interrupción del proceso embrionario de compactación del miocardio, que se produce entre la quinta y la octava semana de gestación. Este proceso

se caracteriza por la progresiva desaparición de espacios intertrabeculares de aspecto sinusoidal del miocardio embrionario, que se transforman en capilares dentro de la circulación coronaria.

A pesar de ser una enfermedad de causa genética con herencia de tipo autosómico dominante, prácticamente en todas las series hay un predominio de varones, que representan aproximadamente el 60-70% de los casos. Sin embargo, las mujeres con miocardiopatía hipertrófica tienen más síntomas que los varones, a la vez que presentan mayor extensión de la hipertrabeculación.

La miocardiopatía no compactada se asocia con una elevada frecuencia de trastornos neuromusculares (hasta en un 80% de los casos). La falta de compactación es más frecuente en los segmentos apicales del VI. La historia natural incluye disfunción sistólica ventricular izquierda e insuficiencia cardiaca, tromboembolismo, arritmias y muerte súbita.

Criterios diagnósticos ecocardiográficos de Jenni para la miocardiopatía no compactada:

- Ausencia de otras anomalías cardíacas estructurales asociadas.
- Más de tres trabéculas, que sobresalen de la pared ventricular izquierda, apicales a los músculos papilares visibles en un mismo plano ecocardiográfico.
- Espacios intertrabeculares perfundidos desde la cavidad ventricular (con doppler color)
- Relación >2 entre capa sin compactar y capa compactada en el segmento con mayor hipertrabeculación en telesístole.

Empleando resonancia magnética, se ha señalado que el criterio más adecuado sería una relación entre zona no compacta y zona compacta en diástole $>2,3$.

La muerte súbita y las arritmias ventriculares se encuentran entre las principales complicaciones de este trastorno. Los datos clínicos indican que la muerte súbita es la más frecuente causa de muerte. Dado este riesgo arrítmico, se desaconseja la realización de deportes de competición, sobre todo los isométricos. Las estrategias terapéuticas de la miocardiopatía no compactada incluyen el tratamiento sintomático de la insuficiencia cardiaca, anticoagulación en caso de tromboembolismo previo, fibrilación auricular o disfunción con FVE $<40\%$.

Aunque no hay datos de ensayos ni registros prospectivos, hay datos observacionales suficientes que indican que la colocación de un DAI puede reducir el riesgo de MS en pacientes seleccionados. Las guías recientes establecen que puede considerarse el uso de un tratamiento de DAI (indicación de clase IIb) en pacientes con ventrículo izquierdo no compactado. En un estudio reciente, el tratamiento con DAI resultó eficaz para la prevención secundaria o primaria de la muerte súbita. El tratamiento de resincronización cardiaca mejoró la clase funcional de la NYHA y, por lo tanto, puede considerarse su uso en pacientes con FEVI $<35\%$ y signos de disincronía ventricular.

Al igual que otras miocardiopatías primarias, la miocardiopatía no compactada es frecuentemente una enfermedad de presentación familiar. De hecho, es posible identificar familiares afectados en más de un 50% de los casos. La naturaleza familiar de la enfermedad pasa inadvertida en una gran parte de los casos si no se realiza un estudio

sistemático de los familiares. Al igual que ocurre con las demás miocardiopatías, los casos índice incluyen las formas más severas de la enfermedad. Algunas de las indicaciones para estudio genético son:

- Pacientes con trabeculación de la pared miocárdica, sospecha o diagnóstico de miocardiopatía no compactada.
- Personas con historia familiar de muerte súbita.
- Estudio genético de familiares para alteraciones identificadas en casos índice.



Figura 1: Rx de tórax



Bibliografía

1. Hurst's the Heart, 13th Edition, 2012. By Valentin Fuster, Richard Walsh, Robert Harrington. MacGraw Hill.
 2. Muerte súbita cardiaca en las cardiopatías estructurales. Rev. Esp. Cardiol. 2013;13(Supl.1):7-13.
 3. Miocardiopatía no compactada: una enfermedad en busca de criterios. Rev. Esp. Cardiol. 2008; 61:112-5.
 4. Criterios diagnósticos de Jenni para la MNC (Jenni R, 2001; Hughes SE, 2005). (Heart 2001;86:666-71).
 5. Isolated left ventricular noncompaction. Heidi M. Connolly; Christine H. Attenhofer Jost. Wolters Kluwe Heart, 2013.
 6. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, et al. Isolated non compaction of the myocardium in adults. Mayo Clin Proc 1997; 72:26.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: La miocardiopatía no compactada:

- a. No es contraindicación para realizar deportes de competición.
- b. Se postula una causa genética en el 10-15% de los casos.
- c. Se debe a una interrupción del proceso embrionario de compactación del miocardio, que se produce entre la quinta y la octava semana de gestación.
- d. En la mayoría de los casos tiene una herencia autosómica recesiva, habiéndose identificado genes que codifican elementos estructurales de la célula, fundamentalmente distrofina y proteínas sarcoméricas.

Pregunta 2: En lo que respecta a la miocardiopatía no compactada, señala la correcta:

- a. En las formas familiares, los casos índice suelen incluir las formas menos severas de la enfermedad.
- b. Se asocia con una elevada frecuencia de trastornos neuromusculares.
- c. La zona no compactada se localiza más frecuentemente en las zonas mediobasales.
- d. La causa más frecuente de muerte en la miocardiopatía no compactada es la insuficiencia cardiaca.

Pregunta 3: ¿Cuál de los siguientes criterios ecocardiográficos no es cierto en la miocardiopatía no compactada?

- a. Frecuente asociación con anomalías cardiacas coexistentes.
- b. Relación entre la porción no compactada y la compactada en el segmento con mayor hipertrabeculación en telesístole mayor que dos.
- c. Los recessos endocárdicos presentan característicamente flujo detectado con doppler color.
- d. Más de tres trabéculas, que sobresalen de la pared ventricular izquierda, apicales a los músculos papilares visibles en un mismo plano ecocardiográfico.

Pregunta 4: ¿Cuál es el tratamiento de la miocardiopatía no compactada?

- a. El tratamiento de resincronización cardiaca puede considerarse en pacientes con FEVI menor que el 35% y signos de disincronía ventricular ya que ha demostrado mejorar la clase funcional de la NYHA.
- b. La anticoagulación se recomienda en pacientes antecedentes de eventos tromboembólicos, fibrilación auricular y/o disfunción ventricular izquierda con una FE menor que el 40%.
- c. Puede considerarse el uso de un tratamiento de DAI (indicación de clase IIb).
- d. Todas son verdaderas.

Pregunta 5: ¿Cuándo estaría indicado el estudio genético de la miocardiopatía no compactada?

- a. En deportistas con hipertrofia ventricular.
- b. En familiares asintomáticos del paciente índice.
- c. En ninguno de los casos anteriores se recomienda el estudio genético de la miocardiopatía no compactada.
- d. En pacientes en los que la RMN cardiaca detecte una relación entre la zona no compactada y la zona compactada en diástole mayor que 1,7.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: a, 4: d, 5: b

Rotura cardiaca en infarto subagudo de miocardio

Juan Ramón Beramendi Calero, Irene Rilo Miranda, Itziar Solla Ruiz, Iñaki Villanueva Benito, Kattalin Echegaray Ibañez, Joana Reparaz Mendinueta y María Castillo Judez
Hospital Universitario Donostia – Donostia Unibertsitate Ospitalea (Guipúzcoa)

Se trata de una mujer de 80 años que ingresa procedente de Urgencias por dolor torácico prolongado. Entre sus antecedentes destaca HTA y dislipemia. Intervenida con doble bypass aortocoronario hace 20 años (mamaria a DA y safena a CX). En tratamiento habitual con AAS 100, atorvastatina, nitroplast 10, lansoprazol y torasemida.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Acude a Urgencias por presentar durante toda la noche episodio de dolor precordial opresivo continuo, irradiado a espalda y con cortejo vegetativo. Se le realiza ECG, con descenso de ST en precordiales y troponina de 75, por lo ingresa en Unidad Coronaria.

A la exploración presenta buen estado general con FC 78 pm y TA 110/60 mmHg. No IY. AC: Rítmica, sin soplos. AP: Crepitantes bibasales. Abdomen: Blando, depresible, no masas no megalias. EEII: No edemas, pulsos simétricos.

Pruebas complementarias

- ECG/RS: Descenso de ST 1-2 mm en precordiales.
- Analítica: Glucosa 122; creatinina 0,57; urea 29; Hb 13,8; Hto. 40; plaquetas 222.000; leucocitos 14.330; INR 1,14; APTT 32 seg. Troponina T us pico 2.475; CK-MB masa 93,07; CK 1.048.
- Rx de tórax: Patrón intersticial bilateral, compatible con insuficiencia cardiaca.

Evolución clínica

Inicialmente la paciente ingresa asintomática. Se realiza coronariografía urgente que muestra ateromatosis coronaria bivaso con lesión del 100% en la CX proximal, 75% en la DA distal, así como otras lesiones no significativas.

Pontografía: AMI a DA con ligera irregularidad a nivel del origen, buen lecho distal. Safena a CX ocluida en el origen. No se realiza procedimiento de revascularización. A las 24 horas

del ingreso presenta nuevamente dolor torácico con disnea e hipotensión. Se ausculta soplo sistólico-diastólico.

Ante la sospecha de complicación mecánica del infarto se realiza ecocardiograma con mala ventana en el que se observa derrame pericárdico severo. Tras estabilización inicial se practica TAC cardiaco en el que se observa sin contraste hemopericardio y derrame pleural bilateral. Tras inyección de contraste se observa extravasación de contraste a saco pericárdico, observándose incluso el lugar de la rotura (Figuras 1, 2 y 3).

La paciente se remite a quirófano de cirugía cardiaca donde fallece.

Diagnóstico

- Cardiopatía isquémica: Infarto de miocardio posterolateral subagudo.
- Enfermedad coronaria de dos vasos: Estenosis significativa de descendente anterior y oclusión de circunfleja proximal. Mamaria a descendente anterior permeable. Safena a circunfleja ocluida en origen.
- Rotura cardiaca.

Discusión

La incidencia de rotura de la pared libre del ventrículo izquierdo ha disminuido de forma significativa en los últimos años, del 6% en la era preintervencionista hasta menos del 1% con la aparición de la ICP primaria. Aproximadamente, la mitad de las roturas se manifiestan como muerte súbita extrahospitalaria. La cronología de la rotura de pared libre tiene 2 picos fundamentales: Uno precoz, dentro de las primeras 24 horas del infarto y que es independiente del depósito del colágeno en la pared ventricular y del desarrollo de una cicatriz, y uno segundo, entre el tercero y el quinto día tras el infarto, más en relación con su extensión.

Los principales factores de riesgo en relación con la rotura ventricular son la edad avanzada, el sexo femenino, un primer IAM, la ausencia de hipertrofia ventricular, la enfermedad monovaso oclusiva con infarto transmural secundario, la localización anterior, la elevación persistente del segmento ST, así como la angina persistente o recurrente, la hipertensión arterial en la fase aguda del infarto, el empleo de corticoides o antiinflamatorios no esteroideos o de fibrinolíticos más allá de las 14 horas del inicio de los síntomas (aunque en general la fibrinólisis disminuye el riesgo de rotura de pared, su empleo retrasado favorece su rotura precoz).

En función de la aparición, si es de forma aguda o subaguda, variará el modo de presentación. Así, en los casos de que sea aguda, la clínica más frecuente será la de muerte súbita secundaria a un hemopericardio masivo con hipotensión severa y disociación electromecánica. En los casos en que la rotura se produzca de forma subaguda o el paciente sobreviva a la fase inicial, los síntomas más frecuentes serán dolor torácico, hipotensión, síncope, agitación, náuseas o vómitos.

La principal herramienta diagnóstica es el ecocardiograma-doppler, siendo el principal hallazgo la presencia de un derrame pericárdico masivo. La identificación de trombo en el pericardio, junto con un movimiento anormal de la pared del ventrículo, es un dato que aumenta la especificidad. El empleo de agentes de contraste puede determinar extravasación de estos al pericardio; de este modo, se confirma la rotura de la pared. En nuestro caso y ante la mala ventana ecocardiográfica y la relativa estabilidad inicial se decidió realizar TAC cardiaco para confirmar el diagnóstico.

En las situaciones en que el paciente se encuentre más estable, se puede realizar una coronariografía con vistas a una posible revascularización quirúrgica ulterior. A nuestra paciente ya se le había realizado el cateterismo.

Actualmente, el tratamiento de elección es la cirugía, tanto en los casos de rotura libre como en los que se produce una rotura contenida (pseudoaneurisma), dado el elevado riesgo a que esta evolucione de forma fatal (clase I, nivel de evidencia B), igualmente, siempre que pueda ser posible, hay que realizar una revascularización coronaria quirúrgica (clase I, nivel de evidencia C). En los casos en que se produzca un colapso hemodinámico, estará indicada una pericardiocentesis evacuadora inicial, como puente a una cirugía reparadora ulterior, además del empleo de fluidoterapia y fármacos inotrópicos positivos.

A pesar de que las series comunicadas de esta enfermedad no son demasiado extensas, la mortalidad de los pacientes que se someten a cirugía es elevada, por encima del 60%.

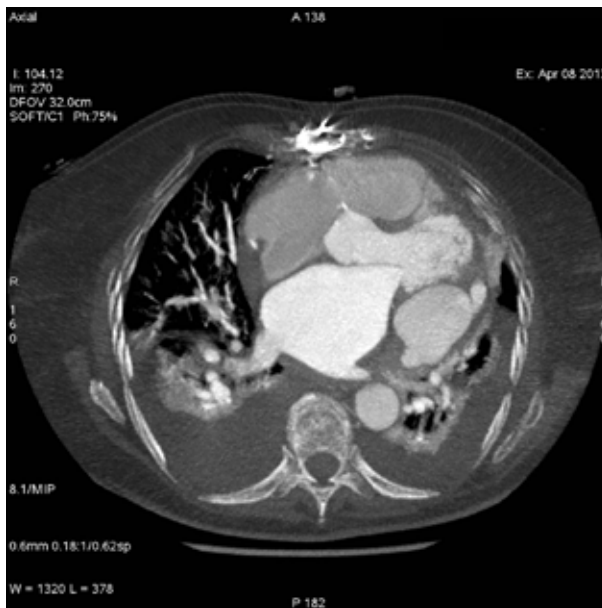


Figura 1

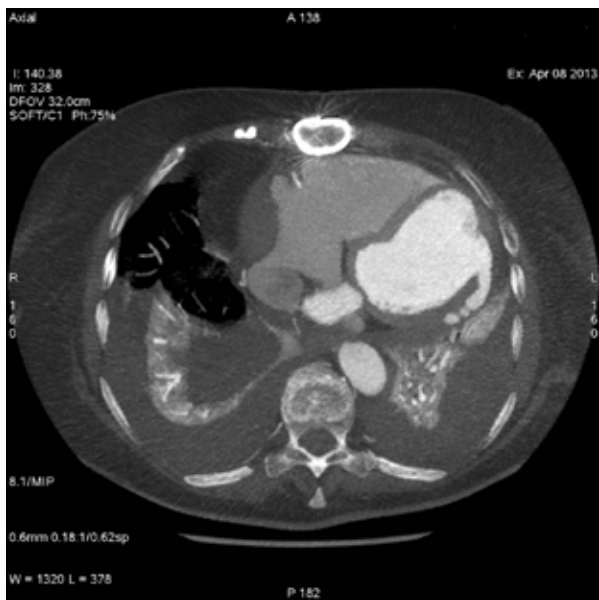


Figura 2



Figura 3

1. J. Caballero-Borrego, J.M. Hernández-García, J. Sanchis-Fores. Complicaciones mecánicas en el infarto agudo de miocardio. ¿Cuáles son, cuál es su tratamiento y qué papel tiene el intervencionismo percutáneo? Rev Esp Cardiol. 2009; 09(Supl.C):62-70.
 2. Wehrens XH, Doevendans PA. Cardiac rupture complicating myocardial infarction. Int J Cardiol. 2004;95:285-92.
 3. Figueras J, Cortadellas J, Soler-Soler J. Left ventricular free wall rupture: clinical presentation and management. Heart. 2000;83:499-504.
 4. Wilansky S, Moreno CA, Lester SJ. Complications of myocardial infarction. Crit Care Med. 2007;35 Suppl 8:S348-54.
 5. McMullan MH, Maples MD, Kilgore TL, Hindman SH. Surgical experience with left ventricular free wall rupture. Ann Thorac Surg. 2001;71:1894-8.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Respecto a la incidencia de la rotura cardiaca, ¿cuál es falsa?

- a. La incidencia de rotura de la pared libre del ventrículo izquierdo ha disminuido de forma significativa en los últimos años.
- b. Aproximadamente, la mitad de las roturas se manifiestan como muerte súbita extrahospitalaria.
- c. La incidencia en la era intervencionista de la ICP primaria ronda el 6%.
- d. La rotura cardiaca representa el 8-17% de la mortalidad tras el IAM.

Pregunta 2: ¿Cuál de estos no es un factor de riesgo para rotura cardiaca?

- a. El sexo femenino
- b. La presencia de hipertrofia ventricular
- c. Edad avanzada
- d. Un primer IAM

Pregunta 3: Respecto al diagnóstico de la rotura cardiaca:

- a. La presencia de derrame pericárdico masivo en ecocardiograma no confirma el diagnóstico.
- b. La principal herramienta diagnóstica es la RMN cardiaca.
- c. El empleo de agentes de contraste en ecocardiograma no ayuda al diagnóstico.
- d. Hay que realizar una coronariografía con vistas a una posible revascularización quirúrgica ulterior.

Pregunta 4: Respecto al tratamiento, ¿cuál es falsa?

- a. A pesar de que las series comunicadas de esta enfermedad no son demasiado extensas, la mortalidad de los pacientes que se someten a cirugía es baja, por debajo del 20%.
- b. Actualmente, el tratamiento de elección es la cirugía, tanto en los casos de rotura libre como en los que se produce una rotura contenida.
- c. Siempre que pueda ser posible, hay que realizar una revascularización coronaria quirúrgica.
- d. En los casos en que se produzca un colapso hemodinámico, estará indicada una pericardiocentesis evacuadora inicial, como puente a una cirugía reparadora ulterior.

Pregunta 5: En relación a la rotura cardiaca, ¿cuál es falsa?

- a. Los infartos anteriores presentan mayor riesgo de rotura.
- b. La presencia de hipertensión arterial en fase aguda es protectora respecto a la rotura cardiaca.
- c. El uso de antiinflamatorios no esteroideos o corticoides en fase aguda aumenta la probabilidad de rotura cardiaca.
- d. La presencia de colaterales disminuye el riesgo de rotura.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: a, 4: a, 5: b

Agentes quimioterápicos y sus efectos adversos cardiovasculares

Natalia Pinilla, Álvaro L. Moreno, María T. López, Manuel Marina, Ignacio Sánchez, Fernando Lozano, Andrea Moreno, Jesús Piqueras, Verónica Hernández, Marian Montero y María A. Pérez
Hospital General de Ciudad Real

Paciente varón de 57 años de edad, sin factores de riesgo cardiovascular, hábitos tóxicos, ni antecedentes de cardiopatía.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Presenta cuadro clínico de melenas e ingresa en el Servicio de Digestivo diagnosticándose neoplasia de sigma tipo adenocarcinoma bien diferenciado que infiltra la pared sin afectación de ganglios (estadio B2 T3N0M0). Realizan resección sigmoidea laparoscópica e inician quimioterapia oral como tratamiento adyuvante con capecitabina 2000 mg cada 12 horas.

Tras cuatro días de iniciado el tratamiento presenta episodios de dolor centrotorácico opresivo, irradiado a cuello, región interescapular y ambas muñecas, que se presentan en reposo, asociados a disnea y sudoración. Los episodios aumentan de frecuencia, intensidad y duración por lo cual consulta a Urgencias.

Examen físico: Paciente alerta, consciente, orientado, eupneico y tolera el decúbito. TA: 115/80 FC: 72 lpm FR: 16 afebril SaO₂: 98 % sin O₂. Sin hallazgos patológicos en su exploración física, no ingurgitación yugular, auscultación cardiaca rítmica y regular, campos pulmonares bien ventilados, sin ruidos sobreagregados, abdomen blando, depresible, no doloroso, extremidades con pulsos presentes y simétricos, sin edemas.

Pruebas complementarias

- Análítica: Leucocitos 6.600 con adecuado recuento diferencial, Hb 12,6, hematocrito 40%, plaquetas 256.000, Act. PT 100%, glucosa 87 mg/dl, urea 28, creatinina 0,8, proteínas totales: 6,8. Iones y enzimas cardiacas seriadas dentro de límites normales.
- Electrocardiograma: Al ingreso en Urgencias asintomático: Ritmo sinusal sin alteraciones del segmento ST. Se decide ingresar el paciente en Cardiología para observación y estudio en vista de cuadro clínico sugestivo de angina de reciente comienzo.

Evolución clínica

Durante ingreso, estando en reposo, presenta episodio de dolor torácico y en electrocardiograma se evidencian T picudas y simétricas con supradesnivel del segmento ST de V4 a V6, I, aVL y cara inferior; además ligero infradesnivel del segmento ST con T negativa simétrica en V1 (Figura 1). La clínica cede tras nitratos intravenosos y se produce regresión de cambios eléctricos (Figura 2).

Ecocardiograma sin signos de cardiopatía estructural, sin alteraciones de la contractibilidad segmentaria y función sistólica conservada FEVI 65%. Coronariografía sin lesiones angiográficas significativas (Figuras 3 y 4).

Tras descartar lesiones coronarias, se inicia tratamiento con antagonistas del calcio con adecuado control de la sintomatología.

Diagnóstico

Angina de Prinzmetal en relación con capecitabina. Agentes quimioterápicos y sus efectos adversos cardiovasculares.

Discusión

Con el advenimiento de nuevas terapias para el manejo de las neoplasias se ha logrado un gran impacto en la supervivencia de los pacientes con cáncer. Sin embargo, dichas terapias se asocian a una serie de efectos adversos¹. El resultado es una población de pacientes cuya supervivencia permitirá que puedan producirse buena parte de los efectos adversos cardiacos de las terapias utilizadas².

Lamentablemente, el abundante conocimiento obtenido sobre las vías bioquímicas involucradas en el tratamiento dirigido del cáncer no se ha acompañado de un conocimiento paralelo de las consecuencias cardiacas de su modulación².

La capecitabina es un carbamato de fluoropirimidina no citotóxica que administrado por vía oral, actúa como un precursor del citotóxico 5-fluorouracilo³. Actualmente en monoterapia está indicada para el tratamiento adyuvante tras cirugía de cáncer colorrectal y de mama⁴. Hasta en el 3% de los casos pueden presentarse episodios anginosos que tienen una relación temporal con el inicio del tratamiento y que pueden presentarse desde tres horas hasta los cuatro días posteriores, puesto que uno de sus metabolitos presenta una actividad vasoconstrictora similar a la endotelina-1; su fisiopatología explica la buena respuesta al tratamiento con antagonistas del calcio y nitratos⁵.

A pesar de la baja frecuencia con la que se produce este efecto adverso, debe ser considerado a la hora de iniciar un tratamiento con capecitabina, sobre todo si el paciente presenta factores de riesgo cardiovascular o ha presentado episodios anginosos previos, lo cual obliga a una adecuada monitorización y observación⁶.

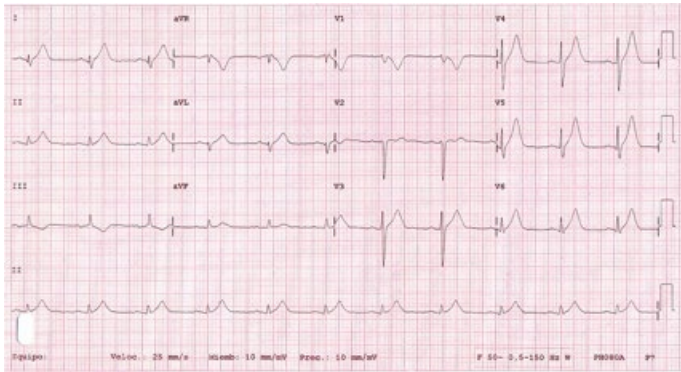


Figura 1

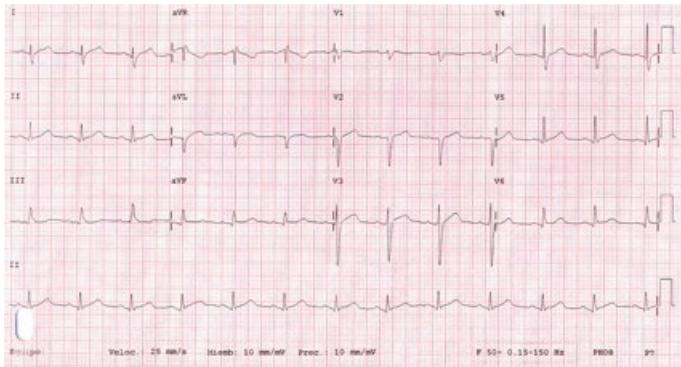


Figura 2

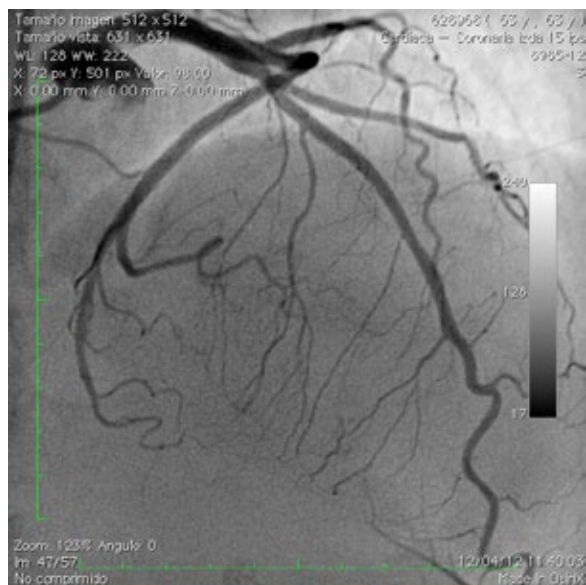


Figura 3

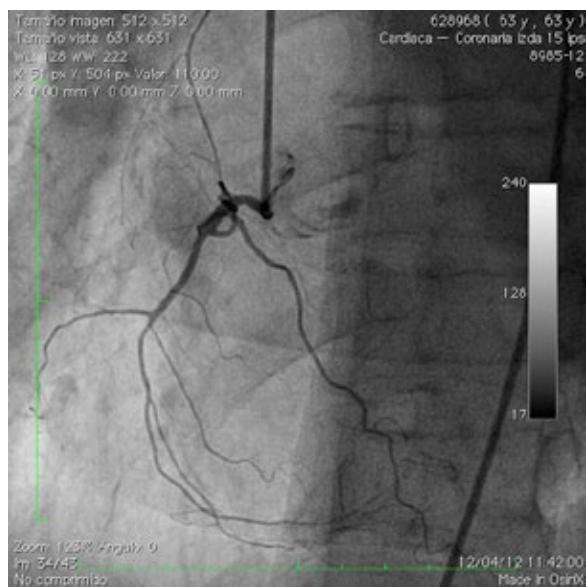


Figura 4

1. Schultz PN, Beck ML, Stava C, Vassilopoulou-Sellin R. Health profiles in 5836 long-term cancer survivors. *Int J Cancer* 2003;20:488-95.
 2. Plana JC. La quimioterapia y el corazón. *Revista española de cardiología*. 2011;64(5):409-415.
 3. Yeh ET, Tong AT, Lenihan DJ, Yusuf SW, Swafford J, Champion C, et al. Cardiovascular complications of cancer therapy: diagnosis, pathogenesis, and management. *Circulation* 2004;105(25):3122-31.
 4. Kosmas C, Kallistratos MS, Kopterides P, Syrios J, Skopelitis H, Mylonakis N, et al. Cardiotoxicity of fluoropyrimidines in different schedules of administration: a prospective study. *J Cancer Res Clin Oncol*. 2008;134:75-82.
 5. Sestito A, Sgueglia GA, Pozzo C, Cassano A, Barone C, Crea F, et al. Coronary artery spasm induced by capecitabine. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2006; 7:136-8.
 6. Manojlovic N, Babic D, Stojanovic S, Filipovic I, Radoje D. Capecitabine cardiotoxicity: case reports and literature review. *Hepatogastroenterology*. 2008; 55:1249-56.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál es el método de elección para la evaluación inicial y el seguimiento de los pacientes tratados con quimioterápicos?

- a. Ventriculografía isotópica con adquisición sincronizada múltiple
- b. Ecocardiografía con contraste
- c. Ecocardiografía tridimensional
- d. Resonancia magnética nuclear cardiaca

Pregunta 2: ¿Cómo se define cardiotoxicidad con respecto a deterioro de función ventricular que conlleve a la necesidad de interrumpir el tratamiento quimioterápico?

- a. Reducción de la FEVI mayor al 10% hasta llegar a un valor menor al 60% asociado a síntomas de insuficiencia cardiaca.
- b. Reducción de la FEVI mayor al 5% hasta llegar a un valor menor al 55% aunque no presente síntomas de insuficiencia cardiaca.
- c. Reducción de la FEVI mayor al 10% hasta llegar a un valor menor al 60% aunque no presente síntomas de insuficiencia cardiaca.
- d. Reducción de la FEVI mayor al 5% hasta llegar a un valor menor al 55% asociado a síntomas de insuficiencia cardiaca.

Pregunta 3: ¿Cuál es el parámetro ecocardiográfico que se suele afectar en último lugar en un paciente con signos de cardiotoxicidad?

- a. FEVI
- b. Tiempo de desaceleración del llenado transmitral
- c. Cociente E/A
- d. Tiempo de relajación isovolumétrica

Pregunta 4: En un paciente que tras iniciar el tratamiento quimioterápico presente episodios de dolor torácico, es importante interrogar acerca de la administración del siguiente agente:

- a. Ciclofosfamida
- b. Xeloda
- c. Antracenedionas
- d. Daunorrubicina

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: d, 3: a, 4: b

Arritmia y cardiopatía congénita en paciente de edad avanzada

Geovedy Martínez García
Hospital Central Dr. Carlos J. Finlay (Cuba)

Mujer de 70 años con hipertensión arterial controlada diagnosticada hace doce años y con tratamiento estable de clortalidona 25 mg/día.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Se recibe en el Cuerpo de Guardia con historia de sudoraciones, palpitaciones y sensación de desfallecimiento de hacía cinco días, y que el día anterior había presentado lipotimia.

Exploración física: Pulso arrítmico, no soplos, frecuencia cardiaca (FC): 140 lpm, frecuencia respiratoria: 20 rpm y tensión arterial (TA): 140/95 mmHg.

Pruebas complementarias

Electrocardiograma: Se observa flutter auricular común con bloqueo variable 2:1 y 3:1 (Figura 1). Se medica con 15 mg de verapamilo EV en bolo, con lo cual disminuyó la frecuencia ventricular, pero sin revertir a ritmo sinusal (Figura 2).

Evolución clínica

Se decide ingresar en la Unidad de Cuidados Coronarios Intensivos con el objetivo de realizar cardioversión eléctrica. La cardioversión logra revertir a ritmo sinusal, con un choque de 100 J con corriente bifásica y sin complicaciones en el proceder (Figura 3).

La paciente se recupera rápidamente: TA: 120/70 mmHg, FC: 72 lpm. La ecocardiografía transtorácica reportó dilatación de la aurícula derecha, con tabique interauricular abombado hacia la aurícula izquierda. Se observó valva septal tricuspídea alongada, adosada al tabique interventricular con desplazamiento hacia el tracto de salida del VD mayor de 20 mm. Con doppler-color se diagnosticó insuficiencia tricuspídea severa (Figura 4).

Diagnóstico

Enfermedad de Ebstein.

Discusión

A pesar de ser una entidad diagnosticada fundamentalmente en niños y adolescentes, ha sido descrita de forma aislada en adultos, básicamente relacionada con síntomas de insuficiencia cardíaca provocada por la insuficiencia tricuspídea.

El principal problema del paciente adulto es la inestabilidad eléctrica, debido a la presencia de taquicardias ventriculares, taquicardias de reentrada supraventricular, flutter auricular o fibrilación auricular. Estas arritmias tienden a hacerse resistentes o de difícil tratamiento con medicamentos.

En la literatura revisada hemos encontrado pacientes hasta de 69 años diagnosticados con la enfermedad, pero nunca con la edad de la paciente que se presenta. En nuestro caso la paciente se encontraba asintomática hasta la presencia de la arritmia que la llevó a acudir al hospital; en los casos descritos también las arritmias fueron la causa de consulta.

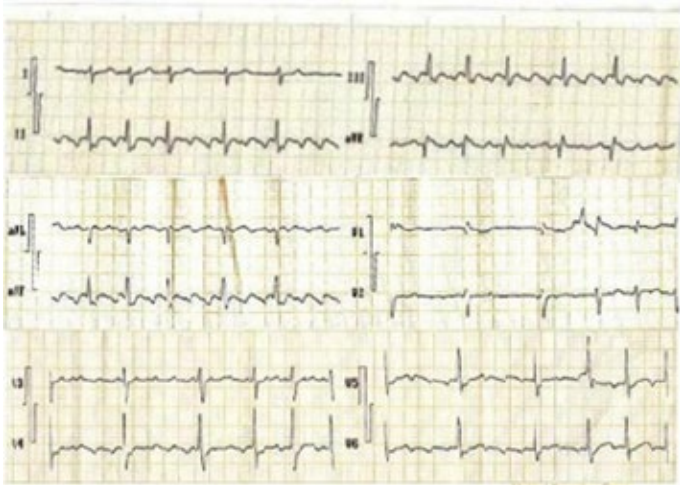


Figura 1

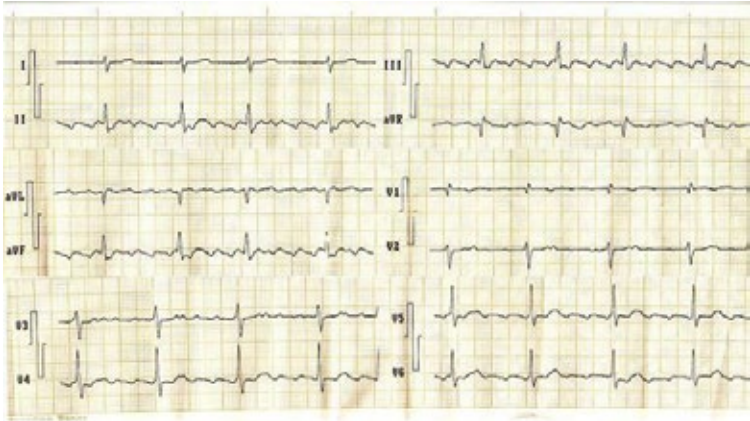


Figura 2

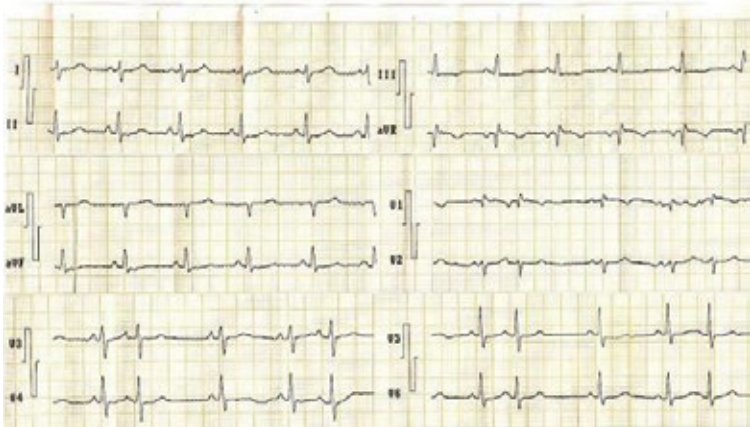


Figura 3

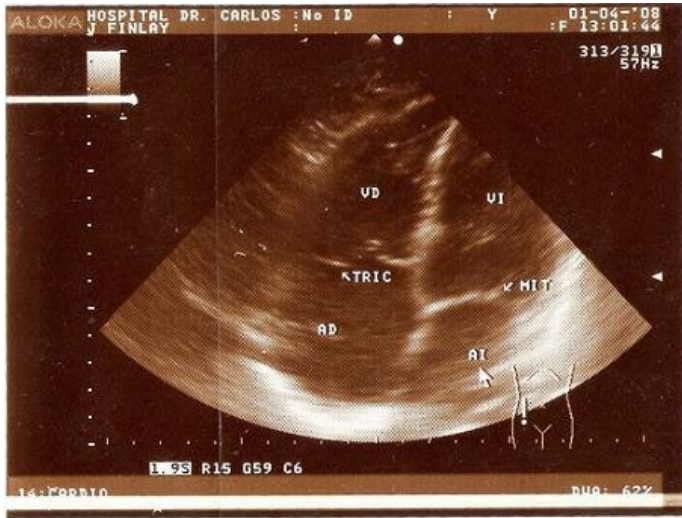


Figura 4

Bibliografía

1. Paranon S., Acar P. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: from fetus to adult. *Heart*. 2008; 94: 273-43.
2. Rafes A, Duran M, Brotens D, López C, Conas J. Anomalías de Ebstein de la válvula tricúspide. *Ann Esp Pediatr*. 1996; 44:139-44.
3. Celermayer D, Bull C, Till J, Cullen S, Vassilikos V, Sullivan I, et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol*. 1994; 23:170-6.
4. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. *The neonate with congenital heart disease*. Saunders, Philadelphia. 1981:515-28.
5. Valdes-Cruz L, Cayré R. Anomalies of the tricuspid valve and right atrium. In: Valdes-Cruz LM, Cayré RO, editors. *Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. An embryologic and anatomic approach*. Philadelphia, PA: Lippincott-Raven Publishers, 1999:237-42.
6. Myung KP. Cardiopatías congénitas: anomalía de Ebstein. In: Myung KP. *Cardiología Pediátrica*. 3ra ed. Madrid: Mosby-Elsevier; 2003:109-11.
7. Robiolo O. Síndrome estetoacústico en la enfermedad de Ebstein. In: Robiolo AO. *Diagnóstico clínico en cardiología. Semiología fisiopatológica*. Intermédica 1ra ed. Buenos Aires. 1980:371-73.
8. Piñeiro D, Davolos D, Guerrero F, Killinger C, Roisinblit J. Indicaciones de ecocardiografía en pacientes adultos con cardiopatías congénitas. In: Migliore R, Grancelli H, Berenztein S, Bustamante Labarta M, Piñeiro D, Marantz P. *Consenso para la aplicación clínica de ecocardiografía, Consejo de ecocardiografía y Doppler cardiaco*. *Rev. Argent. Cardiol*. 2000; Suppl 1, 68:38.

9. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Wranes CA, Oliver WC. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;104:1195.
 10. Summer RJ, Hijozi ZM, Rhodes JF. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult. Part III: complex congenital heart disease. *Circulation* 2008;117:1340-50.
 11. Brickner M, Hillis D, Ange R. Congenital heart diseases in adult. *New Engl J of Med.* 2000;342(Pt 2):336-7.
 12. Chauvaud SM, Brancaccio G, Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg.* 2001;71:1547-52.
 13. Frescura C, Angelini A, Daliento L, Thiene G. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48:2003-8.
 14. Gurvitz M, Stout K. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Current Cardiology Reports* 2007;9:336-42.
 15. Potoné S, Mark F, Di Bella G, Chiribiri A. Ebstein's anomaly in adult. *Int J Cardiol* 2008; 8:217-24.
 16. Sulafa KM, Nuha AG. Clinical and echocardiographic features of Ebstein's malformation in Sudanese patients. *Cardiol Young* 2006;16:147-51.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál es la incidencia de las vías accesorias en esta anomalía?

- a. Menos de 6%
- b. 6-30%
- c. 15-30%
- d. 30-40%

Pregunta 2: La enfermedad de Ebstein representa:

- a. 1-2% de todas las cardiopatías congénitas
- b. Menos del 1%
- c. 2-3%
- d. Más del 3%

Pregunta 3: ¿Cuál de los siguientes exámenes es el más frecuentemente utilizado para diagnosticar la anomalía de Ebstein?

- a. Resonancia magnética
- b. Ecocardiograma transtorácico
- c. Tomografía computarizada
- d. Cateterismo cardiaco

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: b, 3: b

Dolor torácico en deportista de competición

Juan Francisco Cueva Recalde, Lena del Pilar Castro Figueroa, Pablo Revilla Martí, Tatiana Matajira Chía, Javier Alameda Serrano, Miguel Martínez Marín, Sivia Silva Rojas
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

Paciente masculino de 16 años, futbolista de categorías inferiores. Realiza actividad deportiva de competición, con antecedentes personales de varicela, sin alergias conocidas ni antecedentes quirúrgicos. Buen estado de salud y sin toma habitual de fármacos ni hábitos tóxicos.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Cuadro clínico caracterizado por dolor centrotorácico de carácter opresivo, referido en ocasiones como punzante, no irradiado, que aparece en reposo y que no se modifica con el esfuerzo y de una hora de duración. El dolor aumentaba con la inspiración y con la sedestación. Niega cortejo vegetativo, disnea, palpitaciones o síncope. Es remitido por su médico de Atención Primaria a Urgencias de nuestro hospital, donde llega asintomático.

Al realizar la anamnesis refiere que hace dos días presentó episodio autolimitado de dolor abdominal difuso y vómitos alimenticios, en el contexto de nueve días de evolución de deposiciones diarreicas, sin productos patológicos, en todo momento afebril.

Exploración Física: TA: 120/60 mmHg FC 80x' FR: 18x'. Alerta, consciente, orientado, hidratado y afebril. Cabeza y cuello: Orofaringeo: Sin hallazgos patológicos. No ingurgitación yugular a 45°. AC: Ruidos cardiacos rítmicos a 80x'. No roce pericárdico. AP: Ruidos respiratorios normales. Abdomen: Blando, no doloroso, sin masas ni visceromegalias y con peristaltismo presente. EEII: No edemas y pulsos normales.

Pruebas complementarias

- ECG: Al ingreso (Figura 1).
- Ritmo sinusal a 72 x'. Eje QRS: 90° con supradesnivelación del ST de 2-3 mm en II, III y aVF y de 1,5 mm en V5, V6 cóncavo hacia arriba y descenso de PR en dichas derivaciones. QT normal.
- Rx de tórax: Silueta cardiaca normal. Sin alteraciones pleuroparenquimatosas de evolución aguda.
- Análítica en Urgencias: Troponina I: 2,58 ng/ml. Creatinina sérica: 1 mg/dL Iones: Normales. Hemograma: Hb: 15,8 g/dL Leucocitos: 9.500/mm³ N: 79%.

- Analítica en planta de Cardiología: Hemograma: Hb 16,4 g/dl; Hcto 46%; leucocitos 9,2 mil/mm³ (fórmula normal); plaquetas 217 mil/mm³.
- Bioquímica: Glucosa basal 84 mg/dl; HbA1c 5,1 %; urea 0,29 g/L; creatinina 1,0 mg/dl; colesterol total 82 mg/dl; triglicéridos 110 mg/dl; HDL-c 25 mg/dL; LDL-c 35 mg/dL; AST 16 U/L; ALT 14 U/L; GGT 16 U/L; LDH 223 U/L; sodio 143 mEq/L; potasio 4,3 mEq/L.
- Marcadores de daño miocárdico: Troponina I máxima 25 ng/ml. CK máxima (en 1^a determinación en Urgencias 346 U/L, normal hasta 270), CK-MB máxima 36 U/L.
- Serologías: Negativas para VHB, VHC, VEB, CMV, VHS, VVZ, enterovirus y parvovirus B19.
- Ecocardiograma transtorácico (inicial): Aurícula izquierda no dilatada. Válvula mitral de velos finos con movilidad y apertura conservadas; flujo diastólico de características normales. Ventrículo izquierdo no dilatado ni hipertrofiado con función sistólica conservada y sin asimetrías segmentarias; falsos tendones y músculos papilares muy evidentes. Válvula aórtica trivalva, fina con apertura, movilidad y flujo normales. Raíz aórtica no dilatada. Cavidades derechas no dilatadas; contractilidad ventricular derecha conservada. Válvula tricúspide correctamente implantada, fina con buena movilidad y apertura. Válvula pulmonar fina con apertura y flujo normales. No se aprecia derrame pericárdico. FEVI 64% Conclusiones: Sin alteraciones patológicas.
- ECG al alta: Ritmo sinusal a 65 lpm. PR normal. Sin bloqueos de la conducción intraventricular. Ligera supradesnivelación del ST cóncavo hacia arriba de 1 mm en II, III y aVF. QT normal (Figura 2).
- Resonancia magnética cardiaca: Diámetro y volúmenes de VI dentro de límites normales para sexo, edad y superficie corporal. Función global de VI conservada, sin alteraciones segmentarias. Masa VI normal. Volúmenes y función de VD normal. Sin alteraciones segmentarias (Figura 3).
- Secuencias T2 spin-echo: No edema significativo.
- Gadolinio con secuencias inversión-recuperación: Realce tardío subepicárdico lineal a nivel desepto anterior basal e inferobasal.
- Conclusiones: Miopericarditis subaguda
- Estudio holter ECG (consulta de Cardiología): Ritmo sinusal durante todo el registro. Sin detectarse alteraciones del ritmo significativas.
- Prueba de esfuerzo (consulta de Cardiología): Asintomático durante toda la prueba. Tiempo de esfuerzo 12 minutos de protocolo de Bruce. Se detiene la prueba al completar el 4^º estadio alcanzando el 93% de la frecuencia cardiaca máxima teórica y un doble producto de 2,9. No alteraciones agudas de la repolarización. Taquicardia sinusal basal. No se detecta arritmias ventriculares.

Evolución clínica

Ingresó en planta de Cardiología con el diagnóstico de miopericarditis. Se mantiene bajo monitorización electrocardiográfica continua sin apreciarse trastornos de la conducción ni arritmias supra o ventriculares. Durante el ingreso se mantiene asintomático desde el punto de vista cardiovascular, sin signos de insuficiencia cardiaca.

Se realizan ecocardiogramas seriados durante el ingreso sin evidenciar deterioro de la función sistólica. Dada la buena evolución se da alta a domicilio, indicando limitación en la actividad física y se cita en las consultas externas de Cardiología.

En la primera cita de seguimiento, el paciente se encuentra asintomático y se recibe informe de resonancia magnética cardiaca que confirma el diagnóstico. Adicionalmente, al cabo de tres meses, se le realiza un holter ECG, que se informa sin alteraciones, además de una ergometría convencional donde completa el 4º estadio de Bruce, sin alteraciones. En sucesivos controles posteriores no hay incidencias.

Actualmente, y tras haber transcurrido más de doce meses desde el diagnóstico, el paciente se encuentra asintomático y realiza actividad física de competición.

Diagnóstico

Miopericarditis aguda.

Discusión

Se define como la inflamación del miocardio, aunque su definición es sencilla, no lo es así su diagnóstico ni su tratamiento. Etiológicamente, existen muchas causas de miocarditis, entre las infecciosas: Virus, bacterias, hongos, parásitos; y entre las no infecciosas: Enfermedades autoinmunes, fármacos, reacciones de hipersensibilidad y enfermedades sistémicas. De todas estas la etiología viral es la más frecuente: En los años 90 predominaba el Coxsackie B virus, pero en los últimos años han surgido como agentes causales el adenovirus y el parvovirus B19, se deben mencionar además el VIH y el virus de hepatitis C.

Desde el punto de vista fisiopatológico, en la miocarditis viral, estos organismos ingresan en el miocito a través de receptores específicos desencadenando la respuesta inmune innata que finalmente terminará con el reclutamiento de linfocitos T CD4, los cuales son los principales mediadores del daño cardiaco. No en todos los pacientes la miocarditis es un evento agudo, ya que en algunos casos la respuesta inmune se puede perpetuar, aun después de haber eliminado la infección viral, debido a la generación de autoanticuerpos con reacción cruzada con la miosina, dando lugar a la miocardiopatía inflamatoria. Por otro lado, si persiste el genoma viral se produce una infección viral crónica.

Las manifestaciones clínicas son muy variables, ya que la afectación puede ser focal o difusa, y pueden encontrarse casos leves con clínica inespecífica hasta casos con insuficiencia cardiaca aguda y *shock*. El dolor torácico puede simular angina; de igual manera se han reportado eventos arrítmicos, siendo la taquicardia supraventricular lo más frecuente, aunque existen casos con fibrilación ventricular. La mejor evidencia al respecto es el *European Study of the Epidemiology and Treatment of Inflammatory Heart Disease*, en este estudio el 72% de la muestra presentó disnea, 32% dolor torácico y 18% arritmias.

Otros hallazgos de la anamnesis son un síndrome viral como pródromo, palpitaciones y disminución de la capacidad funcional. El examen físico es inespecífico para el diagnóstico de miocarditis. Por último, la miocarditis es una causa importante de muerte súbita, llegando a representar el 20% en series de autopsias de pacientes jóvenes y atletas.

Los marcadores de necrosis miocárdica únicamente se elevan en una minoría de los pacientes, pero cuando sucede ayudan al diagnóstico, el incremento de troponina es más común que el de creatinina-kinasa MB, con una especificidad de 89%. Se ha demostrado la falta de utilidad diagnóstica de los estudios serológicos de virus, con sensibilidad del 9%.

Aunque el electrocardiograma muestra cambios variados no específicos como alteraciones en el segmento ST, onda T y ondas Q, recientemente se demostró la utilidad pronóstica de los siguientes parámetros: QTc>440ms, eje QRS anormal, extrasístoles ventriculares y QRS>120ms; además la coexistencia frecuente de pericarditis puede presentar hallazgos típicos de esta afectación. El ecocardiograma es útil para descartar otras patologías, aunque pueden encontrarse alteraciones de la contractilidad global o segmentaria, dos características deben mencionarse, el *Myocarditis Treatment Trial* demostró un aumento de la esfericidad del ventrículo izquierdo en la fase aguda; y por otro lado un engrosamiento del septo interventricular se ha asociado con la forma fulminante de la enfermedad. El derrame pericárdico se presenta entre el 32-57% de los casos.

Uno de los mayores avances en el diagnóstico de miocarditis ha llegado con el uso de la resonancia magnética cardíaca, esto debido a la capacidad de esta técnica para caracterizar el tejido miocárdico, pudiendo identificar: Edema en zonas con alta intensidad de señal en T2, hiperemia como zonas de realce temprano de gadolinio, y necrosis o fibrosis con realce tardío de gadolinio. La presencia de dos de estos tres hallazgos es consistente con miocarditis y se han recomendado recientemente para el diagnóstico.

La realización de biopsia endomiocárdica con recomendación I se limita a estos dos escenarios: Insuficiencia cardíaca de menos de dos semanas de aparición con dimensiones de ventrículo izquierdo normales o elevadas y compromiso hemodinámico; e insuficiencia cardíaca de dos semanas a tres meses de evolución con dilatación de ventrículo izquierdo, bloqueo AV de dos o tres grados o con ausencia de respuesta al tratamiento estándar.

El tratamiento es de soporte y se adecúa a la presentación clínica, en casos de insuficiencia cardíaca se deben aplicar las guías de práctica clínica, con algunas excepciones: Se debe evitar el betabloqueante en las fases agudas con insuficiencia cardíaca grave y la administración de digoxina se ha asociado a un aumento de sustancias inflamatorias, por lo cual su uso no está recomendado. De igual manera para manejar las arritmias que pudieran presentarse, hay que decir que en caso de bloqueo AV se empleará marcapasos temporal.

Finalmente, dado que es relevante en el caso presentado, se recomienda que los pacientes con diagnóstico probable o definitivo de miocarditis se abstengan de realizar ejercicio físico de competición por al menos seis meses, y que se pueden reincorporar cuando exista evidencia de recuperación de la función sistólica con cavidades de tamaño normal en ausencia de arritmias significativas. Esto debido a que en estudios con animales se ha observado aumento de la mortalidad con ejercicio sostenido.

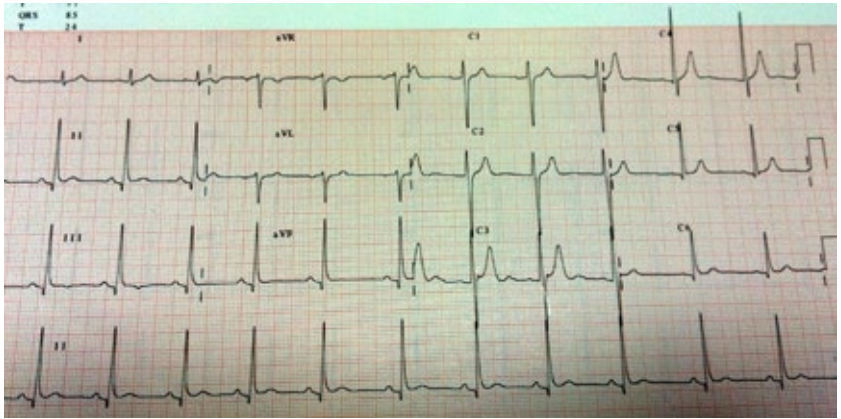


Figura 1: ECG alta

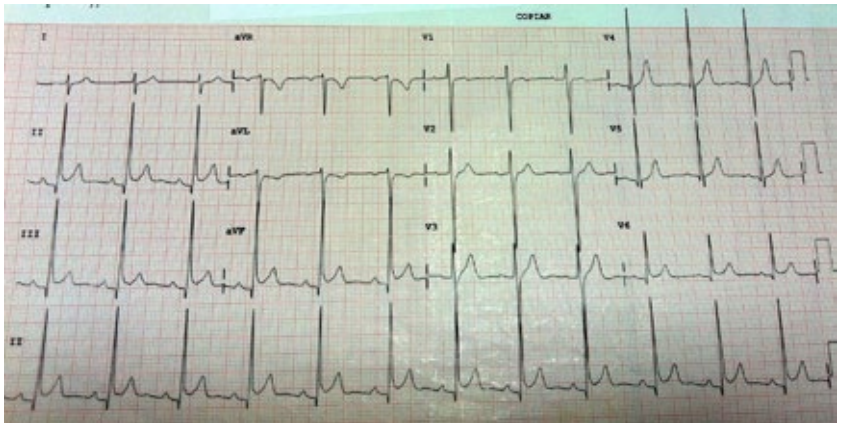


Figura 2: ECG urg 1mod

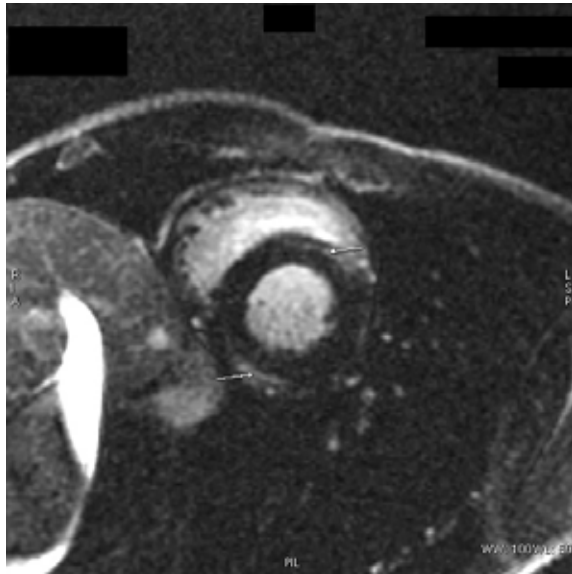


Figura 3: RM

Bibliografía

1. Cooper LT. Myocarditis. *New England Journal of Medicine*. 2009; 360(15):1526-37.
2. Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, Ukena C, Lenski M, Yilmaz A, et al. Update on myocarditis. *Journal of the American College of Cardiology* 2012;59(9):779-92.
3. Schultheiss H-P, Kühl U, Cooper LT. The management of myocarditis. *European heart journal* 2011;32(21):2616-25.
4. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J, Holmvang G, Alakija P, Cooper LT, et al. Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: A JACC White Paper. *Journal of the American College of Cardiology* 2009; 53(17):1475-87.
5. Ukena C, Mahfoud F, Kindermann I, Kandolf R, Kindermann M, Böhm M. Prognostic electrocardiographic parameters in patients with suspected myocarditis. *Eur J Heart Fail* 2011;13:398-405.
6. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, et al. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50:1914-31.
7. Mahfoud F, Gärtner B, Kindermann M, Ukena C, Gadomski K, Klingel K, et al. Virus serology in patients with suspected myocarditis: utility or futility? *European heart journal* 2011;32(7):897-903.
8. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation* 2009; 119(8):1085-92.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de los siguientes no es un signo de mal pronóstico en el electrocardiograma de los pacientes con miocarditis?

- Intervalo QT mayor que 440 mseg
- Intervalo QRS mayor que 120 mseg
- Descenso del segmento ST de 2 mm o más
- Extrasistolia ventricular aislada

Pregunta 2: ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es falsa, en relación con la biopsia endomiocárdica?

- Está indicada en la insuficiencia cardiaca de inicio reciente (dos semanas a tres meses) asociada a dilatación ventricular y nuevas arritmias ventriculares, sin respuesta al tratamiento durante dos semanas.
- Se recomienda realizarla en pacientes con insuficiencia cardiaca inexplicada de más de tres meses de evolución, con ventrículo izquierdo dilatado y bloqueo AV II grado Mobitz 2, sin respuesta al tratamiento durante dos semanas.
- La inmunohistoquímica positiva ha demostrado ser de peor pronóstico en la miocarditis.
- Los criterios de Dallas tienen alta sensibilidad y escasa variabilidad interobservador, para el diagnóstico de miocarditis.

Pregunta 3: Respecto al diagnóstico de miocarditis, señale la correcta:

- El ecocardiograma puede presentar hallazgos de trombo intracavitario hasta en un 25% de los casos.
- En la mayoría de los pacientes existe elevación de biomarcadores, el aumento de troponina I tiene la mayor sensibilidad, llegando al 89%.
- El ecocardiograma ayuda a descartar la presencia de la variante fulminante, la misma que se caracteriza por aumento del espesor del tabique interventricular junto con dilatación de cavidades.
- Recientemente se ha demostrado la utilidad de la serología para adenovirus y parvovirus B19.

Pregunta 4: Respecto a la utilidad de la resonancia magnética cardiaca, es falso que:

- Se indica en los pacientes con clínica compatible persistente aún sin evidencia de daño miocárdico.
- Es útil ya que permite evaluar las características del tejido: Edema, hiperemia y necrosis o fibrosis.
- Se considera que la resonancia es compatible con miocarditis si presenta al menos dos de los siguientes: Alta intensidad de señal en T2, zonas de realce temprano de gadolinio o realce tardío de gadolinio.
- La presencia de derrame pericárdico o disfunción ventricular izquierda aportan datos a favor de miocarditis.

Pregunta 5: Señala la opción falsa:

- a. En pacientes con miocarditis e insuficiencia cardiaca, la digoxina está contraindicada ya que aumenta el estado proinflamatorio.
- b. Se ha demostrado experimentalmente que los AINEs, sobre todo la indometacina disminuye el estado inflamatorio.
- c. La terapia inmunosupresora es beneficiosa en pacientes con miocarditis de células gigantes aguda y sarcoidosis.
- d. Se recomienda que los pacientes con diagnóstico de certeza o de alta sospecha de miocarditis suspendan actividades físicas de competición al menos durante seis meses.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: d, 3: a, 4: a, 5: b

Diagnóstico de una anomalía congénita inusual para un motivo de consulta frecuente

Manuel Crespín Crespín, Daniel García Fuertes, María Nieves Parias Ángel, Elena Villanueva Fernández y Antonio Bueno Palomino
Hospital Santa Bárbara de Puertollano (Ciudad Real)

Mujer de 17 años, no alergias medicamentosas. No factores de riesgo cardiovascular conocidos ni antecedentes familiares de cardiopatía o muerte súbita. Menarquia a los 11 años. Niega otros antecedentes de interés.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

La paciente es remitida por su médico de Atención Primaria a consultas externas de Cardiología por presentar crisis de mareo de segundos de duración sin sensación de giro de objetos, acompañados de sudoración fría y sin llegar a presentar síncope en ninguna ocasión. Ausencia de dolor torácico o disnea. Niega palpitaciones.

TA: 102/63. FC: 74 lpm. No ingurgitación yugular. Normal coloración de piel y mucosas. ACR: Tonos rítmicos a 70 lpm, sin soplos. Murmullo vesicular conservado sin ruidos añadidos. EEII: No edemas ni signos de trombosis venosa profunda. Pulsos femorales y pedios conservados y simétricos.

Pruebas complementarias

- ECG: Ritmo sinusal a 71 lpm, PR 120 ms, eje derecho, escasa progresión de onda R en precordiales. Trastorno de la repolarización inferolateral con onda T negativa en V5-V6, II, III y aVF (Figura 1).
- Rx de tórax: Índice cardiotorácico dentro de la normalidad, aunque corazón desplazado a la izquierda con impronta marcada de la arteria pulmonar (Figura 2).
- Analítica: Glucosa 83 mg/dl, urea 24 mg/dl, creatinina 0,8 mg/dl, sodio 138 mEq/l, potasio 4,6 mEq/l, cloro 106 mEq/l, AST 20 IU/l, ALT 15 IU/l, GGT 10 IU/l, colesterol total 165 mg/dl, triglicéridos 40 mg/dl, ácido úrico 3,7 mg/dl. Leucocitos 7.820 (fórmula normal), hemoglobina 15,1 g/dl, hematocrito 45%, plaquetas 301.000. TSH 3,49 microU/ml.
- Holter: Registro en ritmo sinusal con frecuencias extremas y variación circadiana dentro de la normalidad. Ausencia de arritmias ventriculares o supraventriculares de interés. Ausencia de pausas o bloqueos auriculoventriculares.

- Ecocardiograma: Mala ventana acústica, objetivándose desplazamiento del ápex hacia la izquierda y posterior, especialmente al realizar un paraesternal eje largo modificado. Ventrículo izquierdo no dilatado ni hipertrófico con función sistólica global conservada. Ventrículo derecho ligeramente dilatado, especialmente al visualizarlo en visión apical 4 cámaras (VI a la izquierda, VD a la derecha), donde conforma la mayor parte del ápex ventricular. Llenado ventricular izquierdo con patrón normal. Válvula mitral no engrosada con buena apertura y sin gradiente a su través. Válvula aórtica tricúspide normofuncionante. Insuficiencia tricúspide leve que permite estimar PSAP dentro de la normalidad. Vena cava inferior no dilatada. Septo interauricular íntegro. Aorta ascendente y cayado aórtico normales. No se visualiza con claridad el pericardio
- Resonancia magnética: Se observa un desplazamiento del corazón hacia la izquierda, con horizontalización del tabique interventricular y localización posterior del ápex (Figura 3A), así como una protrusión del tronco pulmonar hacia el pulmón izquierdo y una interposición del parénquima pulmonar entre el diafragma, la aorta descendente y la cara diafragmática del corazón (Figura 3B). La grasa epicárdica se encuentra en contacto directo con la pleura mediastínica, observándose como el receso existente entre la aorta ascendente y el tronco de la pulmonar se encuentra ocupado por grasa mediastínica (Figura 3C), sin visualizarse el pericardio en ninguna de las secuencias realizadas.

Conclusión: Los hallazgos son compatibles con agenesia pericárdica completa.

Evolución clínica

Ante la sospecha inicial de agenesia pericárdica se solicitaron ecocardiograma y cardio RM que confirmaron el diagnóstico. En las revisiones realizadas posteriormente la sintomatología de la paciente ha desaparecido. Dado que se trata de un caso de agenesia completa bilateral se optó por seguimiento en consultas externas, encontrándose la paciente asintomática desde el punto de vista cardiológico en la actualidad.

Diagnóstico

Agenesia completa de pericardio.

Discusión

La agenesia de pericardio es una anomalía congénita poco frecuente y de difícil diagnóstico, tratándose en la mayoría de casos hasta hace pocos años de un hallazgo casual en autopsias clínicas o en intervenciones quirúrgicas realizadas por otras causas.

Desde el punto de vista embriológico, tiene su origen en la atrofia prematura de la vena cardinal común o conducto de Cuvier, que es la responsable del riego sanguíneo de la membrana pleuropericárdica, impidiendo así su cierre normal.

En el 70% de los casos la agenesia es de pericardio izquierdo, mientras que la agenesia derecha ocurre en el 4%, la diafragmática en el 17% y la agenesia de pericardio

bilateral en un 9%. La ausencia de pericardio diafragmático suele asociarse a falta de hemidiafragma izquierdo, hecho que implica una comunicación directa de las vísceras abdominales con el corazón. En el 75% de las agenesias parciales izquierdas existe también un defecto de la pleura parietal, con herniación del parénquima pulmonar que rodea a las estructuras vasculares adyacentes.

Los defectos del pericardio izquierdo aparecen preferentemente en el sexo masculino, siendo su incidencia tres veces mayor respecto a las mujeres y pueden ser clasificados en tres tipos:

1. Ausencia total de pericardio izquierdo, no suele producir síntomas.
2. Defectos pericárdicos parciales, de 2 a 5 cm, que pueden complicarse por la herniación de la aurícula izquierda o una porción del ventrículo izquierdo.
3. Defectos pericárdicos pequeños, de 1 a 2 cm, de poca importancia clínica y que habitualmente se descubren casualmente en las necropsias o durante las toracotomías.

Entre un 30 y un 50% presentan anomalías congénitas asociadas, pudiendo ser cardíacas, pulmonares, diafragmáticas o de la pared torácica. Las anomalías congénitas asociadas más frecuentemente son válvula aórtica bicúspide, ductus arterioso persistente, comunicación interauricular e interventricular, tetralogía de Fallot, estenosis mitral, quiste broncogénico, secuestro pulmonar, hernia diafragmática y pectus excavatum.

Se ha publicado con relativa frecuencia la asociación de alteraciones pulmonares a esta afección. En ocasiones se ha hallado asociada al síndrome de Pallister-Killian. Los pacientes con esta malformación están generalmente asintomáticos, pero algunos pacientes pueden referir dolores torácicos vagos e inespecíficos no relacionados con el esfuerzo, disnea sin relación con enfermedad cardíaca, infecciones pulmonares recurrentes, fatigabilidad, angina, insuficiencia cardíaca, pericarditis, arritmias, embolismo periférico, síncope e incluso muerte súbita.

El diagnóstico preoperatorio es difícil. La exploración física no suele aportar datos, o estos son inespecíficos. En la ausencia completa del hemipericardio izquierdo puede encontrarse un latido apical hiperkinético desplazado a la izquierda, soplo sistólico y desdoblamiento del segundo ruido no fijo. El electrocardiograma puede ser normal en los defectos parciales pequeños, u observarse bradicardia sinusal por estimulación vagal, trastornos de conducción de la rama derecha, eje del QRS derecho en el plano frontal y rotación horaria en el plano horizontal, debido a la posición del corazón en las agenesias totales o izquierdas amplias. Las anomalías del segmentos ST y onda T son raras.

La radiografía de tórax muestra datos indicativos; así, en la agenesia bilateral o izquierda total encontramos prominencia de la arteria pulmonar, orejuela izquierda, desplazamiento de la silueta cardíaca a la izquierda sin desviación traqueal, borramiento del borde derecho por superposición con la columna vertebral e interposición del parénquima pulmonar entre la aorta y el pulmón o entre el diafragma izquierdo y el corazón. Si el defecto es parcial izquierdo, solo habrá aumento del segundo y tercer arcos izquierdos de la silueta cardíaca, mientras en la ausencia de pericardio derecho el abombamiento será del borde cardíaco derecho.

El ecocardiograma aporta hallazgos inespecíficos e indirectos en las agenesias bilaterales o unilaterales totales como consecuencia de la malposición y movilidad cardiaca: Ventana acústica inusual, movimiento paradójico septal, dilatación de ventrículo derecho, hipermovilidad de la pared posterior y desplazamiento anterior del ventrículo izquierdo durante la sístole. En los defectos parciales, aporta escasa información y la ecocardiografía transesofágica no ha aportado prácticamente nada al diagnóstico de esta anomalía.

La resonancia nuclear magnética permite la obtención de imágenes omniplanares, superior a las obtenidas por tomografía, y gracias a la mejor definición de los tejidos blandos mediante secuencias spin-eco sincronizadas con el ciclo cardiaco, es la técnica de más utilidad en el diagnóstico de esta entidad. Cuando no se visualiza directamente el pericardio, es útil identificar determinados signos diagnósticos indirectos, como son, en ausencias parciales izquierdas, la prominencia de orejuela izquierda y arteria pulmonar con normal posición de la silueta cardiaca, y en la agenesia total izquierda el desplazamiento latero dorsal del corazón, el contacto entre aurícula izquierda y aorta descendente, y la interposición de parénquima pulmonar en el receso preaórtico (ausente) y entre diafragma, aorta descendente y cara diafragmática del corazón. Además, se pueden poner de manifiesto situaciones de riesgo en caso de herniación de cavidades a través de defectos parciales, siendo la constricción anular de miocardio ventricular apical el signo más peligroso, pues los casos mortales descritos en la bibliografía presentaban agenesia parcial en esta zona.

La tomografía computarizada permite visualizar el pericardio parietal como una estructura fina, de 1-2 mm de espesor, situada entre la grasa mediastínica y la grasa epicárdica, sin embargo, en las porciones lateral y posterior izquierdas son más difíciles de apreciar, debido a que la grasa mediastínica es menos abundante a este nivel, lo que supone una importante limitación en el estudio de esta entidad.

La coronariografía evidenciará estenosis coronarias en algunos defectos parciales, por compresión diastólica y fibrosis epicárdica crónica. A pesar de las múltiples técnicas de imagen desarrolladas, la radiografía de tórax simple sigue siendo imprescindible para la sospecha diagnóstica de esta anomalía, y del resto de técnicas no invasivas, la resonancia magnética cardiaca es la más sensible, permitiendo en muchos casos la confirmación del diagnóstico.

Con respecto al tratamiento de esta patología, actualmente se acepta que las agenesias completas o unilaterales totales no requieren tratamiento en general, pues no presentan riesgo vital, aunque está descrito un caso de defecto completo izquierdo en el que fue necesaria su corrección quirúrgica para paliar los síntomas. En cuanto a las agenesias parciales, deben intervenirse tanto los pacientes sintomáticos como los asintomáticos que presenten signos de riesgo de estrangulación ventricular en las técnicas de imagen, existiendo controversia en la herniación auricular asintomática, ya que no se han descrito casos de muerte por este motivo.

Se han descrito múltiples procedimientos quirúrgicos como son la pericardiotomía longitudinal, pericardiectomía parcial, extirpación de la orejuela izquierda, y cierre del defecto usando pleura parietal o parches de Teflón, Dacron, pericardio porcino o fascia lata.

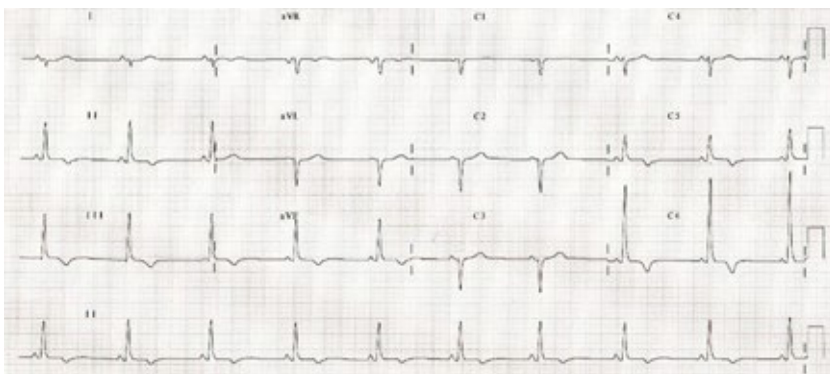


Figura 1

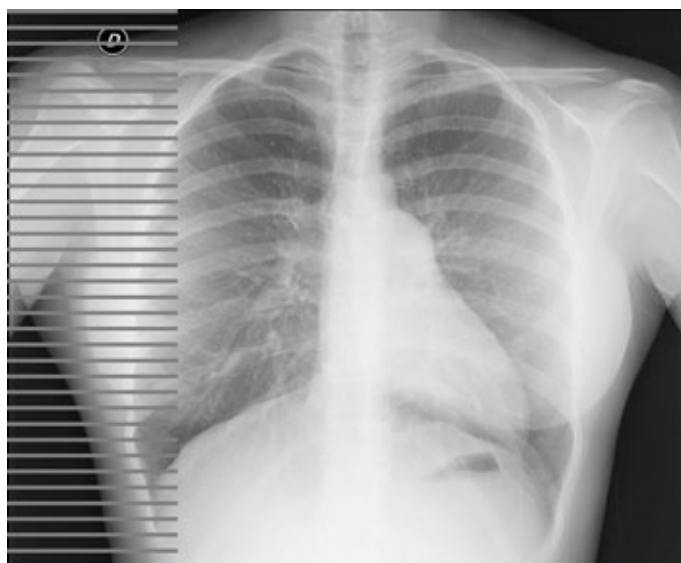


Figura 2

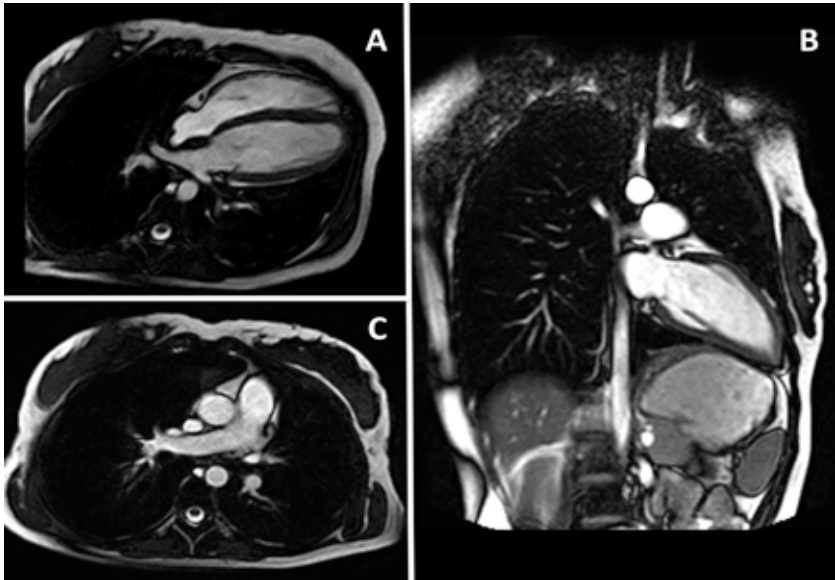


Figura 3

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Van Son JA, Danielson GK, Schaff HV, Mullany CJ, Julsrud PR, Breen JF. Congenital partial and complete absence of the pericardium. *Mayo Clinic Proc* 1993;68: 743-747.
2. Gehlmann HR, Van Ingen GJ. Symptomatic congenital complete absence of the left pericardium. Case report and review of the literature. *Eur Heart J* 1989; 10:670-675.
3. Connolly HM, Click RL, Schattenberg TT, Seward JB, Tajik AJ. Congenital absence of the pericardium: echocardiography as a diagnostic tool. *J Am Soc Echocardiog* 1995; 107-183.
4. Gassner I, Judmaier W, Fink C, Lener M, Waldenberger F, Scharfetter H et al. Diagnosis of congenital pericardial defects, including a pathognomic sign for dangerous apical ventricular herniation, on magnetic resonance imaging. *Br Heart J*. 1995; 74: 60-66.
5. Rubio Alcaidea A, Herrero Platero C, Sánchez Calle JM, de Mora Martín M, Barakat S, Pinedo Rodríguez J, Conejo Muñoz L, Malpartida de Torres F. Diagnóstico de imagen de la agenesia de pericardio. *Rev. Esp. Cardiol*. 1999;52:211-4.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Respecto a la agenesia de pericardio es cierto que:

- a. No puede aparecer isquemia miocárdica como consecuencia de alteración de las arterias coronarias
- b. El tratamiento solo está justificado en pacientes sintomáticos
- c. Raramente se describen anomalías del ST-T en el electrocardiograma
- d. La falta de hemipericardio derecho se presenta solo en el 12% de los casos

Pregunta 2: Respecto al diagnóstico de imagen, es cierto que:

- a. En la agenesia bilateral o izquierda total encontramos prominencia de la arteria pulmonar, orejuela izquierda, desplazamiento de la silueta cardiaca a la izquierda con desviación traqueal.
- b. Si el defecto es parcial izquierdo, habrá disminución del segundo y tercer arco izquierdos de la silueta cardiaca, mientras que en la ausencia de pericardio derecho se produciría abombamiento del borde cardiaco derecho.
- c. Todas son verdaderas.
- d. El receso preaórtico está ausente, estando ocupado por tejido pulmonar.

Pregunta 3: Es verdadero que:

- a. Se ha postulado que el desplazamiento completo laterodorsal del corazón en el hemitórax izquierdo en posición supina en la resonancia cardiaca, es patognomónico de agenesia de hemipericardio izquierdo.
- b. En el 65% de los casos la muerte súbita ocurre por taponamiento cardiaco secundario a disección aórtica.
- c. Se postula que los defectos de pericardio izquierdo mayores de 0,5 cm tienen alto riesgo de herniación o estrangulación.
- d. Todas son verdaderas.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: d, 3: a

Disfunción valvular protésica y embarazo

Pablo J. Sánchez Millán, José Castillo Ortiz, Eva M. Chueca González, Livia Luciana Gheorghe, Patricia Fernández García, Manuel S. Herruzo Rojas, Rocío Del Pozo Contreras, Marcos Fernández García y Pedro Cabeza Laínez
Hospital Universitario Puerta del Mar (Cádiz)

Mujer de 34 años portadora de prótesis valvular aórtica mecánica (prótesis monodisco modelo Monostrut del nº23) desde 1996, por estenosis aórtica bicúspide anticoagulada con acenocumarol. Ha seguido revisiones por su cardiólogo habitual con controles ecocardiográficos anuales sin ninguna incidencia.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

La paciente se queda embarazada y acude a su revisión del cardiólogo (siendo ya gestante de 34 semanas) encontrándose asintomática. Desde el inicio del embarazo se decidió sustituir el acenocumarol por enoxaparina 120 mg/24h.

Exploración física: PA 110/60, FC 80 lpm, no IVY. Eupenica en reposo. AC: Rítmica con soplo sistólico en foco aórtico y clic metálico audible. AP: MVC sin estertores. Abdomen: Fondo uterino correspondiente a edad gestacional. EE: Sin signos de hipoperfusión ni edemas.

Pruebas complementarias

- ECG: RS a 80 lpm. Eje no desviado. PR, QRS y QTc normales. No alteraciones de la repolarización.
- ETT: VI no dilatado con HVI concéntrica ligera sin alteraciones de la contractilidad, con FEVI global conservada. Cavidades derechas de dimensiones normales. Raíz aórtica y aorta ascendente dilatadas. Prótesis aórtica monodisco con movilidad reducida, con GP máximo de 96 y medio de 59, con ligera insuficiencia. Resto de válvulas sin hallazgos significativos.
- ETE: Gradientes protésicos elevados por material trombótico en cara aórtica protésica, con apertura incompleta y jet de entrada dirigido hacia pared lateral de aorta (Figuras 1 y 2).
- Analítica: HG: Hb 10,3, Hto 32, serie blanca y plaquetaria normal. BQ: Normal. CG: INR 0,9, TTPA 26 seg, AT 119%, fib 549.

Evolución clínica

La paciente es trasladada a nuestro hospital. Se comienza tratamiento con HNF iv en perfusión continua (ajustándose dosis según tiempo de cefalina). Se realiza interconsulta a Tocoginecología, realizándose control ecográfico e indicando maduración pulmonar fetal

con dexametason a 6 mg/12h iv 4 dosis. Se repite ETE confirmándose el diagnóstico y se contacta con el Servicio de Cirugía cardiaca y Obstetricia y se decide cesárea y recambio protésico en la misma intervención. Se realiza la cesárea encontrándose el RN en buenas condiciones y a continuación se interviene, mediante esternotomía, de recambio de prótesis aórtica (Figura 3) e implantándose nueva prótesis mecánica bivalva St. Jude Regent del nº19.

Durante la intervención, tras la exéresis de la prótesis antigua, se observa CIV a nivel del septum membranoso, cerrándose con parche de pericardio. A la salida de cardioplejia, se objetiva BAV completo sin ritmo de escape, necesitando implante de MP epicárdico.

Sin complicaciones durante el postoperatorio inmediato, se implanta MP definitivo DDD-R.

Diagnóstico

Trombosis valvular aórtica protésica en embarazada anticoagulada con hbpm.

Discusión

El embarazo es un estado protrombótico y la trombosis de prótesis cardiaca en una mujer gestante es un problema muy serio, donde hay que tomar decisiones inmediatas. Sin embargo, existe controversia para seleccionar la pauta de anticoagulación ya que ningún anticoagulante está libre de riesgo durante el embarazo, requiriéndose una estricta monitorización del tratamiento durante toda la gestación. En la literatura revisada hemos encontrado pacientes hasta de 69 años diagnosticados con la enfermedad, pero nunca con la edad de la paciente que se presenta.

En nuestro caso la paciente se encontraba asintomática hasta la presencia de la arritmia que la llevó a acudir al hospital; en los casos descritos también las arritmias fueron la causa de consulta.

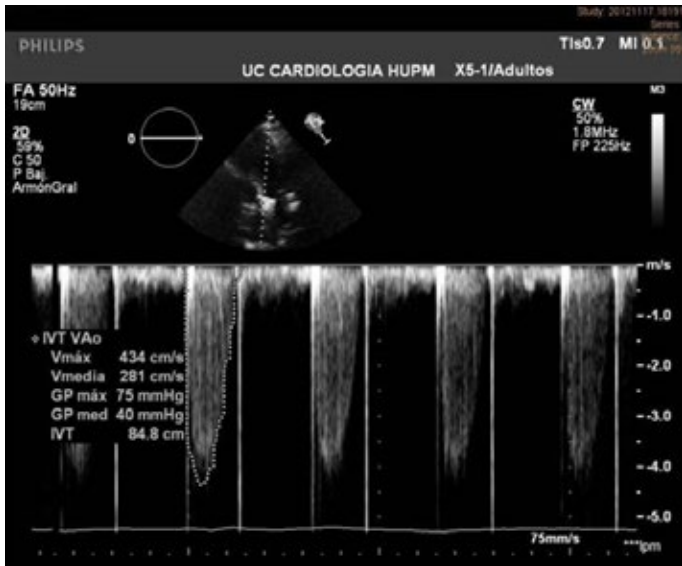


Figura 1



Figura 2



Figura 3



Figura 4



Bibliografía

1. Castellano JM, Narayan RL, Vaishnava P, et al. Anticoagulation during pregnancy in patients with a prosthetic heart valve. *Nat Rev Cardiol.* 2012; 9:415-24.
 2. Choi C, Midwall S, Chaille P, et al. Treatment of mechanical valve thrombosis during pregnancy. *Clin Cardiol.* 2007;30: 271-6.
 3. Bloomfield P. Choice of heart valve prosthesis. *Heart* 2002; 87:583-89.
 4. Sahnoun-Trabelsi I, Jiménez M, Choussat A, et al: Prosthetic valve thrombosis in pregnancy. A single-center study of 12 cases. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2004; 97: 305-310.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Dentro de los cambios fisiológicos a nivel cardiovascular, es falso:

- a. Se produce un aumento de la volemia y del gasto cardiaco
- b. Disminuyen los niveles de los factores II, VII, VIII, IX, X y FvW
- c. Puede existir hipertrofia ventricular izquierda excéntrica
- d. El eje renina-angiotensina-aldosterona está más activado

Pregunta 2: La mortalidad de un episodio de trombosis valvular durante el embarazo es del:

- a. 10-40%
- b. Menos de un 10%
- c. Más del 90%
- d. 70-80%

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: a

Dolor torácico punzante con elevación de troponina y etiología incierta

Clara Bonanad, Andrea Eixerés, Jose Méndez y Sergio García-Blas
Hospital Clínico Universitario de Valencia

Varón de 48 años, sin alergias conocidas, con varios factores de riesgo cardiovascular entre los que destaca tabaquismo importante (2-3 paquetes/día), hipertensión arterial no tratada y obesidad moderada, sin otros antecedentes de interés. De profesión, labrador.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Acude a Urgencias por presentar un episodio de dolor torácico punzante no irradiado, de inicio súbito mientras conducía. No se acompaña de disnea, palpitations ni síncope.

A su llegada, presenta mal estado general, con sudoración profusa y taquipnea. La tensión arterial es de 200/81 mmHg, frecuencia cardiaca de 95 latidos por minuto y la saturación de oxígeno del 86%. A la exploración física destaca un soplo diastólico IV/VI, más llamativo en borde esternal izquierdo, hipoventilación generalizada con crepitanes en ambas bases pulmonares, edema tibiomaleolar con fovea y pulsos periféricos presentes y simétricos. El resto de exploración física resulta anodina.

Pruebas complementarias

- ECG al ingreso: Ritmo sinusal a 90 lpm. PR normal. QRS estrecho. Criterios de voltaje para hipertrofia ventricular izquierda. T negativa en cara lateral.
- Analítica Urgencias: Destaca glucemia 185 mg/dl, PCR 60 y marcadores de necrosis miocárdica elevados (TnT US máxima 180 ng/ml, sin curva típica).
- Rx de tórax: Cardiomegalia. Elongación aórtica. Engrosamiento hilar.
- Angio TAC: Raíz aórtica y segmento proximal de aorta ascendente en el límite alto de la normalidad, con el resto de aorta de calibre normal, sin signos sugerentes de síndrome aórtico. Cardiomegalia ligera y derrame pericárdico de escasa cuantía. A nivel abdominal, únicamente destaca discreta hepatomegalia con esteatosis hepática.
- Ecocardiograma transtorácico: Destaca como hallazgo principal la presencia de una insuficiencia aórtica moderada-severa sobre válvula trivalva, secundaria a dilatación de anillo aórtico. El ventrículo izquierdo está ligeramente dilatado (diámetro telediastólico de 60 mm) con hipertrofia concéntrica severa (15-16 mm) y función sistólica global y segmentaria conservadas. Tanto el ventrículo derecho como el resto de válvulas no presentan hallazgos patológicos.

- Resonancia magnética cardiaca: El estudio fue de calidad técnica subóptima por falta de colaboración por parte del paciente para realizar correctamente apneas. El ventrículo izquierdo mostraba una hipertrofia excéntrica moderada, dilatación (volumen telediastólico de 124 ml/m² y telesistólico de 50 ml/m²) y función sistólica segmentaria y global dentro de la normalidad (fracción de eyección del 60%). El ventrículo derecho era normal en dimensiones y función sistólica. No se evidenció la presencia de edema ni alteraciones en la perfusión ni en el realce tardío con gadolinio. Se detectó una insuficiencia aórtica de apariencia significativa, pero la mala calidad del estudio no permitió una cuantificación adecuada. Se observó una dilatación de la raíz aórtica (senos de Valsalva: 50 mm, 21 mm/m²) y porción tubular de aorta ascendente (48 mm, 20 mm/m²).
- Cateterismo cardiaco diagnóstico: El hallazgo principal es en la aortografía, donde se evidencia dilatación de aorta ascendente desde la raíz, con borramiento de los senos de Valsalva, e insuficiencia aórtica de grado IV. Las arterias coronarias no presentaban lesiones angiográficas significativas.
- Ecocardiograma transesofágico: Se interrumpe por mala tolerancia dada la situación clínica del paciente (insuficiencia cardiaca). Únicamente se consigue visualizar una válvula aórtica trivalva con correcta apertura, sin poder valorar raíz aórtica ni la insuficiencia valvular.
- Análisis en planta de hospitalización: Destaca una insuficiencia renal moderada, con urea de 78 mg/dL, creatinina de 1,53 mg/dL y un filtrado glomerular estimado de 48,82 mL/minuto. Las enzimas hepáticas estaban ligeramente elevadas, y la hemoglobina glicosilada era de 7,8%. El resto de la bioquímica, así como el hemograma, eran normales.

Evolución clínica

Durante su estancia en Urgencias se realiza angio TAC para descartar síndrome aórtico agudo dada la presentación del paciente con emergencia hipertensiva, dolor punzante y elevación de troponina. El angio TAC es informado como normal, por lo que el paciente es ingresado en Cardiología para estudio de dolor torácico con elevación de marcadores de necrosis miocárdica e insuficiencia cardiaca.

Al segundo día de ingreso en Cardiología el paciente presenta un pico febril de 38,5°, sin foco infeccioso aparente (ni clínico ni en pruebas complementarias), y con hemocultivos repetidos negativos. Ante la presencia en el ecocardiograma transtorácico de una insuficiencia aórtica moderada-severa, se realiza un estudio transesofágico por sospecha endocarditis como posible etiología del cuadro clínico.

La situación clínica del paciente hace que no tolere adecuadamente el procedimiento, y aunque no se observan signos claros de endocarditis, el estudio es de mala calidad y se interrumpe precozmente.

En los días siguientes, el paciente no vuelve a presentar fiebre ni clínica infecciosa. No tiene tampoco nuevos episodios de dolor torácico; sin embargo, en los ECG seriados existe una negativización de ondas T en cara anterior, por lo que se solicita una resonancia magnética cardiaca de estrés, para valorar la presencia de necrosis o isquemia inducible.

La resonancia resulta negativa, descartándose signos de miocarditis o necrosis miocárdica, pero de nuevo se observa la insuficiencia aórtica de apariencia severa.

No obstante, dado que el paciente continúa presentando elevación progresiva de troponina y persisten los cambios eléctricos (profundización de onda T en cara lateral) se solicita cateterismo cardiaco diagnóstico, que objetiva una lesión no significativa en ACD y confirma la severidad de la insuficiencia aórtica. El paciente al quinto día de ingreso presenta un nuevo pico febril de 38 °C, y episodio de fibrilación auricular rápida con cardioversión farmacológica y eléctrica fallidas, en el contexto de descompensación leve de insuficiencia cardiaca. De nuevo se solicita batería de pruebas para descartar foco infeccioso, que se descarta, con hemocultivos nuevamente negativos.

El séptimo día de ingreso en Cardiología, presenta un episodio de desaturación, taquipnea e hipotensión, compatible con edema agudo de pulmón por lo que ingresa en la Unidad Coronaria y finalmente requiere intubación o traqueal y ventilación mecánica, así como soporte inotrópico con drogas vasoactivas. Se realiza ecocardiograma transesofático con el paciente intubado, descartándose endocarditis y finalmente se objetiva una disección localizada de la raíz aórtica responsable de la insuficiencia aórtica severa, por lo que se contacta con Cirugía Cardiovascular para intervención urgente.

Intraoperatoriamente se objetiva disección tipo A, apreciándose rotura intimal circumferencial a nivel de la unión sinotubular originando descolgamiento de todas las comisuras, siendo ese el mecanismo de la insuficiencia aórtica observada. Durante su ingreso en la Unidad Coronaria tras la cirugía presenta una evolución lenta, aunque favorable, sin nuevos picos febriles y con mejoría de la clínica de insuficiencia cardiaca, siendo dado de alta al séptimo día post-cirugía. Al mes, el paciente está clínicamente estable y asintomático desde el punto de vista cardiológico, sin insuficiencia aórtica en el ecocardiograma de control ambulatorio.

Diagnóstico

Disección localizada de raíz aórtica con insuficiencia aórtica severa aguda.

Discusión

La disección aórtica es una situación potencialmente letal, en la que se produce un desgarro intimal que produce un hematoma disecante en la capa media de la arteria que puede progresar creando dos lúmenes aórticos o bien quedar contenido en la zona de la disección, como en nuestro caso. En caso de progresión de disección la luz verdadera, que sigue rodeada por la íntima, puede llegar a ser comprimida por la falsa luz².

No obstante, en la mayoría de los casos queda por determinar si la anomalía principal es la ruptura de la íntima que produce hematoma en la capa media o un hematoma de la capa media que se sigue de ruptura de la íntima adyacente con posterior propagación de la disección desde la puerta de entrada.

Los mecanismos subyacentes más frecuentes son la hipertensión arterial y la aterosclerosis. Así mismo, se han descrito múltiples entidades clínicas que se asocian con esta patología como conectivopatías (síndrome de Marfan, Loeys-Dietz o Ehlers-Danlos), necrosis quística de la media, malformaciones cardíacas (válvula aórtica bicúspide o coartación aórtica), el embarazo (tercer trimestre o periodo posparto) y el abuso de cocaína, entre otras.

La edad media predominante de los pacientes con disección aórtica (60-80%) oscila entre los 60 y los 79 años y tienen antecedentes de hipertensión arterial, con frecuencia mal controlada. Asimismo, esta patología es más prevalente en hombres⁵.

Respecto a la presentación clínica típica, un dolor torácico agudo y transfixivo e irradiado a espalda debería hacernos sospechar disección, aunque la presentación clínica depende de la localización y también de las complicaciones de la misma, por lo que presentaciones atípicas pueden despistar el diagnóstico.

Deberemos sospechar disección en el contexto de entidades como el *shock* por taponamiento cardíaco, la isquemia miocárdica o la insuficiencia valvular aórtica aguda, como ocurrió en nuestro caso. Asimismo, la isquemia cerebral por afectación de los troncos supraaórticos también puede ser una forma de presentación (síntomatología neurológica). La complicación más grave, es la ruptura de pared aórtica, generalmente ascendente, pudiendo causar muerte inmediata¹.

Dado que el espectro de presentación clínicas es muy variado, la disección aórtica siempre se debe considerar en el diagnóstico diferencial de los pacientes con inicio agudo de dolor torácico y de espalda, síncope, infarto, clínica neurológica, isquemia de órganos o miembros, insuficiencia cardíaca, dolor abdominal, etc.³.

La clínica y la insuficiencia cardíaca son síntomas sensibles, pero no específicos. Un soplo diastólico en la auscultación, la ausencia de pulso, la diferencia de presión arterial o el déficit neurológico aumentan la probabilidad de disección aguda de aorta en un paciente con dolor torácico. La insuficiencia valvular puede ocurrir bien por dilatación del anillo aórtico, porque el hematoma disecante comprime alguna de las valvas por debajo de la línea de cierre de las otras, o bien porque el soporte anular de las valvas se debilita o se interrumpe, causando la incompetencia valvular aórtica⁴.

La afectación valvular se produce entre un 35-60% de los casos cuando se afecta aorta ascendente, como ocurrió en nuestro paciente. Respecto a las alteraciones en el ECG, podemos evidenciar signos de isquemia (especialmente en el territorio coronario derecho) o cambios inespecíficos, como en casos de derrame pericárdico severo o hipertrofia ventricular izquierda.

En la radiografía de tórax podemos objetivar un ensanchamiento mediastínico. En cuanto a los marcadores bioquímicos, aún no se ha demostrado que ninguno tenga utilidad clínica establecida en este contexto, aunque hasta en el 25% de los casos se observa elevación de troponina, siendo muchas veces un factor de confusión en cuanto al diagnóstico diferencial.

Una vez la sospecha clínica es alta, el diagnóstico se realiza por técnicas de imagen específicas como la ecocardiografía transtorácica (ETT) y transesofágica (ETE), la angiografía aorto-coronaria, el angio TAC y la resonancia magnética (RM). La angiografía

puede utilizarse para obtener el diagnóstico definitivo. La sensibilidad de la RM, la ETE y el angio TAC son similares. La especificidad es más alta para la resonancia magnética (97%), seguida del TAC (87%)¹.

Si nos centramos en aorta ascendente, la resonancia magnética es la técnica que presenta una mayor precisión, concretamente del 99% (S 100% y E 98,7)⁴. No obstante, la disponibilidad generalizada del angio TAC y la velocidad con la que se puede realizar, hacen que sea la primera opción ante un paciente con una alta sospecha clínica, pues permite ver la disección, junto con las posibles complicaciones, y por ello en nuestro caso se realizó en primer lugar.

Los principales inconvenientes del angio TAC son su ineficacia en la detección de la puerta de entrada de la disección y su incapacidad para proporcionar información funcional cardiaca. En estos aspectos, la RM y la ETE son superiores. La RM detecta desgarros intimales, proporciona información funcional y facilita reconstrucciones multidimensionales de la aorta. No obstante, requiere mayor tiempo, mayor coste, no puede utilizarse en pacientes ventilados y su disponibilidad es limitada. En nuestro caso, sin embargo, la única técnica de imagen que evidenció la existencia de la disección aórtica fue el ETE, siendo la RM y la TAC, aunque supuestamente mejores, negativas.

Nuestro paciente, fue un caso complicado a la hora de realizar el diagnóstico de disección aórtica. Inicialmente, a su llegada a Urgencias el dolor torácico transitorio en el contexto de hipertensión arterial, así como la presencia de insuficiencia aórtica en la ETT de Urgencias, junto con la elevación de troponina, hizo sospechar y descartar disección solicitando un angio TAC. Sin embargo, el TAC fue negativo y se descartó disección. Posteriormente, los cambios evolutivos de isquemia en el ECG (con negativización de onda T) y elevación de troponina mantenida, hizo que se decidiera descartar cardiopatía isquémica aguda y crónica con RM cardiaca y cateterismo.

Se repitió el ETT y las tres técnicas coincidieron en la presencia de insuficiencia aórtica severa, de etiología aún desconocida. El paciente presentó una evolución tórpida, con picos febriles aislados, fibrilación auricular rápida y descompensación de insuficiencia cardiaca, síntomas no presentes al ingreso. Se intentó realizar ETE para filiar la etiología de la insuficiencia aórtica y descartar de nuevo disección versus probable endocarditis, pero la mala tolerancia del paciente, detuvo la prueba.

Posteriormente, dado que continuó la evolución tórpida hasta el edema agudo de pulmón con inestabilidad hemodinámica, requiriendo ingreso en Unidad Coronaria e intubación oro-traqueal, finalmente se logró realizar un nuevo ETE, que finalmente permitió realizar el diagnóstico de disección localizada de aorta a nivel de la unión sinotubular, sin progresión retrógrada y la consiguiente cirugía cardiaca.

El tratamiento y el pronóstico de la disección aórtica se basan en distintas variables, incluyendo los segmentos de aorta afectados, el tiempo de evolución de la disección y la causa del desgarró inicial. Por disección proximal (tipo A) se entiende cualquier disección con participación de aorta ascendente, independientemente de si se extiende distalmente o no, mientras que la disección distal (tipo B) se define por no afectar a aorta ascendente.

Esta clasificación es importante de cara al tratamiento, pues en pacientes con disección proximal se debe realizar una cirugía urgente, mientras que el manejo inicial de las disecciones más distales suele ser tratamiento médico, reservando la cirugía para los pacientes que desarrollan complicaciones por progresión de la disección con dolor recurrente, isquemia de órganos o crisis hipertensivas de muy difícil control farmacológico⁴.

El tratamiento médico de la disección aórtica iría inicialmente dirigido a controlar presión arterial y por tanto reducir el gradiente aórtico, ya que estos factores tienden a contribuir a que progrese la disección y favorecer la ruptura aórtica. El objetivo del tratamiento médico es conseguir la PA más baja que tolere el paciente (alrededor de PAS 90-100 mm Hg).

Los principios básicos de la cirugía de la disección aórtica aguda son la resección del desgarro intimal primario (entrada), la estabilización de la pared aórtica y la prevención de la rotura de la misma. Además, se debe realizar protección de los órganos diana, en particular protección cerebral, y tratamiento de las complicaciones¹.

En nuestro caso, se llevó a cabo una intervención quirúrgica urgente, sin complicaciones, con un post-operatorio favorable que nos permitió dar de alta al paciente una semana tras la intervención, completamente asintomático un mes después de seguimiento ambulatorio.

Como conclusión, tener en cuenta que la disección aórtica puede tener una presentación atípica y dada la gravedad del cuadro clínico, hay que poner énfasis en realizar un correcto diagnóstico diferencial, para evitar que pase desapercibida ya que un diagnóstico y tratamiento a tiempo, puede salvar la vida del paciente.

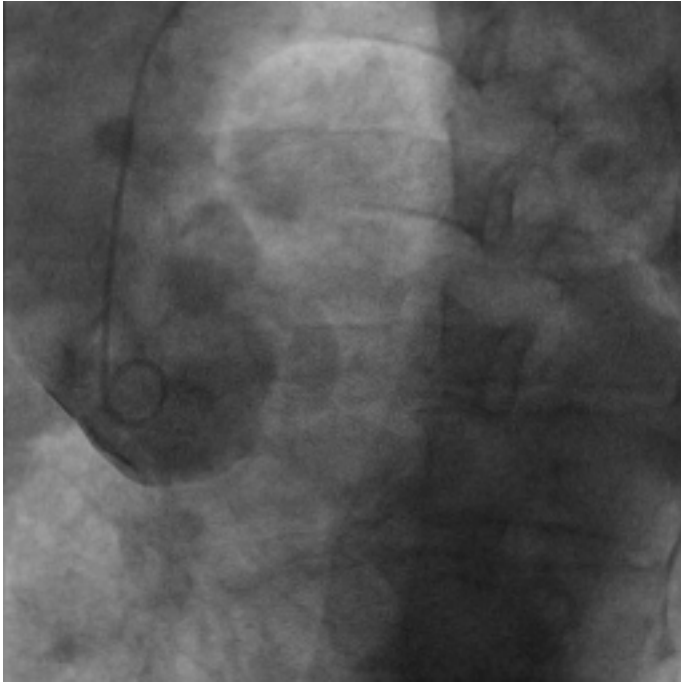


Figura 1: Aortografía

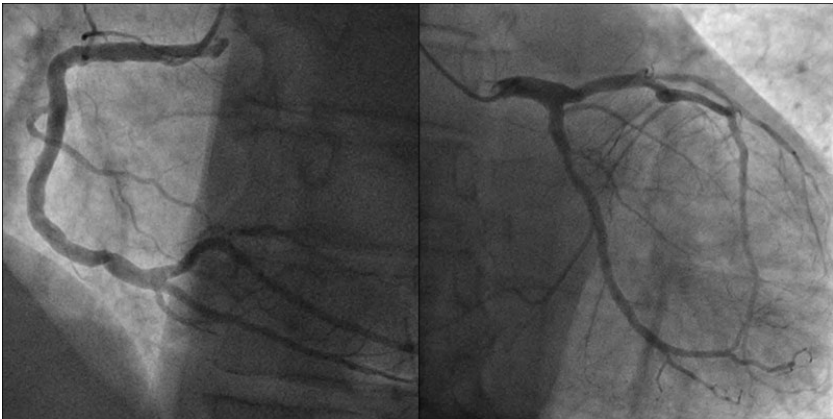


Figura 2: Cateterismo cardiaco



Figura 3: ECG fibrilación auricular

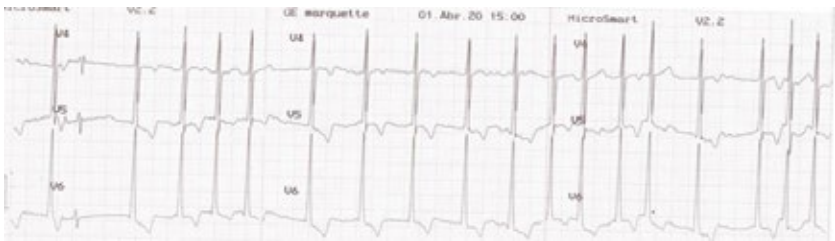


Figura 4: ECG fibrilación auricular rápida

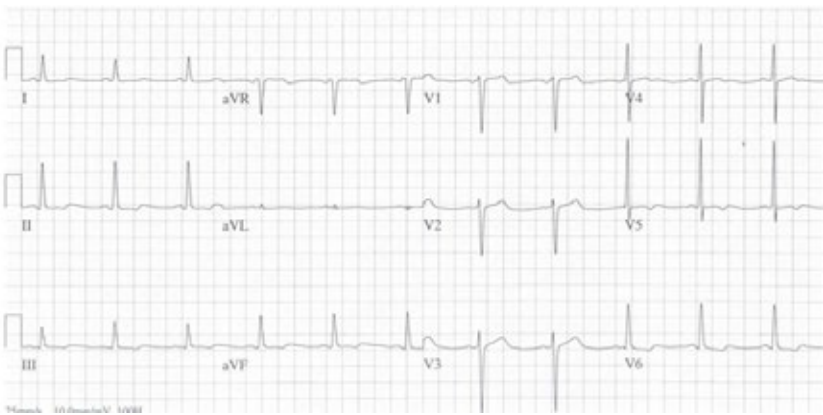


Figura 5: ECG Ritmo sinusal

1. T. Krüger, L. O. Conzelmann, R. S. Bonser, M. A. Borger, M. Czerny, S. Wildhirt et al. Acute Aortic Dissection Type A. *British Journal of Surgery* 2012; 99: 1331-1344.
 2. Nienaber CA, Eagle KA. Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management: Part I: from etiology to diagnostic strategies. *Circulation* 2003; 108: 628-635.
 3. Rogers AM, Hermann LK, Booher AM, Nienaber CA, Williams DM, Kazerooni EA et al. Sensitivity of the aortic dissection detection risk score, a novel guideline-based tool for identification of acute aortic dissection at initial presentation: results from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation* 2011; 123: 2213-2218.
 4. James T. Willerson, Jay N. Cohn, Hein J.J. Wellens, and David R. Holmes, Jr. (Eds). *Cardiovascular Medicine*. Third Edition. Springer-Verlag London Limited 2007. Chapter 76: 1636-1644.
 5. Nicholas T. Kouchoukos, Eugene H. Blackstone, Donald B. Doty, Frank L. Hanley, Robert B. Karp. *Kirklin / Barratt-Boyes Cardiac Surgery*. Third Edition. Ed. Churchill Livingstone. Volumen I. Chapter 52: 1820-1827.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de las siguientes es indicación de tratamiento quirúrgico urgente de una disección aórtica?

- a. Paciente en *shock* cardiogénico de etiología no filiada. Esternotomía exploratoria
- b. Insuficiencia aórtica ligera aislada
- c. Disección desde TCI a la salida del tronco braquiocefálico
- d. Disección tipo B con afectación unilateral del arteria renal

Pregunta 2: ¿Cuál de los siguientes déficits neurológicos se asocia a la disección aórtica?

- a. Incontinencia de esfínteres
- b. Disautonomía aguda con variabilidad extrema de FC y TA
- c. Accidente cerebrovascular
- d. Signo de la rueda dentada

Pregunta 3: ¿Cuál sería el tratamiento para una disección aórtica que se inicia tras la salida de la arteria subclavia izquierda?

- a. Tratamiento antihipertensivo máximo tolerado, soporte hemodinámico y técnicas de protección de órganos diana
- b. Cirugía de recambio valvular y arco aórtico
- c. Cirugía para reparación de la rotura intimal
- d. Recambio de aorta ascendente con reimplante de coronarias (técnica de David)

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: c, 3: a

Corazón grande, dedos pequeños

José Carlos Moreno Samos, Gabriel Alejandro Ballesteros Derbenti,
Begoña Reina Monsó y Javier Mora Robles
Hospital General Carlos Haya (Málaga)

Presentamos el caso de un paciente de 41 años derivado en el día a consulta para valoración de ECG patológico, el cual había sido realizado como parte del estudio preoperatorio para someterse a una intervención quirúrgica en el hombro derecho, en el que padecía dolor crónico.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

No padecía ninguna enfermedad, salvo dolores en espalda y hombro derecho por los que tomaba analgésicos de forma esporádica. Practicaba deporte con regularidad y estaba en muy buen estado físico, aunque refería mayor cansancio en los últimos meses.

El paciente mostraba una evidente ausencia de varias falanges en su mano izquierda que fue atribuido, en el país donde nació (era hijo de temporeros de la agricultura), a una posible exposición materna a la talidomida. Además presentaba otras anomalías musculoesqueléticas, y decía tener otros familiares con algunos defectos menores en las extremidades superiores.

Durante la exploración física, se apreció un pectus excavatum así como otras anomalías musculoesqueléticas en las extremidades superiores e inferiores (Figura 1). A la auscultación cardiaca, presentaba latidos rítmicos a 35 lpm, y se apreciaba un soplo sistólico con desdoblamiento fijo del segundo ruido. Sin signos de insuficiencia cardiaca. TA 100/60.

En ECG se detecta la presencia de un bloqueo AV completo (Figura 2).

Se realizó ecocardiografía transtorácica y se decidió colocar un marcapasos definitivo bicameral (Figura 3) y continuar el estudio del paciente.

Pruebas complementarias

- Ecocardiografía transtorácica: Había mostrado una dilatación de cavidades derechas, insuficiencia tricuspídea ligera con una PAPs de 50 mmHg y función ventricular conservada. Debido al pectus excavatum, no fue posible visualizar correctamente el tabique interauricular.

- Angio TAC de tórax: Evidenció dilatación de cavidades derechas y del cono de la pulmonar.
- Ecocardiografía transesofágica: Pudo comprobarse la existencia de una comunicación interauricular tipo ostium secundum de 21mm, con *shunt* izquierda-derecha (Figura 4).
- Estudio traumatológico: Informaba de la presencia de pectus excavatum, subluxación glenohumeral en hombro derecho, subluxación rotuliana de rodilla derecha, agenesia de varias falanges de los dedos de la mano izquierda, sinóstosis radioulnar en codo izquierdo, pie cavo y agenesia de falange distal del primer dedo del pie derecho.

Evolución clínica

Ante la combinación de defectos musculoesqueléticos, bloqueo AV completo y CIA ostium secundum, se solicitó estudio genético. El árbol genealógico mostró diversos casos de defectos musculoesqueléticos e incluso algún caso de muerte súbita (Figura 5). El test genético reveló una mutación (c.100-101insG) en el gen TBX5, siendo diagnóstico de síndrome de Holt Oram.

Finalmente el paciente fue intervenido quirúrgicamente y se procedió al cierre del defecto interatrial usando un parche de pericardio autólogo, sin presentar complicaciones postquirúrgicas. A día de hoy, continúa asintomático cardiovascular.

Diagnóstico

Síndrome de Holt Oram: Alteraciones musculoesqueléticas diversas, comunicación interauricular tipo Ostium Secundum y bloqueo auriculoventricular completo.

Discusión

El síndrome de Holt Oram fue descrito por primera vez en 1960, y se caracteriza por anomalías del aparato musculoesquelético en miembros superiores y defectos cardíacos congénitos.

En la mayoría de casos hay una mutación en el gen TBX5, miembro de la familia factores de la transcripción T-box, que sería responsable del desarrollo de los defectos durante la embriogénesis. En su diagnóstico diferencial encontraremos una amplia gama de síndromes congénitos, así como exposición a fármacos entre los que está la talidomida.

Entre las posibles complicaciones encontraríamos: Arritmias, insuficiencia cardíaca congestiva, hipertensión pulmonar, endocarditis infecciosas, etc. Por tanto, es importante un certero diagnóstico al nacimiento, basándonos en las alteraciones musculoesqueléticas, defectos cardíacos congénitos y probables antecedentes familiares.

En nuestro caso, este diagnóstico no fue hecho al nacimiento, probablemente por falta de comunicación y la barrera idiomática por nacer en el extranjero, además de atribuirse los defectos a una posible exposición materna a la talidomida (que nunca tomó). Esto trajo como consecuencia que se diagnosticara tardíamente, y lo fuera ante una grave complicación como es un bloqueo auriculoventricular completo.

A ello le uniríamos las repercusiones hemodinámicas de tener abierta una comunicación izquierda-derecha durante tanto tiempo. Por tanto, el caso nos enseña a estar alerta ante síndromes que presentan esta extraña combinación de defectos, mano-corazón.

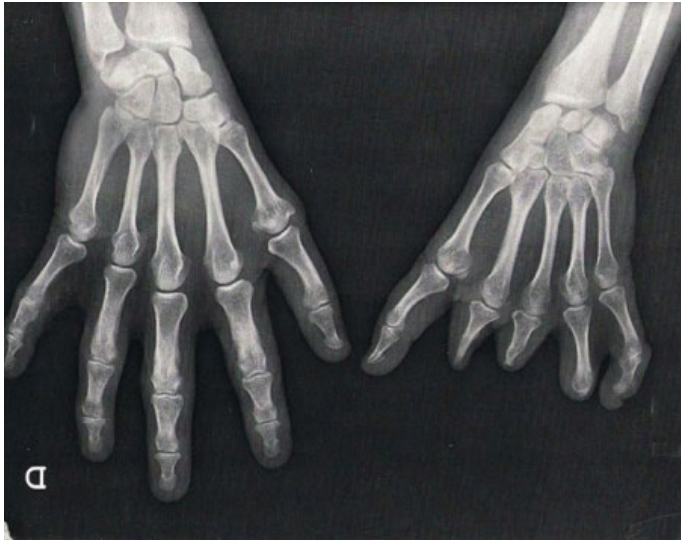


Figura 1

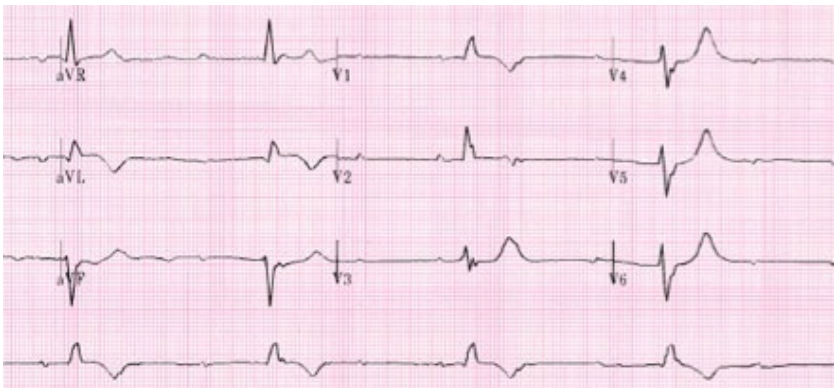


Figura 2

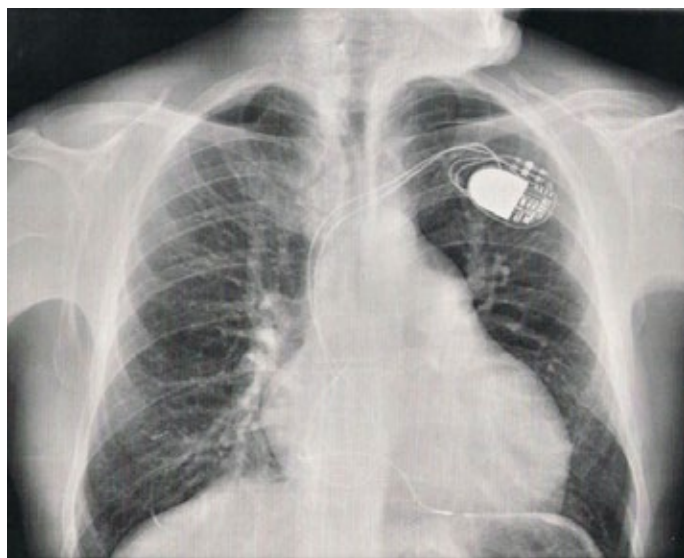


Figura 3



Figura 4

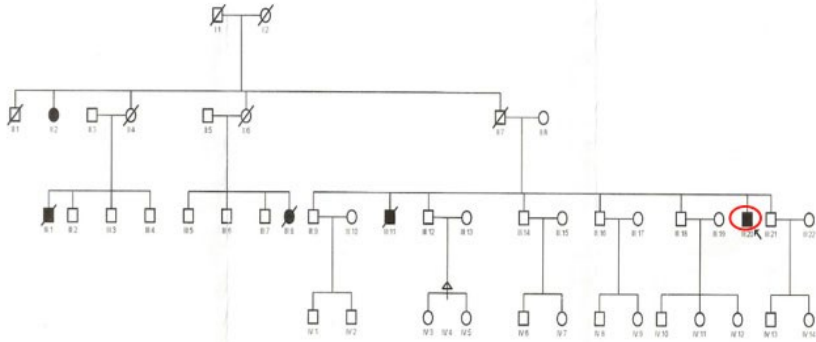


Figura 5

Bibliografía

1. Porter B, Edwards W. Atrial septal defects. En: Allen H, Driscoll D, Shaddy R et al. Moss and Adams Heart disease in infants, children and adolescents. Lippincott Williams & Wilkins; 2008.
2. Bruneau B, Burn Jand Srivastava D. Aetiology of congenital cardiac disease. En: Anderson R, Baker E, Penny D et al. Paediatric cardiology. Elsevier; 2010.
3. Priori S, Napolitano C, Humphries S et al. Genetics of cardiovascular diseases. En: Camm J, Lüscher T, Serruys P. The ESC textbook of cardiovascular medicine. Blackwell; 2006.
4. Goldmutz E, Lin A. Genetics and congenital heart defects. En: Allen H, Driscoll D, Shaddy R et al. Moss and Adams Heart disease in infants, children and adolescents. Lippincott Williams & Wilkins; 2008.
5. Brassington AM, Sung S, Toydemir R, Le T, Roeder A, Rutherford A. Expressivity of Holt-Oram syndrome is not predicted by TBX5 genotype. Am J Hum Genet. 2003;73:74-85.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En el diagnóstico diferencial de este síndrome, no estaría:

- a. Síndrome de Townes-Brocks
- b. Síndrome de Fanconi
- c. Síndrome de Okihiro
- d. Síndrome de Tabatznik

Pregunta 2: Respecto al síndrome de Holt Oram, no es cierto que:

- a. Es una enfermedad causada por mutaciones en el gen TBX5 en el cromosoma 12.
- b. El tipo de mutación en TBX5 y su localización no predicen la expresividad fenotípica.
- c. Al ser una enfermedad autosómica dominante con penetrancia completa, las alteraciones cardiovasculares están presentes en todos los pacientes.
- d. La mutación en el gen TBX5 se encuentra aproximadamente en el 70% de los pacientes con criterios clínicos del síndrome.

Pregunta 3: Respecto a las alteraciones cardiovasculares y musculoesqueléticas en el síndrome Holt Oram, señale lo incorrecto:

- a. Los defectos cardíacos más frecuentes son las comunicaciones interauriculares y las comunicaciones interventriculares.
- b. Las anomalías musculoesqueléticas pueden aparecer en uno o en ambos miembros superiores, pudiendo ser simétricas o asimétricas.
- c. También pueden verse casos con síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, drenaje venoso pulmonar anómalo total o canal auriculoventricular común.
- d. Al ser una enfermedad autosómica dominante con penetrancia completa, las alteraciones cardiovasculares están presentes en todos los pacientes.

Pregunta 4: Respecto a la comunicación interauricular, señale la respuesta falsa:

- a. La CIA ostium secundum representa entre un 6-10% de todas las anomalías cardíacas, y puede tener múltiples comunicaciones o ser fenestrada.
- b. La CIA ostium primum, de localización posterior a la fosa oval, suele asociarse con un cleft de la valva anterior de la válvula mitral.
- c. La CIA tipo seno venoso puede ser difícil de diagnosticar con la ecocardiografía transtorácica, y suele asociar un drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas.
- d. La CIA tipo seno coronario, de localización inferior y anterior a la fosa oval, suele asociar una vena cava superior izquierda persistente.

Pregunta 5: Respecto a la CIA tipo ostium secundum, señale la correcta:

- a. Puede cerrarse espontáneamente, permanecer abierta o incluso agrandarse.
- b. Independientemente de su tamaño, da síntomas desde el inicio, siendo raro que llegue sin diagnóstico a la edad adulta.
- c. Habitualmente es preferible su intervención precoz antes de los dos años dada la escasa probabilidad de cierre espontáneo.
- d. Solo puede cerrarse mediante intervención quirúrgica debido a su localización anterior a la fosa oval.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: c, 3: d, 4: b, 5: a

Disnea con taquicardia de QRS ancho

Luis González-Torres, María Rocío Gómez Domínguez, Pablo Bastos Amador, Kristel Elizabeth Medina Rodríguez, Emilia Blanco Ponce y Ana Dhelia Ruiz Duthil
Hospital Universitario Virgen de Macarena (Sevilla)

Varón de 81 años que acude a Urgencias por presentar un cuadro de disnea de dos semanas de evolución en el contexto de cuadro de infección de vías respiratorias altas.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Entre sus antecedentes personales destacan: Hipertensión arterial mal controlada, hiperuricemia y criterios clínicos de EPOC. En el momento de ingreso en el hospital el paciente estaba en tratamiento domiciliario con enalapril y furosemda.

Exploración física: Aceptable estado general. Afebril. Tensión arterial 100/65 mmHg. Corazón rítmico y taquicárdico. Crepitantes en ambas bases pulmonares y disminución del murmullo vesicular en el resto de campos pulmonares con roncus a la respiración forzada. Edemas maleolares con fóvea.

Pruebas complementarias

- Rx de tórax: Índice cardiotorácico en los límites superiores de la normalidad. Mala definición de las estructuras vasculares con signos de congestión pulmonar y presencia de líquido en cisuras.
- Electrocardiograma inicial: Taquicardia de QRS ancho a 150 spm (Figura 1).
- Analítica: Normalidad de las tres series sanguíneas. Función renal e iones dentro de la normalidad. Discreta movilización de marcadores de daño miocárdico (valor pico de troponina T ultrasensible de 176,40 ng/l, con valores de CPK dentro de la normalidad).
- Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo no dilatado con hipertrofia concéntrica moderada y función sistólica conservada. Aurícula izquierda de 46 mm. Afectación degenerativa mitroaórtica que no condiciona valvulopatía con repercusión hemodinámica. Ausencia de derrame pericárdico. Insuficiencia tricuspídea moderada que permite estimar una PSAP de 50 mmHg.

Evolución clínica

El paciente ingresa en Observación de Urgencias con el diagnóstico de flutter auricular, de edad indeterminada, con conducción aberrante por bloqueo de rama derecha del haz de His. Desde allí se inicia tratamiento deplectivo, anticoagulación con heparina de bajo peso molecular y tratamiento para el control de la frecuencia cardiaca con betabloqueantes y digoxina. El paciente presenta empeoramiento clínico por aumento de la insuficiencia respiratoria, coincidiendo con aumento paradójico de la frecuencia cardiaca, según el monitor y que se corrobora en el electrocardiograma (Figura 2).

Se contacta con la guardia de Cardiología que, tras comprobar la ausencia de criterios de taquicardia ventricular y revisar los registros electrocardiográficos del paciente (Figura 3), llega al diagnóstico de flutter auricular atípico preexcitado.

Ante la mala tolerancia por parte del paciente de la taquiarritmia y el tiempo de evolución indeterminado de esta, se decide ingreso en la Unidad Coronaria y se realiza cardioversión eléctrica tras descartar mediante ecocardiograma transesofágico la ausencia de trombos en orejuela izquierda. El paciente pasa a ritmo sinusal.

Al día siguiente se contacta con la Unidad de Arritmias y se decide realizar estudio electrofisiológico. En el cual se aprecia una vía accesoria atrioventricular con conducción bidireccional localizada en región posterolateral izquierda (Figura 4).

Mediante abordaje transeptal se consigue ablacionar con éxito mediante radiofrecuencia, quedando finalmente en ritmo sinusal con bloqueo de rama derecha basal. Durante el procedimiento se induce mecánicamente flutter auricular con conducción auriculoventricular 2:1.

Mediante maniobras de encarrilamiento se comprueba que se trata de una macroreentrada auricular con origen en aurícula izquierda por lo que se decide realizar cardioversión eléctrica. Al alta se decide pautar tratamiento con anticoagulación oral, amiodarona y betabloqueantes.

Diagnóstico

- Insuficiencia cardiaca aguda secundaria a taquiarritmia
- Flutter auricular atípico preexcitado
- Vía accesoria atrioventricular localizada en región posterolateral izquierda
- Bloqueo completo de rama derecha del haz de His

Discusión

El diagnóstico diferencial de las taquicardias de QRS ancho constituye un desafío para el cardiólogo clínico. La causa más frecuente de taquicardia regular de QRS ancho es la taquicardia ventricular monomorfa, que representa hasta el 80% de los casos en poblaciones no seleccionadas¹.

Debe hacerse el diagnóstico diferencial con las taquicardias supraventriculares con conducción aberrante (bloqueo de rama funcional u orgánico y trastornos de la conducción intraventricular), taquicardias supraventriculares conducidas anterógradamente por una vía accesoria (taquicardias preexcitadas), taquicardias antidrómicas mediada por una vía accesoria (circuitos con conducción anterógrada a través de la vía accesoria y retrógrada a través del nodo AV o de otra vía accesoria) y taquicardias mediadas por marcapasos (o cualquier otro tipo de taquicardia en paciente portador de marcapasos y dependiente de estimulación).

Los antecedentes de cardiopatía, especialmente de infarto previo, tienen un elevado valor predictivo positivo para el diagnóstico de taquicardia ventricular. A lo largo de estas últimas décadas se han desarrollado diferentes algoritmos para el diagnóstico diferencial de las taquicardias de QRS ancho mediante el electrocardiograma de superficie. Los cinco más usados son el algoritmo de Brugada; el de Griffith; el de Verecke; el del método Bayesiano, y el del *R-wave peak time* en la derivación II.

Los cinco métodos presentan una precisión diagnóstica similar para el diagnóstico diferencial de taquicardias con QRS ancho (69-77%), aunque se diferencian en términos de especificidad y sensibilidad. Por tanto, ninguno de los nuevos algoritmos ha demostrado ser superior al clásico algoritmo de Brugada.

La elección entre un algoritmo u otro queda a discreción de cada médico, teniendo en cuenta dos matices: El algoritmo de Griffith debería ser considerado cuando se busque un método con alta sensibilidad para el diagnóstico de taquicardia ventricular y el algoritmo del *R-wave peak time* en la derivación II cuando se busque un método con alta especificidad para el diagnóstico de taquicardia ventricular².

Las vías accesorias pueden participar en la génesis de taquicardias de QRS ancho, en cuyo caso el diagnóstico diferencial con la taquicardia ventricular suele ser dificultoso. Una vía accesoria suele ser un defecto congénito de la segmentación y el desarrollo de los anillos fibrosos auriculoventriculares. Si bien la mayoría de los pacientes con una vía accesoria no suelen presentar cardiopatía orgánica asociada, algunos se asocian a cardiopatías como la anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide, la transposición corregida de las grandes arterias, la miocardiopatía hipertrófica o el divertículo del seno coronario³.

Las vías accesorias pueden conducir en sentido anterógrado y retrógrado. Las vías accesorias pueden intervenir de manera directa en la génesis de la taquicardia (taquicardia antidrómica y ortodrómica) o actuar como 'espectadoras' ante cualquier arritmia supraventricular, conduciendo los impulsos eléctricos desde las aurículas a los ventrículos (taquicardias preexcitadas).

La fibrilación auricular y el flutter auricular preexcitados son situaciones de alto riesgo, ya que si se favorece la conducción auriculoventricular a través de una vía accesoria con periodo refractario corto puede degenerar en fibrilación ventricular. El electrocardiograma de los pacientes con Wolff-Parkinson-White durante la fibrilación auricular varía según las propiedades electrofisiológicas de la vía accesoria y el nodo auriculoventricular; el tono del sistema autónomo, el número de vías accesorias y la presencia o no de fármacos antiarrítmicos. En el caso de un flutter o fibrilación auricular preexcitados, la opción más adecuada es la administración de un fármaco antiarrítmico de clase IA o IC o de una cardioversión eléctrica.

Sin embargo, es esencial tener en cuenta el tiempo de evolución de la arritmia por el riesgo de embolismo al pasar a ritmo sinusal (ante la duda, la ecocardiografía transesofágica previa para visualizar la orejuela izquierda es una buena opción).

Es muy importante no administrar fármacos que frenen el nodo auriculoventricular (calcioantagonistas no dihidropiridínicos, betabloqueantes, digoxina o adenosina) ya que pueden favorecer más la conducción a través de la vía accesoria y acelerarse la arritmia. Existen datos en la literatura que aconsejan evitar el uso de amiodarona intravenosa en la fibrilación auricular y flutter auricular preexcitados⁴.

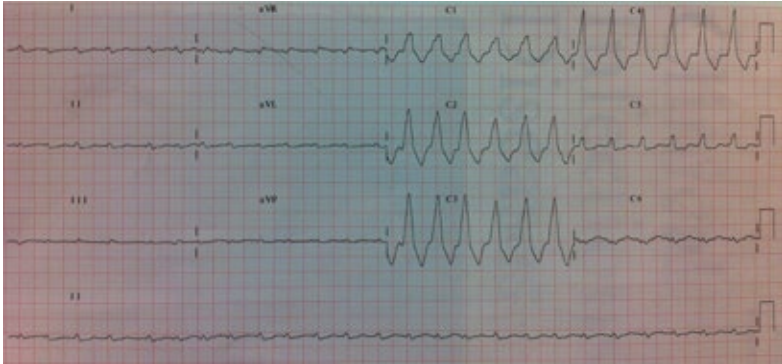


Figura 1



Figura 2

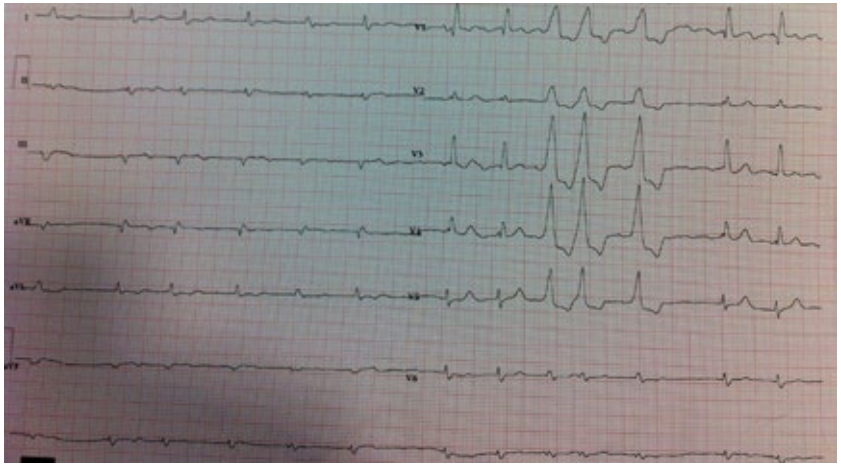


Figura 3

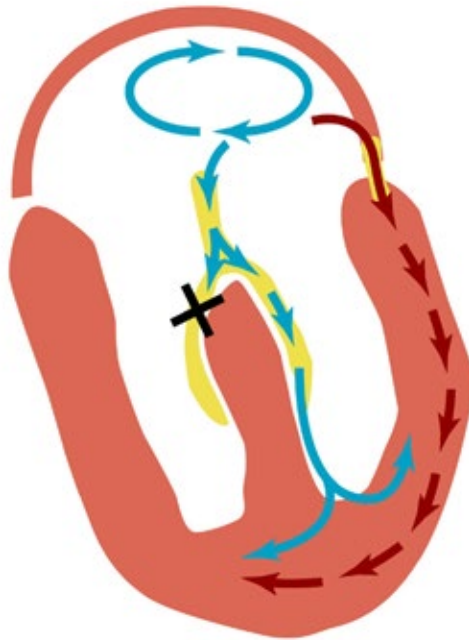


Figura 4

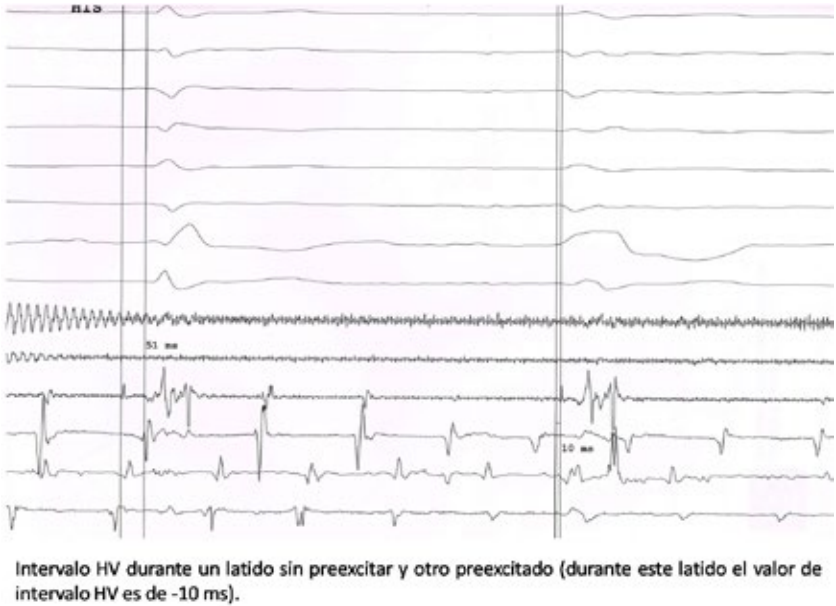


Figura 5

Bibliografía

1. Akhtar M, Shenasa M, Jazayeri M et al. Complex tachycardia. Reappraisal of a common clinical problem. *Ann Intern Med* 1988; 109:905-12.
2. Jastrzebski M, Kukla P, Czarnecka D et al. Comparison of five electrocardiographic methods for differentiation of wide QRS-complex tachycardias. *Europace* 2012; 14, 1165-1171.
3. Becker AE, Anderson RH, Durrer D et al. The anatomical substrates of Wolff-Parkinson-White syndrome. A clinicopathologic correlation in seven patients. *Circulation* 1978; 57: 870-9.
4. Pastor A, Almendral J, Ormaetxe JM et al. Ventricular fibrillation during treatment of atrial fibrillation with intravenous amiodarone in patients with de WPW syndrome. *European Heart Journal* 1993; 14: p.294.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Ante un electrocardiograma con una taquicardia de QRS ancho, ¿en qué posibles diagnósticos diferenciales hay que pensar?

- Taquicardia ventricular y taquicardia supraventricular con conducción aberrante.
- Taquicardia ventricular, taquicardia supraventricular con conducción aberrante, taquicardia preexcitada, taquicardia ortodrómica.
- Taquicardia ventricular, taquicardia supraventricular con conducción aberrante, taquicardia preexcitada, taquicardia antidrómica.
- Taquicardia ventricular, taquicardia supraventricular con conducción aberrante, taquicardia preexcitada, taquicardia antidrómica, taquicardia mediada por marcapasos.

Pregunta 2: Con respecto al diagnóstico de las taquicardias ventriculares, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es cierta?

- Un criterio para descartar una taquicardia ventricular es la buena tolerancia clínica y hemodinámica.
- Los algoritmos de Brugada, de Griffith, de Vereckei, del método Bayesiano y del *R-wave peak time* en la derivación II son diferentes métodos para el diagnóstico diferencial de las taquicardias de QRS ancho.
- La causa más frecuente de taquicardia regular de QRS ancho es la taquicardia supraventricular con conducción aberrante.
- Los antecedentes de cardiopatía no tienen valor predictivo para las taquicardias ventriculares.

Pregunta 3: Con respecto a los cinco algoritmos más usados para el diagnóstico diferencial de taquicardias con QRS ancho, ¿cuál de ellos presenta la mayor precisión diagnóstica?

- Los cinco métodos tienen una precisión diagnóstica similar (69-77%), aunque se diferencian en términos de especificidad y sensibilidad.
- El algoritmo de Brugada presenta la mayor precisión diagnóstica de todos.
- El método de Vereckei presenta mejor precisión diagnóstica que el algoritmo de Brugada.
- No hay estudios comparativos que aporten evidencia científica.

Pregunta 4: Una vía accesoria suele ser un defecto congénito de la segmentación y el desarrollo de los anillos fibrosos aurículoventriculares. De las siguientes cardiopatías, ¿con cuál no suele asociarse?

- Miocardiopatía hipertrófica
- Anomalía de Ebstein
- Tetralogía de Fallot
- Transposición corregida de los grandes vasos y divertículo del seno coronario

Pregunta 5: De los siguientes fármacos, cuál no usarías en el caso de un flutter preexcitado:

- a. Adenosina
- b. Procainamida
- c. Flecainida
- d. Nunca debes usar antiarrítmicos en un flutter preexcitado. No es seguro

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: b, 3: a, 4: c, 5: a

Un postparto imprevisto

Miriam Rossi López

Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Mujer de 30 años, primípara, parto vaginal con fórceps hace siete días. Embarazo con controles normales. Motivo de consulta: Insuficiencia cardiaca.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Historia de taquicardias en la juventud, no estudiada. No factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes familiares.

Enfermedad actual: Desde el primer día postparto presenta sensación disneica, que inicialmente atribuye a ansiedad, mejorando con ansiolíticos. En los días siguientes presenta aumento de disnea hasta hacerse de mínimos esfuerzos, con ortopnea, disnea paroxística nocturna y aumento de edema en MMII, asociado a dolor torácico de características pleuríticas por lo que acude a Urgencias.

Exploración física: Consciente, alerta y orientada. TA: 80/60 mmHg, Fc: 110l pm. SpO2 99%. Palidez cutáneo mucosa. Taquipneica. AP: Tonos apagados, taquicárdica. AP: Hipofonesis bibasal. Sin crepitantes claros. Abdomen: Sin alteraciones. MMII: Edema hasta rodillas. Pulsos distales simétricos y débiles. Mantiene buena perfusión distal.

Pruebas complementarias

- Análítica: Leucocitosis 8.270, hematocrito 38,8%, plaquetas 260.000. Coagulación normal. Glucosa 73, urea 34, creatinina 0,49, Na 134, K4,4, Ca 8,3, AST 522, AST 801, GGT 80, Bil.T 0,8, amilasa 30, LDH 2092, CPK 347. Tnl 0,12, pro-BNP 6450.
- Gasometría: pH 7,52, pCO2 20, pO2 128, HCO3 20, EBA -6.
- ECG: Ritmo sinusal. S profunda en precordiales derechas y bajos voltajes en cara inferior. Onda P con crecimiento biauricular (Figura 1).
- Rx tórax: Infiltrados alveolares bilaterales. Derrame pleural bilateral. Cardiomegalia (Figura 2).
- ETT: VI ligeramente dilatado con función sistólica severamente deprimida (FEVI 15-20%). Dilatación de pared ventricular (Ant 4 mm). Flujo transmitral de fisiología restrictiva. VD de tamaño y función conservada. IM severa. IT ligera, ausencia de HTAP. No derrame pericárdico. No se evidencian vegetaciones, abscesos o imágenes sugestivas de endocarditis o trombos cavitarios.

- Angio TAC: Sin evidencia de TEP.
- Eco-doppler: Ausencia de trombosis.

Evolución clínica

Durante su estancia en Urgencias se inicia tratamiento diurético intravenoso forzando balance negativo, pero ante la ausencia de mejoría clínica y radiológica se decide traslado a la UCI Coronaria.

En un primer momento se instaura tratamiento intensivo con diuréticos de asa y se implanta balón de contrapulsación intraaórtico a través de arteria femoral derecha. En las primeras horas, buena respuesta a diuréticos endovenosos consiguiendo balance hídrico negativo y mejoría de la congestión pulmonar así como de parámetros de acidosis. No requirió soporte aminérgico. Se comienza con carbegolina para cese de lactancia y posteriormente bromocriptina.

Una vez resuelta la congestión pulmonar, se comienza con betabloqueantes a dosis bajas y se retira BIACP tras siete días postimplante. Como complicación la paciente presentó picos febriles; se realizan hemocultivos, en los que se aísla *S. lugdunensis*, como probable foco catéter central. Se comienza antibioterapia con daptomicina y cloxacilina y vigilancia estrecha al ser un germen muy agresivo que es causa frecuente de endocarditis.

En situación estable se decide alta a planta de Cardiología para continuar tratamiento y vigilancia. Allí se mantiene estable y asintomática desde el punto de vista cardiovascular; deambula por la unidad y tolera el decúbito. En el último ETE que se le realizó, llevando ya ocho días ingresada en planta, continuaba con una función sistólica severamente deprimida (FEVI 25%) y no se apreciaban imágenes sugestivas de vegetaciones.

Actualmente está pendiente de completar antibioterapia, y si presenta buena evolución será dada de alta próximamente para continuar seguimiento ambulatorio.

Diagnóstico

- Insuficiencia cardiaca congestiva en *shock* cardiogénico estadio C AHA/ACC. Clase funcional NYHA IV.
- Miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica de VI severa.

Discusión

Se reconoce a la miocardiopatía periparto como una entidad distinta del resto de las cardiomiopatías. Se define la enfermedad como aquel trastorno de causa desconocida en el cual la disfunción del ventrículo izquierdo y los síntomas de fallo cardiaco ocurren entre el último mes del embarazo y los primeros cinco meses después del parto en mujeres sin signos ni síntomas preexistentes de enfermedad cardiaca. Más de un 40% de los casos ocurre durante el primer mes del puerperio.

La incidencia de la miocardiopatía periparto es desconocida debido a que las estimaciones poblacionales no están disponibles y el diagnóstico no siempre es simple. Aunque la tasa de incidencia reportada varía entre 1 cada 1.500 y 1 cada 15.000 nacidos vivos, la incidencia estimada actualmente aceptada se ubica entre 1 cada 3.000 y 1 cada 4.000 nacidos vivos.

Los factores de riesgo para la miocardiopatía periparto identificados incluyen embarazo gemelar, múltiparas, mayores de 30 años de edad y la raza negra.

Aunque se desconoce la etiología de la miocardiopatía periparto, la naturaleza de este síndrome se sospecha por su presentación a una edad más o menos joven en comparación con otras formas de miocardiopatía dilatada, la recuperación del tamaño y la función cardíaca en un gran número de pacientes y su relación con el embarazo.

Se ha postulado que la miocardiopatía periparto se debe a miocarditis, deficiencia nutricional, anomalías arteriales de vasos coronarios de calibre pequeño, efectos hormonales, toxemia o a una respuesta inmunológica materna al antígeno fetal. El uso de la biopsia endomiocárdica en pacientes con miocardiopatía periparto puso de manifiesto recientemente una mayor incidencia de miocarditis, en comparación con otras formas de miocardiopatía dilatada.

La sintomatología es de insuficiencia cardíaca congestiva, con dolor precordial, palpitaciones y en ocasiones embolia periférica o pulmonar. La exploración física pone a menudo de manifiesto crecimiento del corazón y un tercer tono; así mismo, son frecuentes los soplos de insuficiencia mitral y tricuspídea.

El electrocardiograma, la radiografía de tórax, la ecocardiografía-doppler y los cambios hemodinámicos son indistinguibles de los asociados con otras formas de miocardiopatía dilatada.

La evolución clínica de la miocardiopatía periparto es variable. Aproximadamente el 50% de las pacientes tiene una recuperación completa o casi completa de la función cardíaca y del estado clínico en los seis meses que siguen al parto; en el otro 50% hay deterioro clínico continuo que conduce a muerte temprana o disfunción ventricular izquierda persistente, con insuficiencia cardíaca crónica y una morbimortalidad elevadas.

La insuficiencia cardíaca aguda se trata con oxígeno, diuréticos, apoyo inotrópico y fármacos vasodilatadores. El uso de hidralazina como fármaco reductor de la poscarga es seguro durante el embarazo. Los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina pueden tener efectos nocivos sobre el control de la presión arterial y la función renal en el feto y, por tanto, no se recomiendan como tratamiento antes del parto.

En razón de la mayor incidencia de sucesos tromboembólicos en la miocardiopatía periparto se recomienda el tratamiento anticoagulante. El uso de bromocriptina parece que podría disminuir las complicaciones y mejorar la tasa de mortalidad.

La inmunodepresión en pacientes con miocardiopatía periparto y evidencia de miocarditis en biopsia se asocia a mejoría clínica importante y rápida de la función ventricular. Aunque no se puede recomendar este tratamiento de forma generalizada, parece razonable en

pacientes con deterioro clínico agudo que no responden a la terapéutica convencional, incluido el balón de contrapulsación.

Debido a la mortalidad y morbilidad elevadas en pacientes que no se recuperan pronto, estas pacientes deben ser consideradas para trasplante cardíaco. Los embarazos subsecuentes en mujeres con miocardiopatía periparto se asocian a menudo con recaídas y riesgo elevado de mortalidad materna.

Aunque la probabilidad de recaídas es mayor en pacientes con crecimiento persistente del corazón o función anormal, también se ha señalado en mujeres en que la función ventricular izquierda se restableció después del primer episodio. Por estas razones se deben desalentar los embarazos subsecuentes en pacientes con miocardiopatía periparto que tienen disfunción cardíaca persistente; las mujeres que recuperaron la función cardíaca después de un episodio de miocardiopatía periparto deben ser informadas del mayor riesgo que representan los embarazos posteriores.

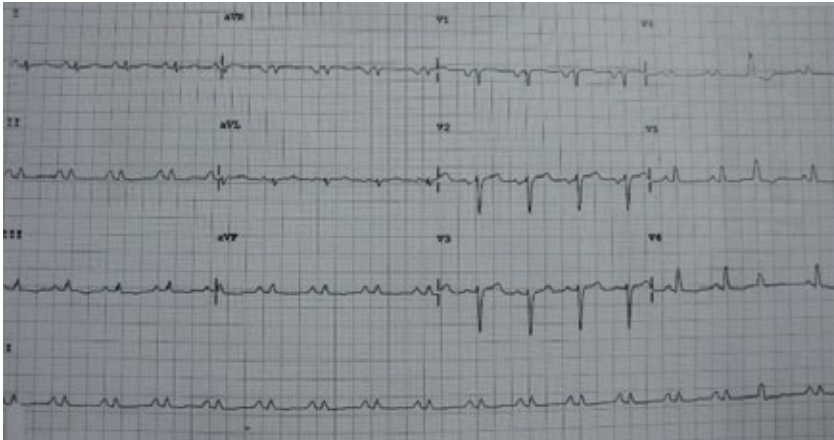


Figura 1: ECG

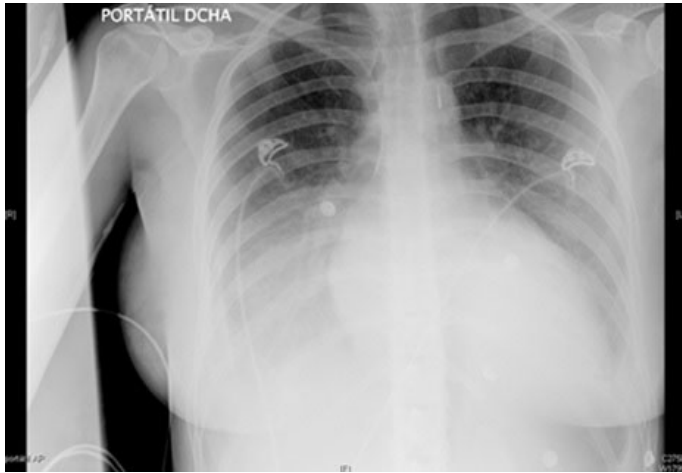


Figura 2: Rx de tórax

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. González Maqueda I, Armada Romero E, Díaz Recasens J, Gallego García de Vinuesa P, García Moll M, González García A, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en la gestante con cardiopatía. *Rev. Esp. Cardiol.* 2000; 53(11):1474-95.
2. Polanía Ardilla F, Navarrete Hurtado S, Acuña Osorio EM, Álvarez Rosero RA. Miocardiopatía periparto. *Rev Insuf cardiaca* 2009; 4 (4):177-183.
3. Van Hoeven KH, Kitsis RN, Katz SD, Factor SM. Peripartum versus idiopathic dilated cardiomyopathy in young women- a comparison of clinical, pathologic and prognostic features. *Int J Cardiol.* 1993 Jun 15; 40(1):57-65.
4. Lampert MB, Lang RM. Peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J.* 1995 Oct; 130(4):860-70.
5. Pearson G, Veille JC, Rahimtoola S, Hsia J, Oakley CM, Hosenpud JD, et al. Miocardiopatía periparto. *Revista del Hospital Materno Infantil Ramón Sardá.* 2006; 25(2):80-87.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Con respecto a la miocardiopatía periparto, señale la respuesta falsa:

- Ocurre entre el quinto mes de embarazo y los primeros cinco meses después del parto.
- Más de un 40% ocurre durante el primer mes del puerperio.
- La incidencia estimada actualmente se ubica entre 1 cada 3.000 y 1 cada 4.000 nacidos vivos.
- Los factores de riesgo incluyen embarazo gemelar, múltiparas, mayores de 30 años y la raza negra.

Pregunta 2: Respecto al pronóstico de la miocardiopatía periparto, señale la respuesta correcta:

- Aproximadamente el 60-70% de pacientes tiene una recuperación completa o casi completa de la función cardiaca en los seis meses que siguen al parto.
- Entre un 5-10% de pacientes existe una disfunción ventricular izquierda persistente a los dos años, por lo que deben ser consideradas para trasplante cardiaco.
- Las mujeres que recuperaron la función cardiaca después de un episodio de miocardiopatía periparto tienen mayor riesgo de presentarlo en embarazos posteriores.
- El uso de la bromocriptina puede disminuir las complicaciones a corto plazo, pero no mejora la tasa de mortalidad a largo plazo.

Pregunta 3: En cuanto a la etiología de este cuadro, existen varias teorías. Señale la respuesta falsa:

- La teoría inflamatoria demuestra que alrededor del 50% de los pacientes con miocardiopatía periparto tienen niveles de IgG1, IgG2 e IgG3 contra la miosina cardiaca.
- La teoría de origen viral afirma que las miocarditis virales se correlacionan con la aparición de la enfermedad mientras la paciente está más inmunodeprimida, es decir, antes del parto.
- La deficiencia de selenio podría favorecer la aparición de la enfermedad.
- La teoría hormonal explica que durante el embarazo los estrógenos promueven la vía PI3-AKT, cuyos efectos favorecen la cardioprotección.

Pregunta 4: Respecto al diagnóstico y manejo de la miocardiopatía periparto, señale la respuesta correcta:

- Está recomendado finalizar el embarazo cuando se diagnostica la enfermedad por el mayor riesgo de deterioro funcional.
- El modo de la vía del parto será la cesárea, estando contraindicado el parto vaginal.
- Se ha demostrado que la miocarditis es una causa de la pericarditis periparto, teniendo una incidencia mayor en comparación con otras formas de miocardiopatía dilatada.
- La radiografía de tórax y la ecocardiografía pueden ser útiles desde el inicio para distinguirla de otras formas de miocardiopatía dilatada.

Pregunta 5: Respecto al tratamiento de la miocardiopatía periparto, señale la respuesta falsa:

- a. Los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina son el pilar del tratamiento para reducir la postcarga durante el embarazo y el postparto.
- b. Existe una alta incidencia de sucesos tromboembólicos por lo que se debería recomendar el tratamiento anticoagulante.
- c. El uso de la hidralazina es seguro durante el embarazo.
- d. La inmunodepresión en pacientes con miocarditis en biopsia se asocia a mejoría clínica importante cuando el tratamiento convencional no es efectivo.

Respuestas al cuestionario: 1: a, 2: c, 3: b, 4: c, 5: a

Pulso saltón y edema agudo de pulmón

Teresa Segura de la Cal, Laura Morán, Gonzalo Alonso Salinas, Fernando Ruiz Rejón, Luisa Salido, Rosana Hernández Antolín, Covadonga Fernández Golfín y José Luis Zamorano
Hospital Universitario Ramón y Cajal (Madrid)

Mujer de 61 años con historia de hipertensión arterial y tabaquismo. Como antecedentes familiares, una hermana que “padece del corazón”, sin otros datos relevantes.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Entre sus antecedentes destaca el registro de una ecocardiografía transtorácica en 2010 con los siguientes datos: Miocardiopatía hipertrófica obstructiva. IM moderada. Función sistólica VI normal. AI ligeramente dilatada (Volumen AI: 30 ml/m²). Hipertrofia VI principalmente a nivel del septo interventricular. Función valvular mitral con SAM incompleto y gradiente dinámico en TSVI (Basal: 40 mmHg, que tras realizar maniobras de Valsalva alcanza hasta 57 mmHg).

La paciente no había realizado seguimiento posterior. Acude al Servicio de Urgencias en noviembre de 2012 refiriendo un aumento progresivo de disnea desde hace alrededor de cuatro meses, que las últimas semanas ha evolucionado rápidamente hasta hacerse de reposo, y que se acompaña de astenia intensa. Niega otra sintomatología cardiológica ni infecciosa asociada. Niega historia de palpitaciones ni síncope. A la exploración destaca la presencia de un soplo sistólico intenso a la auscultación cardiaca, de predominio en borde paraesternal izquierdo, que aumenta con las maniobras de Valsalva y no borra segundo tono.

Presenta así mismo, un soplo de regurgitación, rudo, en foco mitral irradiado a axila. A la auscultación pulmonar presenta crepitantes hasta vértices y sibilancias generalizadas. Se palpa un pulso pulso magnus y celer de forma simétrica. Por lo demás se encuentra hemodinámicamente estable con saturación basal de 90% y tensión arterial de 183/89. Frecuencia cardiaca: 73 lpm.

Pruebas complementarias

- ECG: Al ingreso con ritmo sinusal a 76 lpm. Dudosa elevación de ST, 1mm en V1, similar a ECG previo. Criterios de hipertrofia ventricular izquierda.
- Rx de tórax: Muestra ICT límite e infiltrado alveolar bilateral centrífugo. En analítica destaca BNP de 3.000 sin más alteraciones relevantes.
- Ecocardiograma transtorácico: Realizado durante su ingreso en el Servicio de Cardiología de nuestro hospital. Reflejó los siguientes hallazgos: Datos de HVI con tabique

interventricular de 27 mm, pared posterior de VI de 20 mm. Gradiente a través del TSVI que alcanza los 120 mmHg. Presencia de movimiento sistólico anterior de la valva anterior de la válvula mitral que contribuye al mecanismo de una IM moderada-severa.

- Holter-ECG de 24 horas: Que mostró ritmo sinusal durante toda la grabación, con extrasistolia ventricular polimorfa de alta densidad, aislada, escasamente bigeminada y en parejas, así como varias salvas de taquicardia ventricular, la más prolongada de ocho latidos. Sin pausas patológicas.
- Estudio hemodinámico: Miocardiopatía hipertrófica con gradiente dinámico de 130 a 140 mmHg, acompañada de insuficiencia mitral severa (III/IV). Coronariografía que no mostró lesiones significativas y que evidencia la existencia de rama septal anatómicamente adecuada para ablación septal.

Evolución clínica

Con esta información se comentan con la paciente las posibilidades terapéuticas existentes, optando esta por someterse a una ablación septal percutánea. La paciente es trasladada a la sala de Hemodinámica en la que bajo sedación se procede al intervencionismo.

Se coloca cable de MCP en ventrículo derecho con acceso a través de vena femoral derecha. Vía arterial se introduce un catéter-balón a través de la coronaria izquierda hasta alcanzar la primera rama septal.

Posteriormente se evalúa mediante el apoyo ecocardiográfico la respuesta prevista a la isquemia inducida al ocluir la primera rama septal mediante el inflado del balón a dicho nivel, junto a la inyección de contraste ecocardiográfico.

Se comprueba la inducción de isquemia en la región septal proximal deseada, así como una caída del gradiente a través del TSVI, por lo que se procede a la infusión de alcohol en esta zona. En este momento la paciente queda dependiente de estimulación por MCP. Tras unos minutos se aprecia caída significativa del gradiente hasta 70 mmHg y disminución de insuficiencia mitral. Angiográficamente se observa permeable una pequeña subrama de la rama septal ya mencionada, por lo que se infunde 1cc de alcohol absoluto adicionalmente con lo que el gradiente desciende otros 10 mmHg.

La paciente es trasladada a la Unidad Coronaria alternando ritmo propio y ritmo de marcapasos, y en situación hemodinámica estable. En la seriación enzimática se comprueba una cifra máxima de troponina de 90 ng/dL. No se registraron arritmias ventriculares malignas en la monitorización y dada la buena evolución de la paciente se decidió traslado a planta a las 72 horas.

La mujer presentaba al ingreso una situación de edema agudo de pulmón severo en el contexto de fallo cardíaco por obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo izquierdo e insuficiencia mitral asociada. Se inicia tratamiento sintomático mediante empleo cuidadoso de diuréticos y lusotrópicos, y tras alcanzar el diagnóstico gracias a una exploración cuidadosa y a distintas técnicas de imagen, se ofrece a la paciente las opciones disponibles para el tratamiento.

Al alta persistía un gradiente elevado, en torno a 60 mmHg, y una insuficiencia mitral moderada, pero la paciente presentaba una llamativa mejoría sintomática, encontrándose eupneica en decúbito, con buena tolerancia al inicio de la actividad física y en una situación clínica que ella calificaba como excelente. Fue dada de alta con dosis generosas de tratamiento lusotrópico y revisión muy próxima en consultas de Cardiología.

Diagnóstico

- Insuficiencia cardiaca en estado de edema agudo de pulmón.
- Miocardiopatía hipertrófica obstructiva con obstrucción severa al TSVI. Tratada mediante ablación percutánea con alcohol en primera rama septal.
- Bloqueo AV completo durante el procedimiento resuelto al alta.
- Insuficiencia mitral moderada.

Discusión

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) corresponde a una enfermedad cardiovascular de origen genético, relativamente común, con una prevalencia de alrededor del 0,2%, similar en las distintas partes del mundo. Se define como una condición clínica que agrupa un conjunto de enfermedades caracterizadas por una hipertrofia del ventrículo izquierdo con tamaño normal de cavidades, en ausencia de enfermedades cardiacas o sistémicas que puedan por sí mismas explicar dicha magnitud de hipertrofia. Esta definición debe incluir la precaución de que existen pacientes que son genotípicamente positivos para dicha enfermedad pero fenotípicamente negativos (es decir, no han llegado a desarrollar este grado de hipertrofia).

En caso de expresión fenotípica, la exploración física se corresponde con la reflejada en la descrita en nuestra paciente: Pulsos celer y magnus; auscultación cardiaca que evidencia soplo sistólico en borde esternal izquierdo y que no borra el segundo tono ya que no es un problema de la válvula. Este soplo aumentará en los casos en los que aumente el gradiente, es decir, en caso de reducción de la postcarga con vasodilatadores arteriales como los IECAs o con el ejercicio, o maniobras que reduzcan la precarga como la bipedestación brusca o la maniobra de Valsalva, o vasodilatadores venosos como la nitroglicerina. En caso de asociar IM presentará también un soplo sistólico rudo en foco mitral irradiado a axila.

La causa por la que en estos pacientes se produce IM es compleja y pueden ser varios los mecanismos que contribuyen a ella. Existen varias anomalías descritas en el aparato valvular mitral de estos pacientes (elongación de ambas valvas, dilatación segmentaria de la valva anterior, inserción anómala del músculo papilar anterolateral directamente sobre la valva anterior sin la interposición de cuerdas tendinosas que produce obstrucción mesocavitaria); así como efectos físicos que contribuyen a ella (choque del chorro eyectivo contra una de las valvas que de por sí coaptan mal, posibilidad de efecto Venturi sobre la valva anterior que incrementa la IM).

La presentación y evolución clínica es muy variada, apareciendo en todos los grupos de edad, desde la infancia hasta pacientes de edad avanzada. En la mayoría de los casos los pacientes afectados tienen una expectativa de vida normal, pero por el contrario, existen pacientes con

importantes complicaciones asociadas de la enfermedad que condicionan la aparición de síntomas progresivos incapacitantes y un riesgo incrementado de muerte súbita.

En estos casos la clínica predominante de estos pacientes viene determinada por tres aspectos fundamentales:

1. Riesgo de muerte súbita secundario a taquicardia ventricular.
2. Insuficiencia cardiaca progresiva, en la mayoría de los casos por disfunción diastólica, que también puede acompañarse de dolor torácico opresivo por mis-match aportes-demandas y/o alteración de la microcirculación.
3. Fibrilación auricular, favorecida por la distensión de la aurícula izquierda (AI), producida a su vez por progresión de la disfunción diastólica, con el consiguiente riesgo asociado de embolismo e ictus.

Para el manejo de los síntomas lo indicado en primera instancia es el tratamiento médico con fármacos dirigidos a prolongar la diástole y con ello el llenado ventricular (betabloqueantes y calcio antagonistas principalmente), existe una tercera opción de tratamiento médico consistente en la administración de disopiramida. En caso de instaurarse disfunción sistólica con la evolución de la enfermedad se indican las mismas medidas que para la ICC en otras cardiopatías.

Mientras que en caso de sintomatología persistente pese a tratamiento médico en la que esté asociada una obstrucción al TSVI en reposo o ejercicio (>50 mmHg) se deberá plantear una reducción del tamaño septal bien mediante cirugía, bien mediante intervencionismo percutáneo con ablación de rama coronaria septal con alcohol.

No se han esclarecido aun la existencia de mayores riesgos con una frente a otra, pero en general, basándose en estudios observacionales, se ha considerado la técnica quirúrgica como de primera opción dada la mayor experiencia con ella (iniciada a mediados de 1960), y dado que ofrece un control directo de la resección del músculo y permite estimar la válvula mitral y la potencial necesidad de repararla en el mismo acto si fuera necesario. La supervivencia de esta técnica es excelente si se realiza en centros experimentados. No obstante, se trata de una cirugía mayor que no siempre puede llevarse a cabo y que muchos pacientes rechazan, y en cualquier caso, la ablación septal ofrece las ventajas obvias de una rápida y más sencilla mejoría con excelentes resultados, con lo que la elección de un procedimiento frente a otro debe hacerse en función de distintos factores: comorbilidades del paciente, experiencia del centro en las distintas técnicas, preferencia del paciente, anatomía mitral y anatomía coronaria.

Continuando con la expresión clínica de la enfermedad, la arritmia prolongada más frecuente en la MCH es la FA (pese a que no fue registrada en nuestra paciente en los periodos de monitorización). Su incidencia, al igual que en la población general, aumenta con la edad y la dilatación de la AI, estimándose globalmente en un 20% de estos pacientes. En este grupo de pacientes la incidencia de embolia alcanza el 1%/año (prevalencia del 6%), por lo que está indicada la anticoagulación con umbrales más bajos, más en el caso de nuestra paciente que cumple a priori dos criterios de CHA2DS2-Vasc.

Aunque no compete a la pregunta formulada, la amiodarona es el fármaco de elección para el control del ritmo; y los betabloqueantes y el verapamilo para el control de la frecuencia.

En cuanto al riesgo de MS es prioritario tener en mente que el implante de DAI no es gratuito, no sólo en cuanto a costes sino también en cuanto a potenciales complicaciones claramente existentes. La decisión de implantar un DAI debe ser individualizada y basada en la estratificación del riesgo de nuestro paciente de presentar muerte súbita (MS). En cualquier caso puede constituir una decisión controvertida y con diferentes aproximaciones.

Para estimar en la medida de lo posible dicho riesgo, basados en estudios observacionales, se han postulado cinco factores que predisponen a MS:

- Historia familiar de MS
- Síncope no explicado
- TVNS en monitorización
- Respuesta hipotensiva al ejercicio en pacientes de menos de 50 años
- Hipertrofia severa del septo definida como >30 mm

La ausencia de todos los factores se asocia a un elevado valor predictivo negativo, en cambio debe conocerse que hasta el 3% de las víctimas de MS no presentaba ninguno de estos factores. Se han utilizado otras técnicas cuyos hallazgos presentan posibilidad de introducirse con los años entre los criterios de implante de DAI, pero que hasta la actualidad no muestran resultados concluyentes. Estas pruebas son por ejemplo la RM junto al realce tardío con gadolinio y los estudios electrofisiológicos, ninguno de los cuales ha mostrado resultados definitivos para que sean realizados con el objetivo de aportar información para el implante de DAI.

Las guías se reservan la indicación clase I para implante de DAI a aquellos pacientes con historia de TV sostenida o parada cardíaca previa. Y lo recomienda de manera mayoritaria (recomendación clase II a) en base a la presencia de dos o más FR de MS, o un FR cuando se percibe un riesgo incrementado de MS, a saber: Elevada proporción de familiares afectados de MS; historia de síncope que sugiera origen cardiogénico (arritmia maligna). En caso de no implantarlo se precisa una reevaluación cada 12-24 meses.

En el caso de nuestra paciente, el mensaje no es el de descartar claramente el implante de DAI por no cumplir estrictamente los dos criterios necesarios, ni las situaciones que contemplan las guías, si no el de transmitir la necesidad de una evaluación cuidadosa e individualizada del caso, que claramente se beneficiará de una aproximación conjunta de clínicos, arritmólogos y especialistas en imagen. Sobre todo en el caso de esta paciente en la que tras la ablación septal, si bien se ha reducido considerablemente el tamaño del septo, se ha provocado una escara que podría ser sustrato para la producción de arritmias, aunque no las presentó en fase subaguda.

En cuanto a la genética, el estudio de casos familiares en los años 80 llevó al descubrimiento de mutaciones específicas que codificaban para proteínas sarcoméricas. Las mutaciones sarcoméricas se observan en una proporción entre 60-70% de los pacientes con historia familiar, y en el 30% de los casos esporádicos.

Hoy en día se conocen más de mil mutaciones diferentes que pueden ser estudiadas. En la mayoría de los casos cada mutación es específica de una familia. Las mutaciones más

frecuentes afectan a dos genes principalmente: MYH7 (mutación en la cadena pesada de la miosina); y proteína C ligadora de la miosina (MYCBPC3). En cambio, aún no se han establecido correlaciones específicas entre genética y MCH en cuanto a evolución clínica y potencial desarrollo de complicaciones, por lo que su conocimiento no va a predecir el curso clínico más o menos grave de esta enfermedad. En cualquier caso merece la pena saber que aquellos pacientes en los que las mutaciones afecten a proteínas sarcoméricas tienen peor pronóstico, por regla general, que los pacientes en los que no se identifica la mutación; así como el pronóstico es peor en aquellos pacientes que presenten más de una mutación. Identificada la mutación, merece la pena saber que su expresividad clínica y penetrancia es variable y dependiente de la edad. No es la única limitación que presentan los estudios genéticos, sino que además puede no revelar ninguna mutación en el paciente, sin que esto suponga que el paciente no presenta la enfermedad (esto, junto a la definición de la enfermedad, constituyen las razones por las que la respuesta b de la pregunta 4 es falsa). En cambio, mientras que plantean numerosas limitaciones (especialmente al inicio de la investigación sobre el paciente problema), una vez este estudio identifica la mutación responsable es de gran utilidad en identificar a los familiares de riesgo por ser portadores de esta enfermedad, con la consecuente necesidad de seguimiento y evaluación del riesgo para tomar las medidas terapéuticas adecuadas en el momento que se precisen. Mientras, se consideran exentos del riesgo de desarrollar esta enfermedad aquellos que no presenten la mutación, pudiendo eximirles de controles médicos evolutivos puesto que no detectarán las manifestaciones de esta patología asociada a ese gen que no presentan.

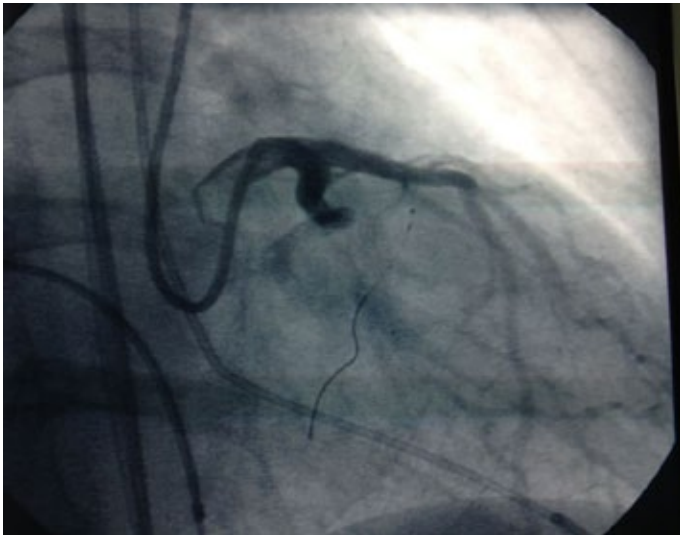


Figura 1

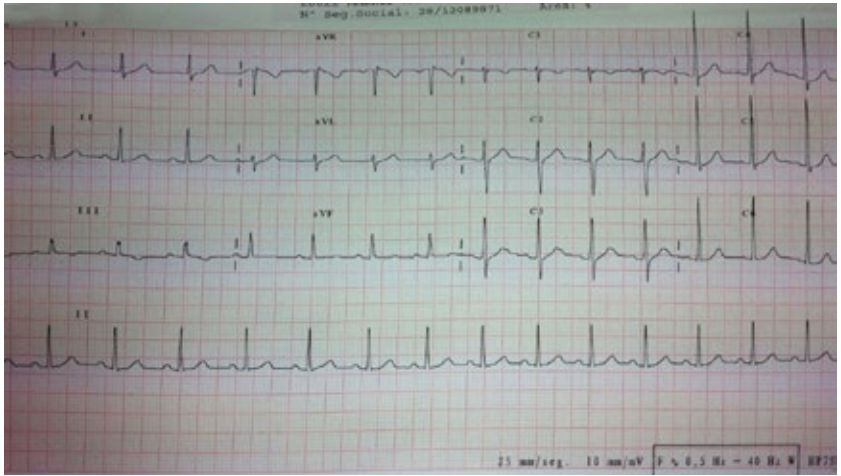


Figura 2



Figura 3



Bibliografía

1. Barry J. Maron, Martin S. Maron. Hypertrophic cardiomyopathy. *The Lancet* 2013; 381:242-255.
2. Michael A. Fifer, Ulrich Sigwart. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: alcohol septal ablation. *European Heart Journal* 2011; 32:1059-1064.
3. Paul Sorajja, Uma Valeti, Rick A. Nishimura, Steve R. Ommen, Charanjit S. Rihal, Bernard J. Gersh, David O. Hodge, Hartzell V. Schaff, David R. Holmes Jr. Outcome of Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation* 2008; 118:131-139.
4. Lex A. van Herwerden, Elena Biagini, Wim B. Vletter and Patrick W. Serruys, Chris van der Lee, Folkert J. ten Cate, Marcel L. Geleijnse, Marcel J. Kofflard, Chiara Pedone. Percutaneous Versus Surgical Treatment for Patients With Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy and Enlarged Anterior Mitral Valve Leaflets. *Circulation* 2005; 112:482-488.
5. Bernard J. Gersh, Barry J. Maron, Robert O. Bonow, Joseph A. Dearani, Michael A. Fifer, Mark S. Link, Srihari S. Naidu, Rick A. Nishimura, Steve R. Ommen, Harry Rakowski, et al. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: Executive Summary. *Journal of the American College of Cardiology* 2011; 58: 2703-2738.
6. Braunwald Eugene MD. Tratado de cardiología Braunwald. Texto de medicina cardiovascular. Novena edición, 2012. 69: 1608-1615.
7. Eric H.C Yu, Ahmad S Omran, E. Douglas Wigle, William G. Williams, Samuel C. Siu, Harry Rakowski. *Journal of American College of Cardiology* 2000; 36:2219-2225.
8. M.A García Fernández, J.L. Zamorano. Procedimientos en ecocardiografía 2004; 9: 173-179.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En el ecocardiograma de la paciente se observó una insuficiencia mitral moderada. ¿Cuál cree que puede ser el mecanismo por el que se produce insuficiencia mitral en esta paciente?

- Malposición de músculos papilares por alteración de la anatomía ventricular.
- Choque producido por el flujo sistólico eyectivo contra la valva anterior de la válvula mitral.
- Longitud excesiva de las valvas mitrales que sobrepasan el punto normal de coaptación.
- Todas las respuestas son ciertas.

Pregunta 2: ¿Cuál de estas opciones terapéuticas podría ser puesta en duda en cuanto al manejo de esta paciente dados los datos disponibles?

- Inicio de tratamiento con betabloqueantes hasta dosis máxima tolerada
- Inicio de tratamiento con calcioantagonistas hasta dosis máxima tolerada
- Implante de DAI
- Técnicas de reducción septal invasiva (miomectomía o ablación septal)

Pregunta 3: En cuanto a las estrategias de reducción septal, señale la respuesta incorrecta:

- En general, se prefiere la ablación septal frente a la miotomía-miomectomía de Morrow.
- Se desconoce con certeza cuál es el riesgo asociado a arritmias ventriculares a través de la escara miocárdica producida por un IM tras la ablación septal.
- El mayor porcentaje de complicaciones en el caso de la ablación septal corresponde a las alteraciones en la conducción, como el bloqueo aurículoventricular completo.
- El abordaje quirúrgico para la técnica de Morrow se realiza por vía transaórtica

Pregunta 4: El estudio genético en esta paciente, en caso de mostrar una mutación en el gen que codifica para la cadena pesada de la miosina (uno de los genes más frecuentemente afectados en esta enfermedad), ya conocida e identificada como responsable de MCH, será de utilidad por una de las siguientes afirmaciones:

- En caso de presentarse también esta mutación en el estudio genético de la hermana de la paciente y de otro primo, ambos afectados por la enfermedad, y no estar presente en su hija, se podrá dar el alta de seguimiento a la hija de la paciente eximiéndola de controles ecocardiográficos anuales.
- La identificación de la mutación genética responsable habrá sido fundamental para establecer claramente el diagnóstico de MCH en esta paciente.
- La identificación de la proteína afectada resultará determinante para el clínico responsable para la previsión del curso clínico de la paciente y de los dos familiares que se conocen afectados por la enfermedad, permitiendo establecer una hoja de ruta para el manejo de estos tres enfermos.
- Si uno de los sobrinos de la paciente, deportista entrenado, presenta ligera hipertrofia del músculo cardíaco, el estudio genético de este paciente no permitirá

dilucidar las dudas diagnósticas acerca de si se trata de una hipertrofia del deportista o una forma poco expresiva de MCH.

Pregunta 5: Si en la evolución de la paciente se le realizara un holter que como único hallazgo mostrara tres rachas aisladas de FA autolimitada de escasa duración, que han cursado asintomáticas, lo prioritario en ella sería:

- a. Iniciar tratamiento con amiodarona para mantener el ritmo sinusal de la paciente.
- b. Iniciar tratamiento anticoagulante, salvo que la paciente mostrase un riesgo de sangrado excesivo, dado el potencial riesgo tromboembólico que la FA asocia en el contexto de esta cardiopatía.
- c. Intervencionismo consistente en crioablación de venas pulmonares.
- d. Ninguno de los anteriores. Esperar a documentar episodios más relevantes de FA o de las TVMNS que la paciente había presentado en el holter durante el ingreso, así como al control ecocardiográfico de la cardiopatía para determinar la necesidad de medidas terapéuticas adicionales.

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: c, 3: a, 4: a, 5: b

TAVI como alternativa a cirugía de recambio valvular

Estibaliz Zamarreño Golvano, Haritz Arrizabalaga Arostegi y Vanessa Escolar Pérez
Hospital de Basurto - Basurtuko Ospitalea (Vizcaya)

Varón de 78 años que ingresa de manera programada para implantación de prótesis aórtica percutánea.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Sin alergias medicamentosas conocidas. Cardiopatía isquémica con enfermedad coronaria de tres vasos con triple derivación aortocoronaria en 1994 con injertos de AMI a DA-D1 secuencial, safena a Cx y OM1 secuencial y safena a CD. Fibrilación auricular permanente. Estenosis aórtica severa sintomática.

Medicación habitual: AAS, acenocumarol, furosemida, mononitrato de isosorbide. SFB: Funciones cognitivas conservadas. Vida sedentaria. Disnea en clase funcional II-III/IV. Dada la fragilidad del paciente y la presencia de aorta en porcelana se decide implantación percutánea de prótesis aórtica.

Exploración física: El paciente ingresa de forma programada para implantación de válvula aórtica de forma percutánea. Se realiza el procedimiento bajo anestesia general y con control de ecografía transesofágica. Se canaliza arteria femoral derecha (6F) para angiografías, vena femoral izquierda (6F) para colocación de electrocatéter en ápex de VD y arteria femoral derecha (18F) para el implante de la prótesis. Se realiza valvuloplastia aórtica con balón de 20 mm y posteriormente se implanta una prótesis Edwards SAPIEN nº 26 con buen resultado, sin insuficiencia aórtica residual.

Se procede al cierre percutáneo de arteria femoral derecha con sistema Prostar XL con estenosis intermedia residual y buena hemostasia; y cierre percutáneo de arteria femoral izquierda con Angioseal 6F con buen resultado.

Exploración física al ingreso: TA: 125/60 mmHg; FC: 60-70 lpm; Sat O2 100 % con gafas nasales; Tª 36,5 °C. Cabeza y cuello: No pletora yugular. AC: Arrítmico, soplo sistólico en foco aórtico. AP: Murmullo vesicular conservado. Abdomen: Blando, depresible, no masas ni megalias. EEII: No edemas ni signos de TVP, pulsos pedios débiles pero presentes y simétricos.

Pruebas complementarias

- ECG al ingreso: Fibrilación auricular a 85 lpm. Eje de QRS a +90°.
- Análítica al ingreso: glu 168, U 40, creat 1,12, Na 138, K 4,25, Hb 10,6, plaq 156.000, leucocitos 2.900.
- Rx de tórax: Cardiomegalia. Calcificación de aorta ascendente.
- Ecocardiograma previo al procedimiento: DTD 58 mms, FE 35%. Acinesia apical y de cara inferior. Válvula aórtica esclerocalcificada. Gradiente VI/Ao máximo 70 mmHg y medio 36 mmHg. Área estimada por ecuación de continuidad 0,8 cm². Válvula mitral con regurgitación leve (grado II/IV). Ventrículo derecho no dilatado y sin signos de disfunción. Regurgitación tricuspídea leve que permite estimar un gradiente de presión VD-AD de 11 mmHg. No derrame pericárdico.
- Cateterismo previo al ingreso: TC normal, ateromatosis moderada en DA proximal y media, oclusión proximal de CX y CD, AMII-DA normofuncionante sin lesiones, SF- CX normofuncionante sin lesiones salvo estenosis moderada en la anastomosis con OM2, injerto de SF-CD ocluido desde su origen. Aorta en porcelana.

Evolución clínica

El paciente permanece ingresado durante 48 horas en la Unidad Coronaria. Posteriormente, es trasladado a la planta de Hospitalización, sin objetivarse durante el proceso evolutivo complicaciones en las zonas de accesos vasculares.

Se realiza seguimiento en consultas externas de la Sección de Hemodinámica, siendo el ecocardiograma al mes de la implantación de la prótesis: Ventrículo izquierdo no dilatado. Acinesia apical que se extiende a la cara inferior. Función sistólica global moderadamente deprimida FEVI 35. Raíz aórtica no dilatada, válvula protésica normoposicionada, con gradiente sistólico máximo que no supera los 15 mmHg y sin regurgitación.

En este periodo el paciente se encuentra asintomático y con buen estado general, sin haber presentado complicaciones post-procedimiento.

Diagnóstico

- Implantación de prótesis aórtica percutánea Edwards SAPIEN N° 26 por estenosis aórtica severa sintomática.
- Calcificación difusa de aorta ascendente 'en porcelana'.
- Miocardiopatía isquémico-valvular con disfunción sistólica moderada-severa.

Discusión

La estenosis aórtica (EAo) es la valvulopatía más frecuente, y está previsto que su incidencia aumente de manera importante en las próximas décadas debido al envejecimiento progresivo de la población. La cirugía de reemplazo valvular aórtico (RVA) se ha asociado a una mejora sustancial de la supervivencia, la capacidad funcional y la calidad de vida de los pacientes con EAo sintomática, y representa actualmente el

tratamiento de elección para esta afección. Sin embargo, se ha documentado que hasta un 30% de los pacientes con EAo sintomática no se somete a RVA debido a un riesgo quirúrgico muy alto o prohibitivo.

El estudio PARTNER es un test clínico multicéntrico y aleatorizado con dos cohortes de tratamiento con el objetivo de comparar la implantación percutánea de una válvula aórtica (TAVI) frente a la cirugía convencional de RVA en pacientes con EAo severa sintomática. La mayoría de la población incluida en el estudio era octogenaria, y entre las comorbilidades más importantes destacaban los antecedentes de accidente cerebrovascular (ACV) (~27%), enfermedad pulmonar obstructiva crónica (~40%) y enfermedad coronaria (~70%) lo que, junto con otras comorbilidades, daba lugar a unas puntuaciones medias de riesgo quirúrgico estimado muy altos (STS~11% y EuroSCORE logístico ~29%). La prótesis percutánea utilizada fue la de tipo Edwards-SAPIEN.

No se observaron diferencias al año de seguimiento entre la TAVI y el RVA en la mortalidad total (TAVI, 24,2%; RVA, 26,8%; $p=0,44$) o mortalidad cardiovascular (TAVI, 14,3%; RVA, 13%; $p=0,63$). La TAVI se asoció a mayor incidencia de eventos cerebrovasculares (el 8,3 frente al 4,3%; $p=0,04$), si bien el objetivo combinado de muerte y ACV mayor fue similar al año de seguimiento (TAVI, 26,5%; RVA, 28%; $p=0,68$).

El grupo TAVI presentó más complicaciones vasculares mayores (el 11 frente al 3,2%; $p<0,001$), pero menos complicaciones hemorrágicas severas (el 9,3 frente al 19,5%; $p<0,001$) y fibrilación auricular de novo (el 8,6 frente al 16,0%; $p<0,001$).

No hubo diferencias entre los grupos en cuanto a la necesidad de marcapasos permanente tras el procedimiento (TAVI, 3,8%; RVA, 3,6%). Finalmente, en ambos grupos se observó una mejoría funcional al año del procedimiento, aunque fue más rápida en el grupo de la TAVI, con más pacientes en clase funcional \leq II de la *New York Heart Association* (NYHA) y una mayor distancia recorrida en el test de seis minutos de marcha al mes del procedimiento.

Entre las limitaciones del estudio destaca: El pequeño número de pacientes a los que se realizó TAVI transapical no permite comparar de manera real el TAVI transfemoral con el transapical; y se trata de un estudio que valora los resultados iniciales de la implantación de TAVI, por lo que es de esperar que próximamente el TAVI mejore sus resultados debido al aprendizaje de los operarios.

Las siguientes situaciones clínicas hablan a favor de una TAVI Vs. cirugía abierta de reemplazo valvular:

- Riesgo de mortalidad perioperatorio medido por EuroScore logístico $\geq 15\%$ y STS $\geq 10\%$
- Cirugía cardíaca previa con probable desarrollo de sinequias
- Radioterapia torácica previa
- Aorta en porcelana
- Cirrosis hepática
- Hipertensión pulmonar
- Fallo de ventrículo derecho
- Fragilidad del paciente

Sin embargo, la TAVI no está indicada en pacientes con válvula aórtica bicúspide, miocardiopatía hipertrófica, presencia de trombo en VI, esperanza de vida menor a un año o en aquellos en los que no se espera mejoría funcional tras el reemplazo valvular. Se recomienda realizar un ETT y un ETE previo al procedimiento para calcular la medida del anillo aórtico (siempre en sístole), los senos de Valsalva, aorta ascendente y distancia desde las cúspides valvulares a los ostia coronarios, así como para valorar la estructura valvular (calcificación, número de valvas).

Aunque no existe un método de imagen *gold-standard*, se prefiere la ETE ya que la ETT suele infraestimar el tamaño del anillo en unos 1,75-4,5 mm. La ETE también es útil para guiar el posicionamiento de los catéteres de valvuloplastia cuando la válvula no está muy calcificada, ya que en este caso la fluoroscopia no tiene la suficiente resolución para localizar el plano valvular aórtico, constituyendo una técnica complementaria, no excluyente, a la fluoroscopia. Se utiliza asimismo para valorar la posición y final y función de la prótesis.

El plano transgástrico del ETE (junto con el doppler color, pulsado y continuo) es de elección para valorar el correcto funcionamiento protésico antes de finalizar el procedimiento.

En la valoración preoperatoria puede ayudar la ecocardiografía 3D, si bien aún tiene un papel limitado para guiar el procedimiento. Actualmente existen dos tipos de prótesis aórticas percutáneas: Edwards SAPIEN y CoreValve.

La válvula Edwards SAPIEN es una válvula protésica montada sobre un balón expandible, compuesta por una estructura circular de acero inoxidable sobre la que se montan las dos valvas de pericardio bovino. El stent contiene un polietileno modificado que evita el desarrollo de *leaks* paravalvulares. Existen tres tamaños valvulares: 23 mm. (válido para tamaños de anillo aórtico de 18-21 mm), 26 mm (para anillos valvulares de 22-25 mm) y 29 mm (para anillos valvulares 26-28). Se puede implantar tanto por vía transfemoral como transapical.

El sistema COREVALVE conforma una válvula con tres valvas compuestas por pericardio porcino, montadas sobre una estructura autoexpandible asimétrica. Una vez expandida, el punto de coaptación de las valvas es supra-anular. Su forma permite que solo una pequeña parte de la misma asiente en el tracto de salida del VI, lo que le confiere una buena dinámica. Sin embargo, debe tenerse especial precaución durante su implantación en no pinzar la valva anterior de la mitral nativa. La parte media de la válvula protésica debe anclarse a nivel de los senos de Valsalva y ostia coronarios, comprobando que no provoca estenosis de la salida de las arterias coronarias.

Su parte más distal asienta sobre la raíz y aorta ascendente, lo que sirve para fijar la prótesis. Su tamaño está determinado por el diámetro del anillo aórtico: prótesis nº 23 para diámetros 18-20mm, nº 26 para diámetros de 20 a 23 mm, prótesis nº 29 para diámetros de 24-27 mm y nº 31 para diámetros 26-29 mm. Ya que su parte más distal asienta en la aorta, no se recomienda su uso en caso de aneurismas de aorta ascendente.

El tamaño de estas válvulas y su plegamiento permite utilizar introductores de 16F en el caso de las de menor tamaño. El sistema Prostar se utiliza para el cierre de accesos arteriales femorales tras procedimientos vasculares intervencionistas, estando disponible con introductores de hasta 10F. Es un sistema seguro y con pocas complicaciones, que permite una deambulación precoz tras los estudios diagnósticos y el intervencionismo coronario.

La sedestación en cama puede iniciarse a las cuatro horas y posteriormente el paciente se puede levantar y deambular libremente. El estudio STAND II Trial ha demostrado que el material del que está compuesto (suturas de poliéster) limita la reacción inflamatoria local respecto al cierre quirúrgico del acceso vascular, favoreciendo el desarrollo de tejido conectivo que ayuda en el proceso de cicatrización. No existen contraindicaciones conocidas para su utilización, pero se debe prestar especial atención en caso de punciones sobre el ligamento inguinal, en la arteria femoral superficial, calcificaciones vasculares extensas o diámetros del vaso menor de 5 mm. Consigue hemostasia en el lugar de la punción incluso en pacientes totalmente anticoagulados.

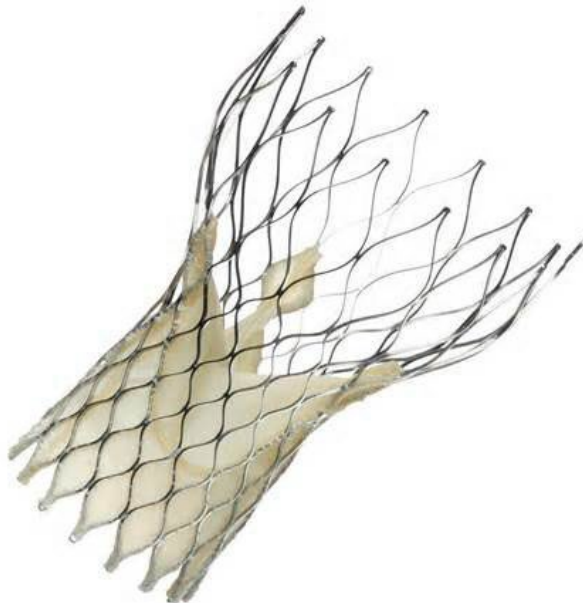


Figura 1: Corevalve

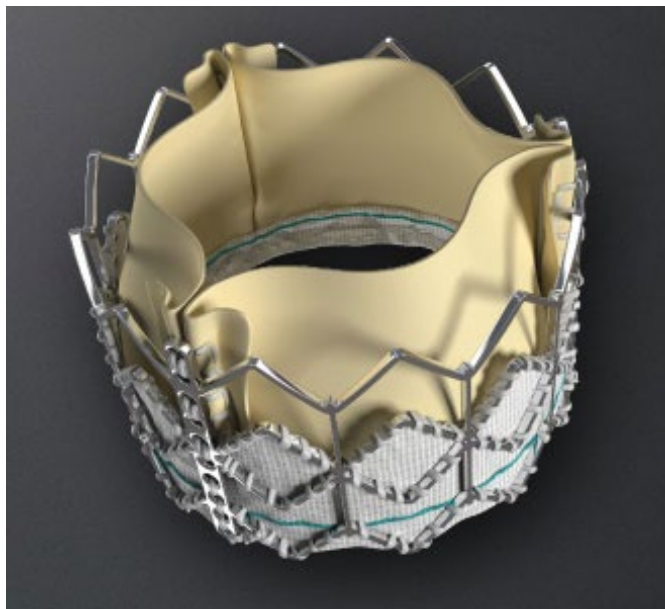


Figura 2: Edwards SAPIEN

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Susheel K. Kodali, M.D., Mathew R. Williams, M.D., Craig R. Smith, M.D. Two-Year Outcomes after Transcatheter or Surgical Aortic-Valve Replacement (PARTNER study). *N Engl J Med* 2012. 10.1056/NEJMoa1200384.
2. Zamorano, J.L., Badano, L.P., Bruce, C. EAE/ASE recommendations for the use of echocardiography in new transcatheter interventions for valvular heart disease. *J Am Soc Echocardiogr* 2011; 24:937-65.
3. E. Romero Blasco. PROSTAR: dispositivo percutáneo de sutura arterial femoral tras coronariografía diagnóstica e intervencionismo coronario. *Revista Española de Cardiología*. Volume 59, Issue 8, August 2006, Pages 838-841.
4. PROSTAR: Percutaneous Vascular Surgical System. Instructions for use. 2012. Abbott Laboratories. Abbott Vascular Inc.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Señale la respuesta correcta respecto a la TAVI (*Transcatheter Aortic Valve Implantation*):

- El tamaño de la válvula a implantar depende de la medida (por ecocardiografía o TAC cardiaco) del tracto de salida de VI.
- Un mismo tamaño de válvula Edwards SAPIEN cubre diámetros de anillo aórtico de 18 a 21 mm.
- CoreValve tiene forma de embudo y el punto de coaptación de las tres valvas es a nivel del anillo valvular aórtico nativo.
- La implantación percutánea de una prótesis aórtica requiere actualmente un acceso vascular (habitualmente femoral) a través de un catéter de 22 F.

Pregunta 2: ¿Cuál de las siguientes sería una indicación para TAVI?

- Varón de 80 años con estenosis aórtica severa sintomática, HTA, DM en tratamiento con insulina y antidiabéticos orales con HbA1c de 7%, ACV con hemiparesia izquierda residual y EPOC severo con presión sistólica de arteria pulmonar de 50 mmHg.
- Paciente de 56 años con válvula aórtica bicúspide que le condiciona un gradiente máximo de 78 mmHg, varios episodios de insuficiencia cardiaca y cirrosis hepática Child B.
- Mujer de 79 años obesa, con valvulopatía reumática (gradiente mitral medio de 4 mmHg y aórtico medio de 45 mmHg) con clase funcional NYHA III/IV, cirugía previa de bypass coronario de mamaria interna a descendente anterior, EPOC moderado con hipertensión pulmonar leve, DM tipo II en tratamiento con insulina, HTA bien controlada, insuficiencia renal crónica con Cr 1,84 mg/dL al ingreso, retinopatía diabética.
- Mujer de 75 años con doble lesión aórtica (AVA de 0,8cm² e insuficiencia grado III/IV), con anillo valvular de 30 mm y diámetro de raíz de aorta de 40 mm medido por ETE, antecedente de Linfoma Hodgkin tratado con radioterapia hace diez años y neumonitis residual con hipertensión pulmonar moderada.

Pregunta 3: Señale lo incorrecto respecto a la valoración ecocardiográfica (ETT o ETE) de un paciente que va a ser sometido a TAVI o durante el procedimiento:

- Incluye medida del anillo aórtico en diástole, senos de Valsalva y aorta ascendente.
- La ecografía transtorácica suele infraestimar el tamaño del anillo en unos 1,75-4,5 mm.
- El plano transgástrico del ETE es de elección para valorar el correcto funcionamiento protésico antes de finalizar el procedimiento.
- En caso de que se haya infravalorado el tamaño de la prótesis y se desarrolle insuficiencia aórtica, se recomienda sobredilatar la prótesis conociendo que existe la posibilidad de ruptura aórtica o trauma de las cúspides.

Pregunta 4: Respecto al sistema Prostar para cierre vascular:

- a. Es un sistema seguro y con pocas complicaciones, que permite una deambulación precoz (menor de dos horas) tras los estudios diagnósticos y el intervencionismo coronario.
- b. Se recomienda suspender la anticoagulación el día de la intervención por el riesgo de sangrado en el punto de sutura inherente a este sistema.
- c. Su utilización está permitida tras punciones arteriales sobre el ligamento inguinal o en vasos de menos de 5 mm de diámetro.
- d. Se utiliza para cierres vasculares de procedimientos utilizando introductores de hasta 8F.

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: c, 3: a, 4: c



Una consulta interesante

José Rozado, Ana Fidalgo, Santiago Colunga, Fernando López, Elena Velasco, Irene Pichel, Manuel Barreiro, Juan Pablo Flórez, Elena Díaz, Federico Pun, Esmeralda Capín y Cecilia Corros
Hospital Universitario Central de Asturias

Acude a la consulta externa de Cardiología una mujer de 49 años, ama de casa.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Factores de riesgo cardiovascular: Fumadora de 15 cigarrillos/día (32 paquetes-año). No antecedentes familiares de interés. A los 29 años (1991), ante lesiones eritematosas, infiltradas y queratósicas en codos, cuero cabelludo y retroauriculares, con fotosensibilidad y máculas acrómicas redondeadas en escote y espalda acude a consulta de Dermatología.

Presenta analítica completa, incluidas pruebas inmunológicas, normal y biopsia cutánea compatible (ver en apartado siguiente), con lupus cutáneo discoide crónico. Se inicia tratamiento con cloroquina 250 mg/12h durante doce años, posteriormente se sustituye por hidroxicloroquina 200 mg/24h durante seis años y de nuevo cambio a cloroquina 250 mg/24h con el que lleva dos años y continua tomando.

Reconoce toma de corticoides de forma transitoria en una ocasión por brote de su enfermedad de base en 2005, y controles analíticos y oftalmológicos anuales siempre negativos, salvo ANA de 1/160 en 2005 coincidiendo con el brote cutáneo referido (ver en apartado siguiente).

En junio de 2011, dos meses previos a esta consulta, la paciente presenta un episodio de síncope mientras realizaba ejercicio. Es trasladada a un hospital comarcal donde se realiza un estudio cardiológico básico que incluye ECG, holter de 24 horas con presencia de ESV y EV de baja densidad y ecocardiograma donde se evidencia una hipertrofia de VI ligera sin otras alteraciones descritas.

Un mes más tarde, en julio de 2011 sufre nueva pérdida de conocimiento que precisa maniobras de resucitación básica siendo derivada a hospital comarcal. En electrocardiograma (ECG) se objetiva bloqueo auriculoventricular (BAV) completo con ritmo de escape de QRS ancho a 15 lpm. Es ingresada en Cardiología y tras pruebas complementarias abajo detalladas, se implanta marcapasos (MCP) DDDR y es dada de alta a los seis días recomendándose consulta en su centro de referencia.

Enfermedad actual: La paciente es valorada en consulta siguiendo las recomendaciones tras el episodio de BAV completo hace dos meses, está asintomática tanto desde el punto de vista cardiológico como dermatológico. Niega historia previa de artritis, Raynaud, flebitis, ni miopatía. No ha sufrido nuevas pérdidas de consciencia.

Tratamiento crónico: Omeprazol 20 mg/día y cloroquina 250 mg/día.

Exploración física: IMC: 20,5 kg/m². TA 100/70. Cabeza y cuello: Sin incidencias. Generador de marcapasos en región subclavicular izquierda. AC: Tonos normales no soplos 80 lpm. AP: Murmullo vesicular conservado. Abd: Blando, sin masas, ni otras alteraciones. Extremidades Inferiores sin edemas, ni lesiones cutáneas de nueva aparición. Pulsos periféricos normales.

Pruebas complementarias

- *Dermatología: (1991)*
 - Biopsia cutánea: Atrofia de epitelio estratificado, degeneración hidrópica de la basal e infiltrado linfocitario en banda en dermis superficial.
 - Bioquímica completa, hemograma, coagulación: Normal. Autoanticuerpos (ANA, ENA, AntiDNA, factor reumatoide, anticardiolipina), Complemento (C3, C4): Negativo.
 - Estudio de inmunoglobulinas: Normal.
- *Controles inmunológicos anuales: (1991-2010)*
 - Autoanticuerpos: ANA 1991-2004 de 0. En 2005 de 1/160. De 2006-2010 de 0. ENA, AntiDNA, factor reumatoide, anticardiolipina (1991-2010): Negativos. Complemento (C3, C4): Negativos.
 - Estudio de inmunoglobulinas: Normales.
- *Controles Oftalmológicos anuales:*
 - De 1991-2010: Sin alteraciones.
 - Febrero 2011: Fondo de ojo: Leve alteración en retina media y periférica bilateral. Test de los colores: Normal.
- *Consulta actual de Cardiología: (Agosto 2011)*
 - Bioquímica: Normal. Hemograma: Hb 13,4, Htt 41%, leucocitos 20.843, Plaquetas 250.000. Coagulación: Normal.
 - Rx de tórax al ingreso: Índice cardiorácico (ICT) del 50%. Sin signos de insuficiencia cardiaca.
 - ECG al ingreso: Bloqueo auriculoventricular completo con ritmo de escape de QRS ancho a 15x.
- *Ingreso en Cardiología: (Julio 2011)*
 - Bioquímica, hemograma y coagulación: Normal.
 - Estudio Inmunológico: ANA 1/160, ENA 0, AntiDNA 0,8, C3 y C4 0,2, Ig G: Normal, factor reumatoide, anticitrulinado y anticoagulante lúpico: Negativo. ECG: Ritmo sinusal a 70x. Bloqueo completo de rama derecha del haz de His (Figuras 1 y 2).

- ETT: Ventrículo izquierdo no dilatado con hipertrofia concéntrica moderada difusa (16 mm septo, 17 mm ápex), miocardio con aspecto 'infiltrativo'. Ventrículo derecho con hipertrofia de 10 mm. No alteraciones de contractilidad. Patrón diastólico de VI pseudonormal sin datos de elevación de presiones. FEVI 60%. No se aprecian valvulopatías ni derrame pericárdico (Figura 3, Videos 1-2).
- Ecocardiografía de estrés: Negativa para isquemia.
- Rx de tórax: ICT 50%. Fondo de ojo: Máculas con Alt. del epitelio pigmentario retiniano bilateral (BL). Reflejo foveolar: +. Depósito pigmentario en retina media y periférica BL. Campimetría: Escotoma periférico BL (Figura 4).

Evolución clínica

Se desestimó realización de resonancia magnética cardiaca por ser portadora de MCP. Ante los hallazgos del ecocardiograma y el cuadro clínico presentado por la paciente se planteó la realización de biopsia cardiaca que la paciente rechazó.

Tras el diagnóstico adecuado se instauraron medidas terapéuticas oportunas y se recomendaron seguimientos en consultas de Cardiología y Medicina Interna.

Tras un año de seguimiento, permanece asintomática, ha evolucionado de forma favorable tanto clínica como analíticamente, sin nuevos eventos arrítmicos, ni brotes de su enfermedad autoinmune.

Diagnóstico

- Lupus cutáneo discóide crónico (LCDC).
- Toxicidad retiniana por cloroquina, en forma de retinopatía pigmentaria.
- Toxicidad cardiaca por cloroquina, en forma de miocardiopatía hipertrófico-infiltrativa con bloqueo auriculoventricular completo secundario.

Discusión

Se trata de una mujer de 49 años que debido a un lupus discóide crónico ha estado recibiendo tratamiento antimalárico durante 20 años, y sin descansos alcanzado dosis acumuladas de hasta 1.800 g de cloroquina.

Ha sufrido dos episodios de pérdida de consciencia mantenida y aunque en uno de ellos no se objetivaron eventos arrítmicos, en el otro se puso de manifiesto una alteración grave del sistema de conducción en forma de bloqueo auriculoventricular completo que requirió de marcapasos bicameral.

Ya en el primer ingreso se objetiva en la ecocardiografía la presencia de una hipertrofia biventricular con alteraciones diastólicas, con un patrón miocárdico de infiltración e hipertrofia difusa no granular, todo ello compatibles con una miocardiopatía hipertrófica-infiltrativa.

La asociación de alteraciones del sistema de conducción (sobre todo en jóvenes), y de miocardiopatía hipertrófico-infiltrativa, con patrón difuso y no granular, en pacientes con un consumo muy prolongado y con dosis acumuladas superiores a 1.000 g de cloroquina son muy sugestivas de una infiltración miocárdica por toxicidad de los antimaláricos. Este diagnóstico puede estar apoyado por la presencia de toxicidad extracardiaca, como la retinopatía pigmentaria, u otros como las miopatías no presente en esta paciente¹.

En el diagnóstico diferencial se deberían incluir, además:

- a. LCDC con toxicidad retiniana por cloroquina y miocardiopatía hipertrófica primaria: A su favor iría la clínica de pérdidas de consciencia, la presencia de hipertrofia ventricular, pero en su contra no cursan con patrón infiltrativo a nivel ecocardiográfico, además suele haber historia familiar, y alteraciones del segmento ST y T en el electrocardiograma, no presentes en nuestra paciente.
- b. LCDC con toxicidad retiniana por cloroquina y cardiopatía por lupus eritematoso sistémico (LES): A su favor están las alteraciones del ritmo en forma de bloqueos que son frecuentes en el LES, y la imagen ecocardiográfica de hipertrofia ventricular. En su contra están la inmunología negativa, la ausencia de afectación articular y renal de nuestra paciente. Ecocardiográficamente la hipertrofia de la miocarditis del LES no tiene patrón infiltrativo.
- c. LCDC con toxicidad retiniana por cloroquina y cardiopatía infiltrativa por amiloidosis: A su favor están las alteraciones del ritmo en forma de bloqueos y la imagen ecocardiográfica de hipertrofia infiltrativa difusa a nivel ventricular. Pero en su contra están la inmunología negativa, la ausencia de inflamación crónica, mieloma o linfoma, la falta de afectación extracardiaca de la amiloidosis.
- d. LCDC con toxicidad retiniana por cloroquina y cardiopatía infiltrativa por enfermedad de Fabry: Esta enfermedad ligada al X recesiva se debe al déficit de α -galactosidasa, enzima responsable del catabolismo de los glicoesfingolípidos, produciéndose en su ausencia el acúmulo vacuolar de glicoesfingolípidos a nivel sistémico lo que da lugar a una afectación sistémica muy similar a la de la toxicidad por cloroquina, así dará también retinopatía pigmentaria y miocardiopatía hipertrófico-infiltrativa con alteraciones del sistema de conducción, pero es muy infrecuente en sexo femenino y cursa con angioqueratomas, alteraciones corneales y afectación renal no presentes con cloroquina².

La toxicidad por cloroquina e hidroxicloroquina se debe a que estos antipalúdicos quinolínicos tienen la propiedad de alcalinizar el PH vacuolar e impedir la detoxificación del grupo Hemo, el cual va a lisar membranas, y activar reactivos de oxígeno dando lugar al acúmulo vacuolar de sustancias. Este acúmulo es más frecuente por cloroquina que por hidroxicloroquina y requiere de largos periodos de consumo crónico a dosis elevadas para poder originar patología a diferentes niveles:

- Oftálmico (afectación muy frecuente): Alt. acomodación, depósitos corneales reversibles, lesiones maculares, manchas pigmentadas retinianas irreversibles y atrofia del II.
- Piel: Pigmentación, prurito, episodio de psoriasis aguda, porfiria, decoloración del vello corporal y alopecia.

- Hematología: Anemia hemolítica (déficit de G6PDH), anemia aplásica, agranulocitosis, neutropenia, trombocitopenia, pancitopenia.
- Ototoxicidad: Tinnitus, sordera y neuromiopatía reversible.
- Gastrointestinal: Náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal, anorexia.
- Cardiovascular: Alteraciones del sistema de conducción, miocardiopatía hipertrófico-infiltrativa, hipotensión.
- Sistema nervioso central: Cefalea, somnolencia, confusión, convulsiones, ataxia.

En cuanto a la toxicidad cardiaca, en forma de miocardiopatía, fue descrita por primera vez en mayo de 1977 por Magnussen et al³, ante una mujer de 35 años con psoriasis y consumo de dosis acumulada de cloroquina de 2,5 kg, la cual además de retinopatía pigmentaria y neuromiopatía presentaba bloqueo completo de rama derecha con patrón ecocardiográfico de hipertrofia-infiltración difusa no granular con parámetros restrictivos.

La biopsia endomiocárdica mostró vacuolización miocardiocitaria, formaciones mieloides y cuerpos curvilíneos compatibles con toxicidad por cloroquina y tras la suspensión experimenta recuperación clínica y ecocardiográfica, persistiendo la retinopatía.

Hasta enero de 2012 se han descrito 35 casos de cardiopatía infiltrativa por cloroquina, 30 pacientes con bloqueo AV completo aislado y 12 casos que combinaban ambas, todas confirmadas por biopsia. La mayoría de casos descritos son secundarios al uso de cloroquina más que hidroxicloroquina, pero con dosis acumuladas de 15-5.040 g, y duraciones de 2-31 años, por lo que por el momento no es posible estimar un valor predictivo de dosis o tiempo de tratamiento para la aparición de cardiotoxicidad sino que depende de muchos otros factores individuales.

Las alteraciones del sistema de conducción son muy variables y van desde bloqueos completos a bloqueos de rama y aunque se atribuyen al proceso infiltrativo, también muchas enfermedades del tejido conectivo asocian este tipo de patologías por lo que es complejo saber el grado de responsabilidad de los antimaláricos en estos procesos.

La miocardiopatía es típicamente restrictiva, aunque hay casos aislados descritos de disfunción sistólica. Ecocardiográficamente se presenta como una hipertrofia biventricular con patrón difuso no granular. Clínicamente su presentación es muy variable pudiendo cursar asintomática o con signos de insuficiencia cardiaca congestiva grave.

A nivel cardiaco la afectación microscópica es idéntica a la de otros tejidos, consistiendo en una miopatía vacuolar con formaciones mieloides lamelares y cuerpos curvilíneos, siendo los primeros comunes a otras entidades como la enfermedad de Fabry, Danon y toxicidad por amiodarona. Sin embargo, la presencia de cuerpos curvilíneos es patognomónico de la toxicidad por cloroquina.

Para su diagnóstico el patrón oro es la biopsia endomiocárdica, aunque la ETT, y más recientemente la RM, en la cual existe una imagen de realce tardío en región septal basal muy sugestiva aunque no exclusiva (presente en el Fabry), junto con clínica y toxicidad a otros niveles son los pilares básicos del diagnóstico.

El pronóstico de la miocardiopatía es variable, así en los casos descritos hay 13 evoluciones tórpidas hasta el fallecimiento, dos trasplantes por insuficiencia cardiaca refractaria y diez casos con mejoría tras suspensión del tratamiento. Lo que sí parece claro es que la evolución fue peor cuanto más tarde fue el diagnóstico, y que podría haber reversibilidad con la suspensión del fármaco, sobre todo en fases iniciales⁴.

En cuanto a las recomendaciones para el tratamiento crónico con antimaláricos quinolónicos, para las enfermedades del tejido conectivo se recomienda no exceder dosis de 3,5 mg/kg/día para la cloroquina y 6 mg/kg/día para la hidroxicloroquina. Se recomienda realizar controles analíticos y oftalmológicos anuales así como realización de electrocardiograma previo al inicio de estos fármacos y a los seis meses. A partir de la dosis acumulada de 1 kg se recomienda la realización de un ECG anual⁵.



Figura 1



Figura 2

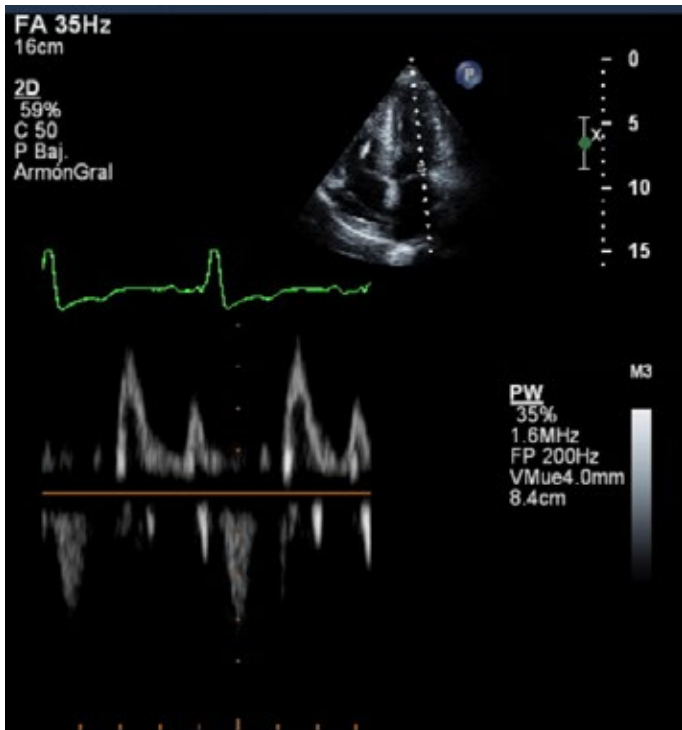


Figura 3

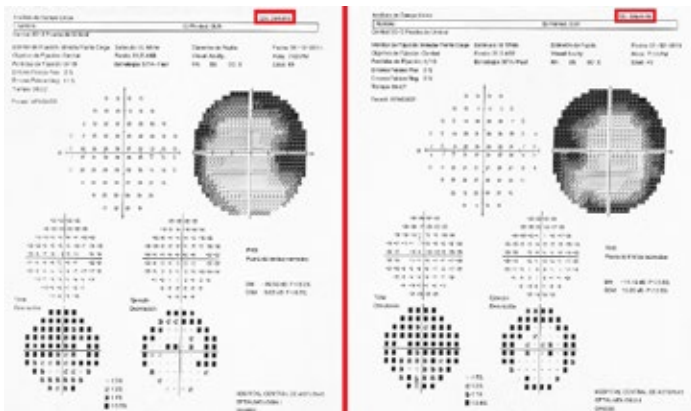


Figura 4



Bibliografía

1. Ruiz-Irastorza G, et al. Clinical efficacy and side effects of antimalarials in systemic lupus erythematosus: a systematic review. *Ann Rheum Dis* 2010;69:20-28.
 2. Fragasso G, et al. Cardiotoxicity after low-dose chloroquine antimalarial therapy. *Heart Vessels* 2009; 24:385-7.
 3. Magnussen I, et al. Cardiomyopathy after chloroquine treatment. *Acta Med Scand* 1977; 202(5):429-31.
 4. Tonnesmann E, et al. Cardiomyopathy Caused by Longterm Treatment with Chloroquine: A Rare Disease or a Rare Diagnosis? *J. Rheumatol* 2012;39:1099-1104.
 5. Cervera A., et. al. Cardiac toxicity secondary to long term treatment with chloroquine. *Ann Rheum Dis* 2001; 60:301-302.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de las siguientes entidades es a su juicio la más probable responsable de la patología de la paciente?

- a. Toxicidad retiniana por cloroquina y progresión desde lupus cutáneo discóide crónico a lupus eritematoso sistémico (LES), con afectación cardiaca por LES.
- b. Lupus cutáneo discóide crónico con toxicidad retiniana por cloroquina y cardiomiopatía infiltrativa por amiloidosis.
- c. Lupus cutáneo discóide crónico con toxicidad retiniana y cardiaca por cloroquina.
- d. Lupus cutáneo discóide crónico con toxicidad retiniana por cloroquina y enfermedad de Fabry.

Pregunta 2: Dentro del diagnóstico diferencial, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es cierta?

- a. La cardiopatía por lupus eritematoso sistémico (LES), provoca alteraciones del ritmo en forma de bloqueos, imagen ecocardiográfica de hipertrofia ventricular con patrón infiltrativo, inmunología negativa, afectación articular y renal.
- b. La cardiopatía infiltrativa por amiloidosis, provoca alteraciones del ritmo en forma de bloqueos, imagen ecocardiográfica de hipertrofia infiltrativa difusa a nivel ventricular sin patrón granular, con inmunología negativa, e inflamación crónica.

- c. La enfermedad de Fabry, ligada al X recesiva, por déficit de α -galactosidasa, produce acúmulo vacuolar de glicosfingolípidos a nivel sistémico, dando lugar a una afectación sistémica muy similar a la de la toxicidad por cloroquina.
- d. La toxicidad cardiológica por cloroquina, provoca alteraciones del ritmo en forma de bloqueos, imagen ecocardiográfica de hipertrofia infiltrativa difusa a nivel ventricular con patrón granular, con inmunología negativa, y suele asociar toxicidad en otras localizaciones.

Pregunta 3: ¿Cuál sería para usted, el tratamiento más recomendado en esta paciente?

- a. Dar bolos de corticoides, y posteriormente plantearse cambio de cloroquina por dosis bajas de corticoides e incluso un inmunosupresor.
- b. Suspender el tratamiento con cloroquina.
- c. Cambiar cloroquina por hidroxiclороquina.
- d. Todas las respuestas son válidas.

Pregunta 4: ¿Cuál de las siguientes afirmaciones no considera cierta?

- a. La toxicidad retiniana por cloroquina, en forma de retinopatía pigmentaria es habitualmente irreversible con la suspensión del fármaco; por lo que se requiere de controles oftalmológicos anuales.
- b. El lupus discóide crónico puede evolucionar hacia un lupus eritematoso sistémico y este provocar afectación cardíaca en forma de alteraciones de conducción y miocarditis.
- c. La amiloidosis tipo AA por amiloide sérico A, que se encuentra en las patologías que conlleva un proceso inflamatorio crónico, afecta al corazón con más frecuencia que la amiloidosis AL por cadenas ligeras de las inmunoglobulinas.
- d. La enfermedad de Fabry es una alteración del metabolismo de los glicosfingolípidos que afecta a múltiples tejidos, cursando con angioqueratomas, alteraciones corneales, afectación renal y cardíaca entre otros.

Pregunta 5: La paciente rechazó la biopsia endomiocárdica, pero de haberse realizado, ¿cuál de los siguientes hallazgos cree usted que sería más plausible?

- a. Miocardiocitos vacuolizados, con presencia de formaciones mieloides lamelares y cuerpos curvilíneos en citoplasma.
- b. Depósito extracelular por sustancia B amiloide, con birefringencia verde manzana con tinción de rojo congo.
- c. Infiltrados mononucleares intersticiales, fibrosis miocárdica y necrosis con depósitos de inmunocomplejos.
- d. Miocardiocitos vacuolizados, con presencia de formaciones mieloides lamelares sin cuerpos curvilíneos en citoplasma.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: c, 3: b, 4: c, 5: a

Embolismo múltiple. IAM y ACV simultáneos en pacientes con TVP

Luis Fernández González y David Rodrigo Carbonero
Hospital de Cruces (Vizcaya)

Paciente de 65 años con antecedentes de trasplante hepático con cirrosis por virus hepatitis B (VHB), que acude a Urgencias por cuadro de tumefacción, edema y dolor en región gemelar de extremidad inferior derecha.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Presentamos el caso de un paciente de 65 años con antecedentes de trasplante hepático con cirrosis por virus hepatitis B (VHB) el año previo, tabaquismo sin otros factores de riesgo cardiovascular que acude a Urgencias por cuadro de tumefacción, edema y dolor en región gemelar de extremidad inferior derecha, se le realiza una ecografía doppler y se diagnostica de trombosis venosa profunda (TVP). El paciente es dado de alta con tratamiento anticoagulante (enoxaparina subcutánea).

El paciente vuelve a Urgencias a las 2 horas de haber sido dado de alta con clínica de afasia motora y hemiparesia derecha sugestivo de ictus de arteria cerebral media derecha.

Pruebas complementarias

- TAC Cerebral: Normal.
- ECG: Lesión subepicárdica de 4-5 mm en cara inferior con imagen especular en cara lateral alta y descenso del ST en V1-V2 de hasta 4 mm compatible con lesión posterior
- Ecocardiograma transtorácico: VI no dilatado, FEVI conservada, hipocinesia severa infero-posterior y observamos un septo interauricular redundante con imagen en aurícula derecha compatible con persistencia de red de Chiari.
- Cateterismo urgente: Coronaria derecha ocluida a nivel medial con imagen sugestiva de abundante componente trombótico, se realiza trombectomía mecánica con catéter extrayéndose varios trombos rojos con posterior normalización del flujo (TIMI 3) sin encontrarse lesión residual por lo que se sospecha embolismo coronario como causa de la oclusión de la coronaria derecha, no se coloca stent. La coronaria izquierda era normal.

Evolución Clínica

Una vez realizado el cateterismo el paciente se traslada a la Unidad Coronaria donde permanece dos días con evolución satisfactoria desde el punto de vista cardiológico y neurológico. Posteriormente ante la sospecha de embolismo paradójico (hallazgo de un infarto agudo de miocardio (IAM) infero-posterior acompañado de un ictus en un

paciente con antecedente de TVP reciente) se repite un ecocardiograma transtorácico con inyección de suero salino agitado sin observarse claro *shunt* derecha izquierda. Dada la alta sospecha decidimos la realización de un ETE que confirma la presencia de un foramen oval permeable. Asimismo se realiza un TAC *body* para descartar un proceso neoplásico como causa del estado protrombótico que lo que nos muestra son imágenes compatibles con embolismos hepáticos, esplénicos y renales. El estudio de hipercoagulabilidad resultó normal.

El paciente es dado de alta en tratamiento anticoagulante oral manteniéndose hasta el momento asintomático.

Diagnóstico

Embolismo múltiple (probablemente paradójico) en paciente con foramen oval permeable.

Discusión

El FOP es un cierre incompleto del septo interauricular. Afecta a un 25-30% de la población sana, con prevalencias similares en ambos sexos. Puede asociarse al aneurisma del septo interauricular y a una red de Chiari o a una válvula de Eustaquio más prominentes. Su manejo actualmente es controvertido sobre todo tras la publicación de los datos del estudio CLOSURE (estudio aleatorizado) que no encuentra diferencias entre pacientes con ACVs de repetición tratados de forma conservadora con antiagregación o anticoagulación con los pacientes sometidos a cierre percutáneo con más complicaciones en este último grupo. No pudiéndose recomendar a la vista de las evidencias el cierre percutáneo del defecto.

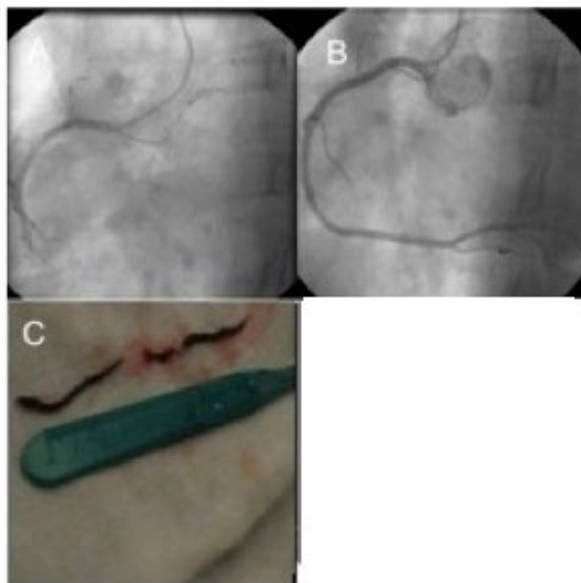


Figura 1

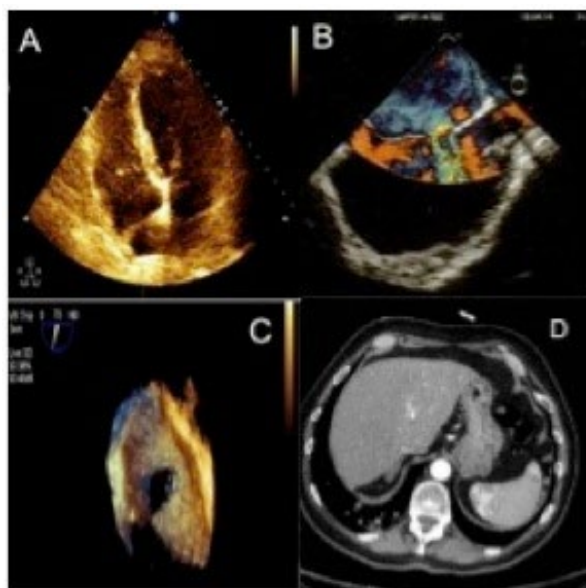


Figura 2

1. Mesa D, Ruiz M, Delgado M, et-al. Prevalencia del foramen oval permeable diagnosticado mediante ecocardiografía transesofágica en pacientes de edad igual o mayor de 55 años con ictus criptogénico. ¿Es diferente que en pacientes jóvenes? Rev Esp Cardiol. 2010; 63:315-22.
 2. Furlan AJ, Reisman M, Massaro J, et-al. Closure or medical therapy for cryptogenic stroke with patent foramen ovale. N Engl J Med. 2012; 366:991-9.
 3. Palacios IF, Arzamendi D. Intervencionismo en cardiopatía estructural. Más allá de la terapia valvular transcatóter. Rev Esp Cardiol. 2012; 65:405-13.
 4. Mazuelos F, Suárez de Lezo J, Pan M, et-al. Cierre percutáneo de foramen oval permeable en pacientes jóvenes con ictus criptogénico: seguimiento a largo plazo. Rev Esp Cardiol. 2008; 61:640-3.
 5. Paciaroni M, Agnelli G, Bertolini A. Risk of recurrent cerebrovascular events in patients with cryptogenic stroke or transient ischemic attack and patent foramen ovale: the FOR (Foramen Ovale Registro Italiano). Cerebrovasc Dis. 2011; 31:109-16.
 6. Zhang C, Huang Y, Huang X. Thanscatheter closure of patent foramen ovale in Chinese patients with paradoxical embolism. Circulation J. 2011; 75:1867-71.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En relación con el foramen oval permeable, ¿cuál es su prevalencia aproximada en la población general?

- a. 5%
- b. 25%
- c. 10%
- d. 50%

Pregunta 2: Ante un paciente joven con un primer episodio de ictus de origen incierto, ¿cuál es la primera medida a tomar?

- a. Historia y exploración física completa
- b. TAC cerebral urgente
- c. Ecocardiograma transtorácico
- d. Ecocardiograma transesofágico

Pregunta 3: Ante un paciente joven con un primer episodio de ictus de origen incierto con hallazgo de FOP, ¿cuál es el tratamiento más indicado inicialmente?

- a. Anticoagulación con heparina
- b. Anticoagulación con acenocumarol
- c. Cierre percutáneo del FOP
- d. Inicialmente solo antiagregación con AAS o clopidogrel

Pregunta 4: ¿Cuál es la técnica más específica para el diagnóstico de FOP?

- a. Auscultación
- b. Ecocardiograma transtorácico con inyección de suero agitado
- c. Doppler transcraneal
- d. Ecocardiograma transesofágico

Pregunta 5: ¿Cuál es el nombre del estudio aleatorizado que cuestiona la utilidad del cierre percutáneo del FOP con respecto a la antiagregación o anticoagulación en caso de ictus de repetición?

- a. CLOSURE
- b. SHIFT
- c. COMPANION
- d. REMATCH

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: a, 3: d, 4: d, 5: a

Hemoptisis, cuando la causa está en el corazón

Cristina Barinaga Martín, Vanesa Alonso Fernández, Elena Tundidor Sanz, Juan Carlos Cuellas Ramón, Felipe Fernández Vázquez, Irene Blanco Martínez, Alejandro Vega Primo, Alfonso Mayorga Bajo, Andrés Felipe Betancur, Raquel Álvarez Ramos, Miguel Rodríguez Santamarta, Tomás Benito González y Rodolfo Gutiérrez Caro
Complejo Asistencial Universitario de León

Varón de 70 años. Antecedente de tuberculosis pulmonar con fibrotórax izquierdo residual, varios episodios de hemoptisis severa años atrás. En la auscultación pulmonar destacaba hipofonesis generalizada, mayor en hemitórax izquierdo y roncus dispersos. No edemas.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 70 años. FRCV: Exfumador de 50 paquetes año, hipercolesterolemia.

EPOC leve. ACV isquémico en 2011. FA paroxística no anticoagulada por riesgo de sangrado. Antecedente de tuberculosis pulmonar hace 30 años, con fibrotórax izquierdo residual (Figura 1). Varios episodios de hemoptisis severa años atrás, algunos con inestabilidad hemodinámica que requirieron ingreso en UCI. Durante uno de ellos, en TC torácico, se objetivan dos arterias bronquiales heterotópicas, con origen en la arteria subclavia izquierda (Figura 2) y drenaje en múltiples y tortuosos vasos asociados a una zona de bronquiectasias saculares localizada en el lóbulo pulmonar inferior izquierdo. Se realiza entonces embolización mediante microcoils y emboesferas de dichas arterias aberrantes, a pesar de lo cual persisten episodios de hemoptisis, por lo que se decide lobectomía pulmonar como mejor opción terapéutica para el paciente.

Exploración física: TA 140/75, PVY normal. Auscultación cardiaca rítmica, sin soplos. En la auscultación pulmonar destacaba hipofonesis generalizada, mayor en hemitórax izquierdo y roncus dispersos. No edemas.

Pruebas complementarias

Previo a la cirugía, se realiza ecocardiograma transtorácico, que muestra un ventrículo izquierdo de dimensiones y función normales, ventrículo derecho ligeramente dilatado con buena función, dilatación biauricular ligera, IM ligera e IT ligera con hipertensión pulmonar moderada-severa. Se solicita entonces a nuestro hospital estudio hemodinámico y angiografía coronaria para evaluación del quirúrgico del paciente.

El cateterismo cardiaco muestra hipertensión pulmonar moderada con PCP normal, sin embargo, en la coronariografía se objetiva una gran fístula coronario-bronquial, que con

origen en la arteria circunfleja, drena en múltiples y tortuosos vasos localizados en el lóbulo pulmonar inferior izquierdo (Figura 3).

Evolución Clínica

Con la sospecha diagnóstica de que la fístula coronario-bronquial, podría ser la causante de los episodios de hemoptisis actuales del paciente, se lleva a cabo embolización exitosa de la misma, empleándose catéter guía AL 2 de 6F (Cordis LBT, NJ, USA) y guía de angioplastia (*Runthrough Hipercoat, Terumo Europe, Netherlands*) para introducir un microcatéter (*Progreat, Terumo Europe, Netherlands*) hasta la zona más distal de la fístula y finalmente liberar tres microcoils (*Cook Medical*) de forma secuencial, hasta demostrar angiográficamente abolición del flujo. La cirugía se pospuso hasta ver evolución clínica.

Un año después del procedimiento el paciente permanece asintomático, sin nuevos episodios de hemoptisis.

Diagnóstico

Hemoptisis recurrente secundaria a gran fístula coronario-bronquial. Embolización percutánea exitosa.

Discusión

En este caso, el hallazgo casual de una fístula coronario-bronquial durante la realización de una angiografía coronaria, sirvió para establecer diagnóstico etiológico y realizar un tratamiento mínimamente invasivo de los episodios de hemoptisis recurrentes del paciente. La cirugía pulmonar, por tanto, quedó desestimada.

Las fístulas coronarias congénitas son una entidad poco frecuente, con una prevalencia estimada del 0,002% en la población general, aunque aparecen hasta en el 0,25% de los pacientes a los que se realiza una angiografía coronaria. Entre el 5-30% de las mismas, se asocian a otra anomalía cardíaca congénita, siendo la tetralogía de Fallot, los defectos del tabique interauricular y el ductos persistente los más frecuentes.

El 50% de estas fístulas nacen de la arteria coronaria derecha, el 45% de la descendente anterior o circunfleja y el 5% tienen su origen en varias arterias. El territorio de drenaje más frecuente es la circulación derecha, de baja presión, originando *shunt* izquierda-derecha en el 90% de los casos, si bien este *shunt* suele ser hemodinámicamente no significativo o incluso indetectable.

El 75% de las fístulas coronarias son de pequeño tamaño, clínicamente silentes y se diagnostican de manera casual. Sin embargo, deben ser sospechadas en ciertos casos de dolor torácico o insuficiencia cardíaca sin otro diagnóstico etiológico.

Como en el caso de nuestro paciente, se han descrito previamente en la literatura fístulas coronarias con drenaje en la circulación bronquial o pulmonar como causa inusual de hemoptisis recurrente. Las fístulas coronario-bronquiales están presentes desde el nacimiento, pero normalmente permanecen cerradas, ya que comunican lechos vasculares con las mismas presiones de llenado. Esta anastomosis preexistente, puede desarrollarse ante la presencia de una alteración mantenida en el equilibrio de presiones entre la circulación bronquial y la coronaria. En pacientes con enfermedad pulmonar de larga evolución (siendo las bronquiectasias y la tuberculosis pulmonar las más comunes), los repetidos brotes de inflamación causan vasodilatación de los vasos bronquiales y una alta concentración local de factores de crecimiento vascular. Como resultado, se produce una caída de presión en la circulación pulmonar y la fístula se vuelve funcionante. Además, si posteriormente se desarrolla una estenosis coronaria significativa, la caída de presión distal puede producir inversión del *shunt* de la circulación bronquial a la coronaria.

Los dos síntomas principales de las fístulas coronario-bronquiales son el dolor torácico, secundario a 'fenómeno de robo' y la hemoptisis, ya que, los vasos anómalos dilatados y de pared delgada tienen tendencia a la ruptura y sangrado. La localización más frecuente de estas fístulas es entre la arteria circunfleja y el lóbulo pulmonar inferior izquierdo, debido a su proximidad anatómica.

El diagnóstico supone un reto porque son una causa inusual de hemoptisis. Por ello, ante pacientes con episodios persistentes de hemoptisis y enfermedad pulmonar de larga evolución, a pesar de la correcta embolización de arterias sistémicas, se debería considerar la posibilidad de realizar una angiografía coronaria o TAC coronario para descartar esta posibilidad. Si es posible, el cierre percutáneo de estas fístulas es el tratamiento óptimo.



Figura 1

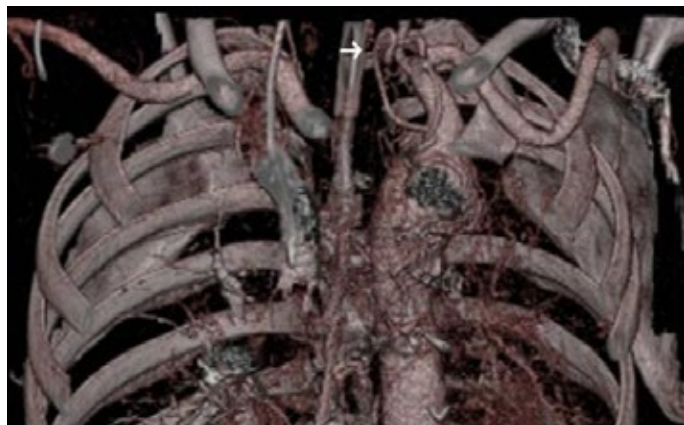


Figura 2

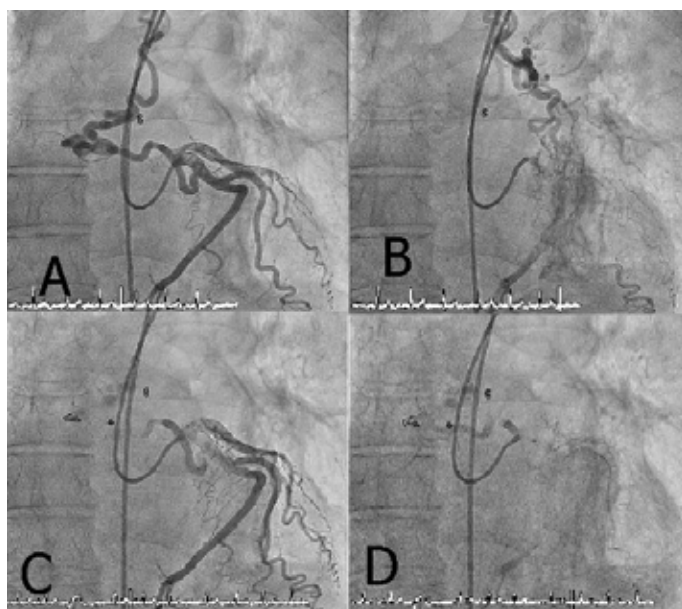


Figura 3

1. Larry A. Latson, MD. Coronary artery Fistulas: How to Manage Them. Catheterization and Cardiovascular Interventions; 2007;70:110-116.
 2. Navid A. Zenooz, MD; Reza Habibi, MD; Leena Mammen, MD; J. Paul Finn, MD; Robert C. Gilkeson, MD. Coronary Artery Fistulas: CT Findings. RadioGraphics. 2009;781-789.
 3. Jim MH, Lee SW, Lam L. Localized bronchiectasis is a definite association of coronarobronchial artery fistula. J. Invasive Cardiol. 2003;15:554-556
 4. Ji Young Yoon, MD; Eui Yong Jeon, MD; In Jae Lee, MD; Sung Hye Koh, MD. Korean Journal of Radiology. 2012;13(1):102-106.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Señale la respuesta falsa. Las fístulas coronarias:

- a. Infrecuentemente pueden dar clínica en la infancia
- b. El 1-2% de las fístulas detectadas en la infancia se cierran espontáneamente
- c. Existe un riesgo muy alto de endocarditis infecciosa antes de la edad adulta
- d. El 5-30% se asocian a otras anomalías congénitas

Pregunta 2: Las fístulas coronarias pueden presentarse con clínica de:

- a. Insuficiencia cardiaca derecha
- b. Isquemia miocárdica
- c. Arritmias
- d. Todas las anteriores son ciertas

Pregunta 3: ¿En qué contexto podríamos encontrar una fístula coronaria?:

- a. Bebé de 4 meses con soplo continuo que aumenta en diástole
- b. Varón de 50 años sometido recientemente a angioplastia percutánea
- c. Mujer de 30 años con enfermedad de Takayasu
- d. Todas las anteriores

Pregunta 4: Las fístulas coronario-bronquiales:

- a. Son una entidad relativamente frecuente, representando el 20% de todas las fístulas coronarias
- b. Nunca se presentan con clínica de dolor torácico
- c. Lo más frecuente es que se diagnostiquen en pacientes con patología pulmonar crónica, siendo la más frecuente las bronquiectasias
- d. Si el riesgo quirúrgico es asumible, la primera opción terapéutica es siempre el cierre quirúrgico

Pregunta 5: El origen más frecuente de las fistulas coronario-bronquiales es:

- a. La arteria descendente anterior
- b. La arteria circunfleja
- c. La arteria interventricular posterior
- d. Ramas ventriculares derechas

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: d, 3: d, 4: c, 5: b

Joven deportista con cardiopatía congénita

Rosa María Agra Bermejo, Gonzalo Barge Caballero, Eva González Babarro, Sofía Vázquez Fernández y Juan Manuel Lamas Touza
Complejo Hospitalario de Pontevedra

Varón de 37 años, asintomático desde el punto de vista cardiovascular que acude remitido a consultas externas de Cardiología por alteraciones electrocardiográficas.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Motivo de consulta: Remitido a consultas de Cardiología por alteraciones electrocardiográficas.

Antecedentes personales: Varón, 37 años. No alergias medicamentosas conocidas. Sin FRCV conocidos. Sin historia familiar de CI precoz o muerte súbita. Sin hábitos tóxicos

Migrañas a tratamiento en NRL. Realiza práctica deportiva (federado, 6 días entrenamiento semana/remo y 1 día competición). Tratamiento habitual: No.

Enfermedad actual: Se trata de un varón de 37 años, asintomático desde el punto de vista cardiovascular que acude remitido a consultas externas de Cardiología por alteraciones electrocardiográficas.

Exploración física: PA 120/60 mmHg, FC 50 lpm. Cabeza y cuello: Carótidas rítmicas y simétricas. AP: Murmullo vesicular conservado. AC: Rítmica sin soplos. Abd: Sin soplos ni megalias. EEII: Pulsos simétricos sin edemas.

Pruebas complementarias

- Analítica: Hemograma: Hb 15 g/dl VCM 98,4, leucocitos 9.290/ul (67% N), plaquetas 233.000 /ul.
- Bioquímica básica: Glucosa 80 mg/dl, urea 64 mg/dl, Cr 1 mg/dl, Na 139 meq/lk, 5 meq/l, colesterol total 160 mg/dl, LDL 110 mg/dl, HDL 40 mg/dl, triglicéridos 100 mg/dl.
- Electrocardiograma: Ritmo sinusal 55 lpm, criterios de HVI, onda T negativa en III, AVE, V3-V6. PR corto sin onda delta (Figura 1).
- Rx de tórax: Situs solitus, sin patología pleuropulmonar aguda.
- Ecocardiograma transtorácico: (Vídeo 2 y 3) ventrículo izquierdo de tamaño normal, con engrosamiento concéntrico de grado ligero. Fracción de eyección ventricular izquierda conservada. Flujo transmitral normal. Válvulas de morfología normal, normofuncionantes. Membrana en AI sin generar obstrucción de flujo. Cor triatriatum. Cavidades derechas, VCI y pericardio dentro de la normalidad. TIA y TIV íntegros. Cayado Ao normal. No ductus.
- Ecocardiograma transesofágico: Fina membrana en AI compatible con cor triatriatum sinister sin generar obstrucción de flujo en AI.

- RMN cardiaca (Vídeo 3): Se realiza RM cardiaca mediante secuencias STIR/T2, TSE/T1 y secuencias cine en planos eje corto, 2 cámaras eje largo, 3c y 4c. VI de tamaño normal (52 mms DTD A-P, 37 mms DTS A-P) con miocardio ligeramente engrosado (13 mms grosor en septo). No evidentes alteraciones a la función sistólica global o regional. FE normal. Se confirma la presencia de una fina membrana en porción superior de AI, que desde el septo se dirige hacia el margen anterior de la desembocadura de vena pulmonar superior, mostrando aspecto incompleto. Dicha membrana no se extiende hacia porción inferior de AI. Pequeña IM.
- Conclusiones: Fina membrana auricular izquierda, cor triatriatum sinister incompleto. Hipertrofia leve del VI. Pequeña IM.

Evolución clínica

Dado que el paciente se mantiene completamente asintomático se decide seguimiento ambulatorio en consultas externas, sin necesidad en el momento actual de tratamiento.

Diagnóstico

Cor triatriatum incompleto. HVI ligera.

Discusión

El cor triatriatum, en ocasiones denominado cor triatriatum sinister, forma parte del grupo de las tres cardiopatías congénitas que generan obstrucción en el tracto de entrada del VI junto con la estenosis mitral y estenosis de las venas pulmonares¹.

Es una cardiopatía congénita rara constituyendo entre el 0,1-0,4% de las cardiopatías congénitas, con ligera preferencia por el sexo masculino¹.

Se produce por un fallo embriológico que genera una inadecuada incorporación de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda, lo que produce una membrana obstructiva en la unión entre la vena pulmonar común y la aurícula izquierda. Esto genera dos cámaras separadas en el interior de la aurícula izquierda; la cámara proximal constituida por las venas pulmonares y la cámara distal constituida por la aurícula izquierda y la orejuela¹.

Entre el 50-80% de los casos aparece asociado a otras anomalías congénitas, como foramen oval permeable o CIA tipo ostium secundum, ductus arterioso persistente, persistencia de vena cava superior izquierda o coartación de aorta².

Desde el punto de vista fisiopatológico lo que determina la presentación clínica es la conexión entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda. Si no existe dicha conexión lo que se genera es una obstrucción del drenaje de venas pulmonares, sin embargo, lo más frecuente es que exista un pequeño orificio o fenestración en el septo interauricular que ayuda a aliviar esta obstrucción. Además en algunos casos existe una gran fenestración en la membrana que permite la descompresión de las venas pulmonares, sin que exista en este caso ningún grado de obstrucción¹⁻².

La clínica está determinada por el grado de obstrucción de venas pulmonares, presentándose las formas más severas en la infancia con signos de *shock*, edema pulmonar, distrés respiratorio e hipertensión pulmonar. En este caso el tratamiento consiste en la resección quirúrgica de la membrana. Hasta el 75% de los pacientes no tratados fallecen durante la infancia¹.

También debe sospecharse en niños que presentan disnea, taquipnea, cianosis o intolerancia al ejercicio. En los adultos la forma de presentación es variada, en función del grado de obstrucción en la salida de la cámara accesoria; desde individuos completamente asintomáticos constituyendo un hallazgo casual, hasta presentar síntomas parecidos a la estenosis mitral (disnea, tos, hemoptisis o dolor torácico). También puede debutar como fibrilación auricular o hipertensión pulmonar y en raras ocasiones como fenómenos embólicos por formación de trombos en la aurícula izquierda.

Desde el punto de vista diagnóstico la historia y la exploración física son poco específicas pudiendo aparecer datos de hipertensión pulmonar como incremento del segundo ruido. Tanto el ECG como la radiografía de tórax pueden mostrar signos de HTP. Para el diagnóstico definitivo es necesario realizar un ecocardiograma TT y ecocardiograma transesofágico en el que podemos observar una membrana no móvil en la aurícula izquierda que normalmente se origina en la porción superior pared lateral entre las venas pulmonares y la orejuela izquierda. Siendo necesario utilizar el doppler pulsado y el doppler continuo para determinar el grado de obstrucción que genera la membrana. Debe hacerse el diagnóstico diferencial con un seno coronario prominente, anillo supraavalvular mitral o válvula de eustaquio prominente³. Por otra parte hoy en día el diagnóstico puede completarse con técnicas de imagen como el TC o la RMN⁴.

En cuanto al tratamiento en los pacientes sintomáticos es quirúrgico con escisión de la membrana. Siendo la resección quirúrgica aislada un procedimiento con baja morbimortalidad y en el que no se han demostrado recurrencias⁵.

Sin embargo se han documentado complicaciones a largo plazo siendo la más frecuente de ellas las arritmias auriculares¹.

En cuanto a la profilaxis de endocarditis sino existen otros defectos intracardiacos por norma general no está indicada¹.

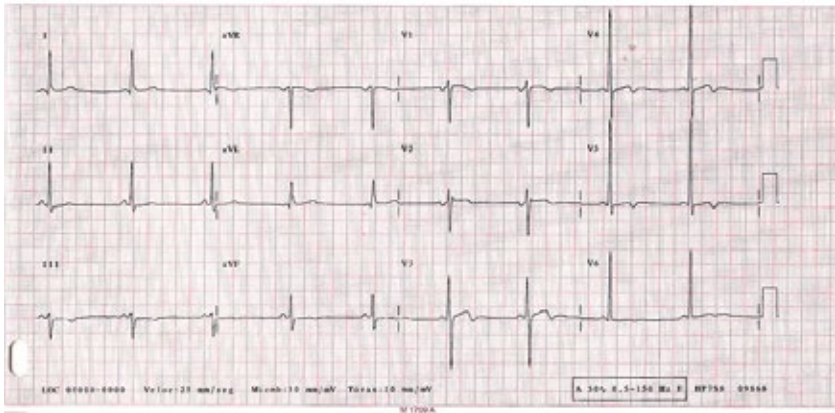


Figura 1

Acceda al vídeo



Bibliografía

1. Gatzoulis M, Webb G, Daubeney P. Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease. 2nd Ed. Philadelphia: Elsevier, 2011.p 206-2011.
2. Van Son JA, Danielson GK, Schaff HV et al. Cor triatriatum:diagnosis, operative approach and late results. Mayo Clinic Proc 1993;68:854-859.
3. Ozeke O, CeliK A, Basel MC. Cor triatriatum dexter and sinister appearance caused by giant eustachian valve and prominent interatrial septal aneurysm. J Am Soc Echocardiogr. 2008;21:91e1-2.
4. Ibrahim T, Schreiber K, Dennig K et al. Images in cardiovascular medicine.Assement of cor triatum sinister by magnetic resonance imaging,. Circulation 2003;108:e 107.
5. Chen Q, Funk KJ, Guhathakurta S, Vadapali G, et al. Cor triatriatum in adults:three new cases and brief review. Text Heart Inst J 1999;26 (3):206-210.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1:

- a. ¿Cuál es la frecuencia del cor triatriatum dentro de las cardiopatías congénitas?
- b. 0,4%
- c. 1%
- d. 1,5%
- e. 5%

2. ¿Qué signos podría encontrar para el diagnóstico de esta entidad en la exploración física?

- a. Cuarto ruido
- b. Segundo ruido incrementado
- c. Soplo de insuficiencia mitral
- d. B y C son correctas

3. ¿Cuál es la complicación tardía más frecuente tras la cirugía?

- a. Hipertensión pulmonar
- b. Recurrencia de la membrana
- c. Arritmias auriculares
- d. Dilatación de aurícula izquierda

Pregunta 4: ¿Qué prueba solicitaría para estudiar un paciente con cor triatriatum que no genera obstrucción en reposo pero que presenta síntomas sugestivos de congestión venosa pulmonar?

- a. Ecocardiograma transesofágico
- b. Coronariografía derecha para valorar PSP
- c. Ecocardiograma de esfuerzo
- d. RMN cardíaca

Pregunta 5: ¿Cuál es falsa?

- a. La mortalidad en la infancia de las formas graves sin tratar es del 75%
- b. El diagnóstico diferencial con la estenosis mitral debe estar presente
- c. Nunca debe utilizarse profilaxis de endocarditis en esta patología
- d. Puede debutar como accidente cerebrovascular

Respuestas al cuestionario: 1: a, 2: d, 3: c, 4: c, 5: c

Ictus: Cuando la anticoagulación no es suficiente

Amaia Campo Núñez, Ramón Andión Ogando, José María Asín Guillén y
Fuencisla Gutiérrez Martín
Complejo Asistencial de Palencia

El paciente de 67 años, con antecedentes de hipertensión y dislipemia, portador de prótesis aórtica y marcapasos, que acude a consulta en el Servicio de Urgencias por un cuadro brusco de hemiparesia derecha, disfasia, desorientación, cefalea y vómitos.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Paciente varón de 67 años con antecedentes de hipertensión y dislipemia; portador de prótesis aórtica desde el 2004 y portador de marcapasos VDD normofuncionante, con recambio hace 3 meses.

Enfermedad actual: El paciente consulta en el Servicio de Urgencias por un cuadro brusco de hemiparesia derecha, disfasia, desorientación, cefalea y vómitos. Refiere antecedente gripal con fiebre termometrada durante los últimos días.

Exploración física: A su llegada a Urgencias el paciente se encuentra hemodinámicamente estable con presión arterial de 101/63 mmHg, frecuencia cardiaca de 77 lpm y saturación de oxígeno de 94% basal.

A la exploración física el paciente se encuentra vigil y alerta sin oftalmoparesia ni alteración campimétrica por amenaza. Presenta disfasia global, discreta desviación de la comisura labial hacia la izquierda y hemiparesia derecha braquial 1/5, crural 4/5 con reflejo cutáneo plantar extensor derecho. A la auscultación cardiopulmonar, ruidos periprotésicos aórticos con soplo mitral III/VI y roncus dispersos en ambos campos pulmonares.

Ante el diagnóstico de ictus isquémico en territorio de la ACM izquierda de origen no filiado, se descarta código ictus por sobrepasar el periodo ventana y se decide ingreso para estudio etiológico y tratamiento.

Pruebas complementarias

Ante la clínica sugestiva de isquemia cerebral, durante su estancia en el Servicio de Urgencias, se solicita TAC craneal donde se observa hipodensidad en ganglios basales izquierdos en relación a lesión isquémica aguda en territorio de la arteria cerebral media (Figura 1).

El estudio en dicho servicio se completa con la realización de ECG, cuya lectura revela ritmo de marcapasos VDD a 77 lpm; una analítica básica incluido hemograma y coagulación donde destacan Hb 11,9 g/dl, leucocitos 18.300 (N 92,2%), INR 5,7, FD 610 mg/dl, troponina I 894 pg/ml, PCR 157 mg/L; y una radiografía de tórax donde se objetiva cardiomegalia, sin imágenes de condensación ni derrame pleural. Asimismo, se recogieron hemocultivos.

A su ingreso en planta, se decide, ante los hallazgos analíticos descritos y los antecedentes de síndrome febril y reciente recambio de marcapasos, realizar ecocardiografía transtorácica urgente, para descartar endocarditis como foco etiológico del infarto cerebral. En el ecocardiograma se observa dilatación de la aurícula izquierda con FEV1 conservada sin alteraciones en la contractilidad y válvula mitral normal. Destaca una prótesis aórtica disfuncionante con gradientes elevados (gradiente pico de 60 mmHg, medio 35 mmHg). El gradiente pico en el control previo era de 30 mmHg. Se observa imagen compatible con vegetación endocárdica en su disco posterior, de densidad de trombo, pediculada y sésil. Se describen hipertensión pulmonar moderada e insuficiencia tricuspídea ligera ya contempladas en estudios previos.

El hallazgo ecocardiográfico se confirma en las siguientes 24 horas, mediante ecocardiograma transesofágico donde se visualiza una gran vegetación de unos 20 mm en el tracto de salida (Vídeo 1) y un gran absceso periaórtico abierto al torrente sanguíneo que se extiende hasta el septo interauricular (Vídeo 2). El aspecto de la válvula mitral y la función ventricular izquierda son normales.

En ese momento, se recibe resultado preliminar de los hemocultivos que muestran crecimiento de cocos Gram positivos en racimos. El resultado definitivo fue de *S. epidermidis*.

Evolución clínica

Se trata de un paciente de 67 años de edad, con HTA, DM, prótesis aórtica y marcapasos VDD que ingresa por un cuadro brusco de trastorno del lenguaje y hemiparesia derecha en relación a ACV isquémico en territorio de CMI, con INR al ingreso de 5,7. Al ingreso, dada la presencia de leucocitosis y PCR elevada que apoyan la sospecha de endocarditis, se realiza ecocardiograma transtorácico de urgencia que objetiva vegetación endocárdica sobre válvula aórtica, iniciándose tratamiento antibiótico con vancomicina, gentamicina y rifampicina tras extracción de hemocultivos. El paciente hace tres meses que se ha sometido a recambio de marcapasos y desde hace una semana presenta un cuadro de malestar general, sudoración profusa con picos febriles de hasta 39 °C que relacionó con cuadro gripal. Se completa estudio con ecocardiograma transesofágico que confirma vegetación y absceso periaórtico abierto por lo que se contacta con el Servicio de Cirugía Cardíaca del hospital de referencia (H. Clínico Universitario de Valladolid) para su traslado.

Durante su estancia en nuestro hospital, la evolución neurológica es discretamente favorable con mejoría de déficit motor derecho braquio-crurol 4/5, persistiendo facial central, hemianopsia por amenaza y disfasia global. No presenta datos de insuficiencia cardíaca ni arritmias.

Diagnóstico

Dados los hallazgos descritos, se realiza el diagnóstico final de endocarditis protésica tardía por *Staphylococcus epid.* complicada con ictus isquémico y absceso periaórtico.

Discusión

El cada vez más creciente número de intervenciones intravasculares (marcapasos, desfibriladores, resincronizadores), ha motivado un incremento en la incidencia de la endocarditis infecciosa en válvulas protésicas (EVP), al representar posibles focos infecciosos¹.

La incidencia global de la endocarditis infecciosa (EI) varía de un país a otro, estimándose una incidencia aproximada de 3 a 10 casos por cada 100.000 personas, correspondiendo el 10% a 30% a infecciones en válvulas protésicas^{1,2}. El 37% de las EVP se asocian con las asistencia sanitaria². La incidencia de infección de marcapasos permanente es incierta, si bien se sabe que se entre la de la EVN en la población general y la de la EVP². Tanto el diagnóstico como el tratamiento son especialmente difíciles en estos pacientes².

Los criterios de Duke estipulan los parámetros diagnósticos vigentes de la EI, incluida la protésica, si bien en esta, la sensibilidad es notablemente menor.

Los pilares del diagnóstico se basan en la alta sospecha clínica asociada al hallazgo de hemocultivos positivos junto con alteraciones anatómicas valvulares. Clínicamente se manifiesta de forma atípica, siendo habitual la fiebre como único síntoma. La endocarditis asociada a dispositivo cardiaco por su parte, suele presentarse con clínica predominantemente respiratoria y reumática.

Respecto a las exploraciones complementarias, es común encontrar alteraciones inespecíficas como leucocitosis con desviación izquierda, anemia, trombopenia y velocidad de sedimentación elevada. Una PCR dentro de los valores normales va en contra del diagnóstico, la cual puede persistir elevada incluso meses después de haber erradicado la infección.

Los hemocultivos son imprescindibles para el diagnóstico. Se deben extraer tres hemocultivos y realizar un antibiograma del microorganismo aislado, con determinación de concentración inhibitoria mínima. No es necesario practicar la extracción coincidiendo con un pico febril, ya que la bacteriemia es constante. Los patógenos más frecuentemente aislados en las EVP son los estafilococos coagulasa negativos (*Staphylococcus epidermidis*), seguido del *Staphylococcus aureus* y los streptococos orales.

La radiografía de tórax permite identificar signos de insuficiencia cardiaca congestiva y dilatación de cavidades secundarios a valvulopatías. El electrocardiograma puede demostrar existencia de trastornos de la conducción (dato sugestivo de absceso miocárdico), aunque generalmente no suelen producirse alteraciones. El ecocardiograma transtorácico en las EVP tiene una sensibilidad del 70% frente al 84% del ecocardiograma transesofágico. Detecta la presencia de vegetaciones sobre válvula afecta, permite estudiar la cardiopatía subyacente, la función valvular y ventricular y las complicaciones anatómicas locales. En ningún caso, un ecocardiograma negativo descarta el diagnóstico².

La endocarditis protésica es la forma más grave de EI y como tal, se asocia a un riesgo importante de morbimortalidad. Dentro de las complicaciones probables se encuentran el daño valvular, incluyendo la formación de abscesos (como en nuestro caso), la insuficiencia cardíaca y los trastornos neurológicos. A este respecto, aproximadamente el 20%-40% de los pacientes con endocarditis infecciosa experimentan complicaciones neurológicas pese a recibir un correcto tratamiento antibiótico². El espectro de eventos neurológicos incluye ictus isquémico o hemorrágico, accidentes isquémicos transitorios, meningitis, encefalopatía tóxica, absceso cerebral, neuropatía periférica, convulsiones, y raramente aneurisma micótico^{2,3}. La embolia séptica cerebral ocupa la principal complicación neurológica se asocia a una alta morbimortalidad.

Cuando EI se complica por una lesión neurológica, el tratamiento quirúrgico cardíaco precoz se ve favorecido en la ausencia de alternativa terapéutica³. No obstante, la comprometida seguridad neurológica de los bypass cardiopulmonares en pacientes con lesión neurológica aguda (aumentan el riesgo de hemorragia cerebral, agravan la isquemia neurológica preexistente y potencian edema cerebral) hace controvertida la elección del momento óptimo de la cirugía cardíaca^{3,4}. Sin embargo, no existen evidencias científicas, por severas limitaciones en los trabajos publicados hasta la fecha (pequeños tamaños muestrales, recogida retrospectiva de datos y falta de ensayos aleatorizados), que hayan asociado la cirugía temprana con un aumento estadísticamente significativo de la mortalidad hospitalaria en comparación con los pacientes intervenidos más tarde⁵. Se debe asegurar que el potencial beneficio de la cirugía temprana tras el accidente cerebrovascular isquémico compense los riesgos de deterioro neurológico². Un estudio reciente, llevado a cabo por Barsic et al, se objetivó una tasa de mortalidad al año similar en ambos grupos quirúrgicos, lo cual parece estar en consonancia con lo descrito en la literatura⁵.

Después de un ictus isquémico, la cirugía cardíaca no está contraindicada a menos que el pronóstico neurológico se considere malo². A este respecto, parece que la cirugía temprana para EI no se debe retrasar por la sola presencia de un accidente cerebrovascular⁵, siempre que se haya excluido por técnicas de imagen, la presencia de hemorragia cerebral y el daño neurológico no sea grave². El retraso de la cirugía puede estar asociada con eventos embólicos adicionales, si bien la cirugía tardía no está asociada con una mayor mortalidad⁵.

En cambio, en casos con hemorragia intracraneal, el pronóstico neurológico es peor y la cirugía debe posponerse al menos 1 mes².

En resumen, la endocarditis sobre válvula protésica es la forma más grave de endocarditis infecciosa. Su incidencia crece en la medida que aumentan los procedimientos invasivos intravasculares, como la implantación de marcapasos. Su complicado diagnóstico y manejo terapéutico, favorecen el riesgo de complicaciones y consecuentemente elevan su mortalidad. Entre las complicaciones más frecuentes, se hayan las neurológicas, predominando en este subgrupo los ictus isquémicos. La EVP complicadas evolucionan a un peor pronóstico sin tratamiento quirúrgico, aunque a día de hoy no existe una clara recomendación con respecto al momento idóneo para la intervención. Si bien no parece haber ningún beneficio de supervivencia aparente en el retraso de la cirugía valvular en los pacientes con EI después del accidente cerebrovascular isquémico, no existen estudios aleatorizados suficientes que permitan abogar con seguridad y de manera consensuada

su uso estandarizado. De tal forma, que el manejo terapéutico de cada paciente queda supeditado a la valoración y experiencia de cada profesional.

En nuestro caso se abogó por completar ciclo antibiótico. En paciente se mantuvo estable, afebril y sin datos congestivos hasta completar cuatro semanas de antibioterapia con negativización de los hemocultivos. En ese momento, se realizó cirugía cardiaca con carácter electivo en la que se realizó nuevo implante valvular con prótesis mecánica a nivel aórtico y limpieza de la zona infectada y continuidad mitroaórtica.



Figura 1

[Acceda al vídeo](#)



1. Badilla N. Actualización sobre endocarditis infecciosa en válvula protésica. Revista chilena de cardiología. 2009;(28): p. 414-424.
 2. G. Abib et al. Guía de práctica clínica para prevención, diagnóstico y tratamiento de la endocarditis infecciosa. Revista Española de Cardiología. 2009; 12(62): p. 1465.e1-.e54.
 3. Ruttman E., et al. Neurological Outcome of Septic Cardioembolic Stroke After Infective Endocarditis. Stroke. 2006;(37): p. 2094-2099.
 4. Okazaki S., et al. Acute Ischemic Brain Lesions in Infective Endocarditis: Incidence, Related Factors, and Postoperative Outcome. Cerebrovasc Dis. 2013; 35: p. 155-162.
 5. Barsic et al. Influence of the Timing of Cardiac Surgery on the Outcome of Patients With Infective Endocarditis and Stroke. Clinical Infectious Diseases 2013;56(2): p. 209-17.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Respecto a las exploraciones complementarias, es común encontrar:

- a. Alteraciones específicas del hemograma como leucocitosis con desviación izquierda.
- b. Una PCR dentro de los valores normales.
- c. Radiografía de tórax con signos de insuficiencia cardiaca congestiva.
- d. Trastornos específicos de la repolarización.

Pregunta 2: Respecto a las complicaciones neurológicas de EI:

- a. Aproximadamente el 20-40% de los pacientes con endocarditis infecciosa experimentan complicaciones neurológicas pese a recibir un correcto tratamiento antibiótico.
- b. El espectro de eventos neurológicos excluye accidentes isquémicos transitorios.
- c. La meningitis ocupa la principal complicación neurológica se asocia a una alta morbimortalidad.
- d. Después de un ictus isquémico, la cirugía cardiaca no está indicada a menos que el pronóstico neurológico se considere malo.

Pregunta 3: Los pilares del diagnóstico se basan en:

- a. Hemocultivos positivos, alteraciones anatómicas valvulares y parámetros bioquímicos.
- b. Clínica pseudogripal, hallazgos electrocardiográficos y hemocultivos positivos.
- c. Fiebre, hemocultivos positivos, alteración anatomía valvular.
- d. Fiebre, clínica reumática y hemocultivos positivos.

Pregunta 4: Los patógenos más frecuentemente aislados en las EVP son:

- a. Los Estreptococos orales, seguido de los Estafilococos coagulasa negativos (*Staphylococcus epidermidis*) y Enterobacterias.
- b. Los Estafilococos coagulasa negativos (*Staphylococcus epidermidis*), el *Staphylococcus aureus* y los Estreptococos orales.
- c. El *Staphylococcus aureus*, seguido de los Estafilococos coagulasa negativos (*Staphylococcus epidermidis*) y *Coxiella burnetii*.
- d. El *Streptococcus bovis*, seguido de los Estreptococos orales y el *Staphylococcus Aureus*.

Pregunta 5: La cirugía electiva de la EVP con complicación neurológica asociada debe realizarse:

- a. Cuando la infección se encuentra limitada a las cúspides debe repararse mediante cirugía precoz.
- b. En los pacientes con vegetaciones grandes (>10 mm) se aconseja la cirugía diferida.
- c. La elección del mejor momento quirúrgico es más controvertido en pacientes con vegetaciones aisladas en la válvula aórtica que en la mitral.
- d. No hay una clara recomendación sobre el mejor momento quirúrgico.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: a, 3: c, 4: b, 5: d

Paciente con enfermedad mixta del tejido conectivo y disnea

Irene Rilo, Juan Ramón Beramendi, Iciar Solla, Kattalin Echegaray, Iñaki Villanueva, Joana Reparaz y María Castillo
Hospital Donostia - Donostia Ospitalea (Guipúzcoa)

Mujer 24 años que consulta en Reumatología por poliartritis en las manos, muñecas y rodillas.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Mujer 24 años que consulta en Reumatología por poliartritis en las manos, muñecas y rodillas.

Antecedentes personales: Asma desde la infancia, en tratamiento con broncodilatadores ocasionalmente.

Enfermedad actual: Acude por poliartritis en manos, muñecas y rodillas. Presenta además fenómeno de Raynaud.

Auscultación cardio-pulmonar normal.

Fuerza muscular global normal.

Pruebas complementarias

Laboratorio: VSG 42 y PCR 8. Complemento levemente disminuido. Anemia leve normocítica y normocrómica. Factor reumatoide + 81 y antiCCP negativo. ANA +1/1280, anti-DNA negativo. Anti-RNP+, HLA B27 -. Ac anticardiolipina y anticoagulante lúpico negativos. Serologías para VHB, VHC, VIH y parvovirus B9: Negativos.

Se diagnóstica de enfermedad mixta del tejido conectivo. Se establece tratamiento con prednisona 15 mg/día y metotrexate hasta 25 mg/semanal vía oral.

Evolución clínica

Doce meses tras la primera consulta acude por disnea al subir cuestras y un piso de escaleras, sin tos ni expectoración. Se solicitan pruebas de función respiratoria, ECG y ecocardiograma. EKG: Ritmo sinusal, sin alteraciones. ECOTT: PSP: 65 mmHg; TAPSE: 14 mm. Dilatación de VD. Aplanamiento de tabique interventricular por sobre cargas de cavidades derechas (Vídeo 1, Figura 1). Rx de tórax: Aumento cono de la pulmonar.

TACAR: Normal (sin afectación intersticial). Angio TAC: No evidencia de TEP. No se realiza T6M por artritis/artralgia de rodilla.

Pruebas de función respiratoria: FVC 74%, FEV1 78%, FEV1/CV 86%, TLCO 60%

Se decide realizar cateterismo derecho e izquierdo: PCP: 5 mmHg, PAP sistólica: 55 mmHg. PAP diastólica: 22 mmHg. PAP media: 33 mmHg. RVP: 634 dinas. Tras test con prostaciclina: Presión media disminuye a 30 mmHg. RVP disminuye a 415 dinas. Se inicia tratamiento con sildenafil 20 mg/8horas

Se reevalúa a los 6 meses: Clase Funcional: Pasa de III a I-II de NYHA. Mejoría evidente. En esta ocasión FEV1 87%, TLCO 77%, FVC 84%. En el ecocardiograma presenta PAP s 30 mmHg y un VD con función sistólica conserva (TAPSE 18 mm).

Diagnóstico

Hipertensión pulmonar en el seno de enfermedad mixta del tejido conectivo.

Discusión

La hipertensión pulmonar asociada a las enfermedades reumáticas lleva asociado un empeoramiento del pronóstico por una más rápida progresión de la enfermedad y peor respuesta al tratamiento.

Aunque asociada principalmente a la esclerosis sistémica se observa cada vez con mayor frecuencia en otras enfermedades sistémicas como el lupus eritematoso sistémico o la enfermedad mixta del tejido conectivo.

Se recomienda screening temprano de hipertensión pulmonar mediante ecocardiografía y, si es necesario, cateterismo derecha izquierda en estos pacientes para un diagnóstico precoz e instauración de tratamiento lo antes posible.

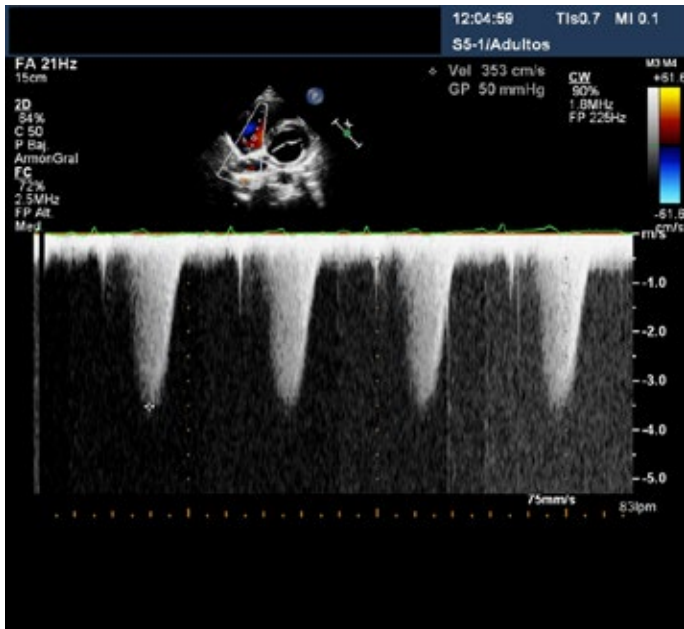


Figura 1

Acceda al vídeo



Bibliografía

1. Shunji Yoshida. Pulmonary Arterial Hypertension in Connective Tissue Diseases. *Allergology International*. 2011;60:405-409.
2. Coghlan JG, Pope J, Denton CP. Assessment of endpoints in pulmonary arterial hypertension associated with connective tissue disease. *Curr Opin Pulm Med*. 2010 May;16 Suppl 1:S27-34.
3. Anupama Shahame. Pulmonary hypertension in rheumatic diseases: epidemiology and pathogenesis. *Rheumatol Int*. 2013 Jan 19.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de las siguientes respuestas es verdadera en relación a la hipertensión pulmonar en el seno de la enfermedad mixta del tejido conectivo?

- La presencia de anticuerpos anti-RNP se asocia con una mayor incidencia de hipertensión pulmonar en comparación con pacientes con síndrome de Sjogren o Lupus eritematoso sistémico.
- La fibrosis pulmonar es la principal causa de hipertensión pulmonar en estos enfermos.
- Es rara en estos pacientes la asociación entre síndrome de Raynoud e hipertensión pulmonar.
- La hipertensión pulmonar aparece en menos del 5% de pacientes con enfermedad mixta del tejido conectivo.

Pregunta 2: ¿Cuál es falsa con respecto al tratamiento de la hipertensión pulmonar en pacientes con enfermedades del tejido conectivo?

- Se recomienda el uso de O₂ como tratamiento suplementario con saturaciones <90 % puesto que está demostrada su eficacia en estos pacientes.
- No hay datos definitivos sobre el uso de anticoagulantes en estos pacientes pero debe ser considerada en estadios avanzados.
- Además de instaurar tratamiento con vasodilatadores debe considerarse el uso de inmunosupresores.
- Sildenafil fue el primer inhibidor de la 5 fosfodiesterasa disponible, demostrando mejoras en la capacidad de ejercicio y en la hemodinámica de estos pacientes.

Pregunta 3: ¿Cuál de las siguientes es falsa?

- La hipertensión pulmonar es la principal causa de mortalidad en la enfermedad mixta del tejido conectivo.
- La clasificación de Dana Point engloba la hipertensión pulmonar de estos pacientes en el grupo III.
- Se recomienda screening anual de hipertensión pulmonar en estos pacientes.
- Se puede indicar septostomía atrial en estos pacientes como puente a trasplante pulmonar.

Pregunta 4: ¿Cuál es la falsa?

- La principal diferencia en el tratamiento entre la hipertensión pulmonar idiopática y la asociada a enfermedades del tejido conectivo es que en estas últimas se asocia tratamiento con corticoide e inmunosupresores.
- El tratamiento de la hipertensión pulmonar en estos pacientes siempre se inicia con sildenafil.
- En la histopatología de estos pacientes suele encontrarse engrosamiento de la íntima en arterias y arteriolas.

- d. La enfermedad mixta del tejido conectivo se caracteriza por un solapamiento entre signos clínicos del lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjogren y polimiositis.

Pregunta 5: Elige la respuesta verdadera:

- a. Es una enfermedad mucho más frecuente en mujeres (proporción 10:1).
- b. Ante el hallazgo de hipertensión pulmonar puede ser conveniente descartar la presencia de tromboembolismo pulmonar.
- c. Suele aparecer entre los 15 y los 35 años.
- d. Todas son verdaderas.

Respuestas al cuestionario: 1: a, 2: a, 3: b, 4: b, 5: d

Insuficiencia cardiaca derecha de etiología no filiada

Olga Durán Bobin
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Varón de 49 años que ingresa en Cardiología en situación de anasarca.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 49 años. Sin alergias medicamentosas ni FRCV. Ingreso en julio de 2011 por episodio de insuficiencia cardiaca aguda (edema agudo de pulmón) desencadenada por fibrilación auricular paroxística con RVM elevada. Se realiza ecocardiograma transtorácico, así como cardio RMN y se diagnostica de miocardiopatía hipertrófica no obstructiva.

Ablación de venas pulmonares en noviembre de 2011, complicado con taponamiento pericárdico que requiere de pericardiocentesis, con buena respuesta.

En junio de 2012, el paciente ingresa de nuevo en Cardiología, esta vez por un cuadro de insuficiencia cardiaca derecha. Refería edema de MMII, incremento de perímetro abdominal, así como disminución de diuresis y disnea de esfuerzo de dos meses de evolución.

En noviembre de 2012 el paciente se encuentra en situación de anasarca, requiriendo nuevo ingreso.

Exploración física: FC 77 lpm, PA 96/62 mmHg, facies congestiva, con cianosis periférica (en pabellón auricular, labios, manos y EEII, sin cianosis de mucosas). Sequedad cutánea. Pérdida de vello generalizada.

CyC: IY a 45º, que persiste a 90º y no se modifica con la inspiración, isocoria y normorreactividad pupilar, pares craneales normales, no bocio.

Tórax: RsCsRs a 77 lpm, soplo sistólico en foco mitral irradiado a región axilar. AP: MVC sin añadidos

Abdomen: Difícil exploración por resistencia del paciente. Semiología de ascitis con hepatomegalia y esplenomegalia, no signos de irritabilidad peritoneal. No edema escrotal.

MMII: Edema con fóvea bilateral hasta tercio distal sin signos de TVP.

Pruebas complementarias

- Analítica: Ionograma, función renal hemograma y coagulación normales.
- ECG: RS a 70 lpm, eje QRS a 60°, ondas T aplanadas de V3 a V6.
- Rx de tórax: Cardiomegalia. Pinzamiento de senos costofrénicos bilaterales.
- ETT 1: Válvula mitral redundante de aspecto mixoide con SAM e IM leve. Válvula aórtica normal. VI de tamaño y función normal. Estudio derecho con tamaño y función normal, y sin hipertensión pulmonar (estimada 27 mmHg). Se observa derrame pleural importante mínimo pericárdico y ascitis. VCI dilatada con colapso menor 40%.
- Cateterismo 1: Presiones: AP 28/17/21, PCP 17, VI 56/16, VD 25/14, GC 3,09 l/min, IC 1,76. Ventrículo izquierdo: Hipertrofia concéntrica medioventricular y apical. Ventrículo derecho: Hipertrofico con insuficiencia leve y función sistólica normal. Aortografía: Leve dilatación de raíz de aorta con aorta ascendente normal. Coronariografía sin lesiones. Conclusión: Miocardiopatía hipertrófica medioventricular no obstructiva. Ausencia de gradiente intraventricular y subaórtico. Coronarias sin lesiones. Insuficiencia mitral y tricuspídea leves.
- Ecografía abdominal: Hígado aumentado de tamaño, de características y estructura normales, con signos congestivos, sin otros hallazgos de interés.
- Eco-doppler hepático: No se detectan signos evidentes de hipertensión portal.
- RMN 2: Estudio realizado mediante secuencias cine SSFP, secuencias estáticas doble IR y tras la administración de gadolinio. Pericardio engrosado (4-5 mm) en pared libre de VD. Ventrículo de tamaño disminuido con FE normal. Gasto cardiaco disminuido. Segmentos basales de septo anterior y de cara anterior hipertróficos con dudoso realce. Grosor del resto de paredes normal. Conclusión: Compatible con pericarditis constrictiva. Miocardiopatía hipertrófica localizada.
- ETT 2: Flujo diastólico transmitral con E>>A. Onda E > 8 cm/s. Tiempo de deceleración menor 150 ms. Variaciones respirofásicas mayores 25%. Doppler tisular anillo mitral con velocidad similar a anillo lateral. Cociente E/E' < 10. Rebote septal. VCI muy dilatada (33 mm) sin apenas colapso. Flujo reverso diastólico que se incrementa en espiración. Conclusión: Compatible con pericarditis constrictiva. (Figura 1, 2 y 3).
- Cateterismo cardiaco 2: Presiones: AD 21, PCP 24, AP: 29/17/23, VI 88/6/23, VD 34/16/23. Tras sobrecarga de líquido con 250 cc de suero fisiológico tendencia a mayor igualación de presiones telediastólicas de todas las cámaras cardiacas, lo cual es concordante con pericarditis constrictiva.

Evolución clínica

Durante su ingreso el paciente evoluciona favorablemente con tratamiento depletivo. Se realiza un primer ecocardiograma, con compatible con miocardiopatía hipertrófica obstructiva, sin otros hallazgos. Recibe el alta hospitalaria, con control ambulatorio en consulta externa de Cardiología.

Al mes del alta el paciente continúa con importantes signos de fallo derecho, por lo que requiere nuevo ingreso para estabilización.

Se solicita un ETT que no en el que se registran los hallazgos mencionados. No obstante, dado el antecedente de taponamiento cardiaco, a pesar de no haber sospecha de PC en

el ecocardiograma, se decide solicitar un primer cateterismo cardiaco. Este no revela signos de PC.

Así, con los hallazgos de las pruebas realizadas y con el diagnóstico de anasarca de etiología no filiada, se decide excluir afectación de venas suprahepáticas, a pesar de la presencia de ingurgitación yugular. Se realizan ecografía abdominal y doppler hepático, que descartan hipertensión portal.

Manteniendo la sospecha de pericarditis constrictiva, se solicita RMN cardiaca, que muestra hallazgos compatibles con dicha etiología. Se repiten ETT y cateterismo cardiaco, esta vez con sobrecarga hídrica, siendo las pruebas concordantes.

Un mes después de recibir el alta hospitalaria y el paciente se encuentra de nuevo en situación de anasarca por lo que se indica cirugía preferente.

Se realiza pericardiectomía por estereotomía media. Como hallazgos intraoperatorios, se detecta pericardio muy engrosado, no calcificado en toda su extensión.

Tras la cirugía presenta evolución favorable en el postoperatorio inmediato, y recibe el alta hospitalaria.

Diagnóstico

Pericarditis constrictiva.

Discusión

La pericarditis constrictiva se debe a la compresión del corazón por un pericardio engrosado y rígido que dificulta el llenado diastólico ventricular¹. En el mundo desarrollado las principales etiologías son la idiopática, postquirúrgica o lesión por radiación, y, aunque la constricción puede aparecer pocos meses después de una lesión inicial, habitualmente tarda años en desarrollarse². Debe sospecharse ante todo enfermo que se presenta con un cuadro de insuficiencia cardiaca derecha y sin signos de insuficiencia cardiaca izquierda (o poco marcados). Así pues, la ingurgitación yugular manifiesta es el signo clave. Otros signos son la hepatomegalia, la ascitis, los edemas y el derrame pleural. La exploración más cuidadosa puede poner de manifiesto un colapso 'Y' profundo y estrecho en el pulso venoso yugular, una expansión diastólica precordial y un ruido protodiastólico (ruido pericárdico, *pericardial knock*)¹.

En cuanto a las pruebas complementarias, no existen alteraciones electrocardiográficas específicas. Pueden encontrarse alteraciones inespecíficas de la onda T, reducción en el voltaje, alteración auricular izquierda o fibrilación auricular.

En la radiografía de tórax la silueta cardiaca puede estar agrandada por la existencia de derrame concomitante. En una minoría de pacientes se detecta calcificación pericárdica, que por sí misma no es diagnóstica de fisiología constrictiva.

En el ecocardiograma, se pueden observar cambios recíprocos respiratorios en el llenado de VI y VD (la llamada interdependencia ventricular); se debe a que los llenados diastólicos de ventrículo izquierdo (VI) y ventrículo derecho (VD) dependen mutuamente porque el volumen cardiaco total permanece relativamente fijo dentro del pericardio no distensible. Con la espiración, el llenado del VI aumenta, provocando que el septo interventricular se desplace hacia la derecha y que se limite el llenado del VD. Así la onda E de llenado mitral aumenta poco después del inicio de la espiración (Figura 3) y, recíprocamente, se produce un marcado reverso del flujo diastólico en el flujo de la vena suprahepática (Figura 4). En inspiración sucede el fenómeno inverso.

Como reflejo las presiones de llenado altas se produce un flujo transmitral con patrón restrictivo: Relación E/A mayor 1,5 y tiempo de deceleración menor 160 ms (Figura 3).

Para establecer un diagnóstico de forma óptima de pericarditis constrictiva (PC), deben demostrarse tanto variación del 25% o mayor en la velocidad de la onda E del flujo transmitral como incremento del flujo diastólico reverso en las venas suprahepáticas³.

Otra herramienta ecocardiográfica muy útil para el diagnóstico para el diagnóstico de PC y para su diferenciación de la miocardiopatía restrictiva (MR) es el doppler tisular. En pacientes con insuficiencia cardiaca y una presión venosa yugular elevada, una velocidad de la onda E' mayor de 8 cm/s es equivalente de PC mientras no se demuestre lo contrario (Figura 5). La relajación del miocardio está relativamente bien preservada en la constricción pericárdica. El movimiento longitudinal, es decir la velocidad la parte septal del anillo mitral, aumenta más a medida que la constricción empeora produciendo mayores presiones intracavitarias. Por ello en la PC se encuentra una relación E/e' baja a pesar de presiones de llenado altas, al contrario que en la MR en la que existe un relación E/e' alta. Este fenómeno se llama *annulus paradójico*³.

Otros hallazgos ecocardiográficos habitualmente presentes son el desplazamiento brusco del tabique durante protodiástole ('rebote' septal) (Vídeo 1), el engrosamiento pericárdico y signos de congestión venosa sistémica como las dilataciones de vena cava inferior y suprahepáticas.

El cateterismo cardiaco proporciona documentación de la hemodinámica de la fisiología constrictiva, y ayuda a discriminar entre pericarditis contractiva y miocardiopatía restrictiva. En casos de hipovolemia, como el que presentamos, la sobrecarga de volumen con suero fisiológico durante 6 u 8 minutos puede desenmascarar los hallazgos hemodinámicos típicos.

La cardio RMN es el método de elección para medir el grosor del pericardio, que generalmente es mayor en el lado derecho del corazón. El pericardio engrosado aparece como una estructura lineal de baja intensidad de señal tanto en secuencias de sangre negra potenciadas T1 (Figura 1) como en secuencias de cine SSFP (Figura 2). En el contexto clínico adecuado el hallazgo de un grosor pericárdico mayor o igual a 4 mm es altamente sugerente de PC⁴. Si bien el grosor pericárdico no debería utilizarse como único criterio para el diagnóstico de pericarditis constrictiva, pues se ha descrito que puede existir PC en ausencia de aumento del grosor pericárdico⁵. Por otra parte, un pericardio engrosado tampoco asegura la presencia de PC.

En este contexto son muy útiles las secuencias de 'marcaje' (*tagging*) miocárdico que analizan la deformación regional tanto de miocardio como de pericardio. En caso de PC, al existir adherencia entre pericardio visceral y parietal, se observaría ausencia de deslizamiento entre ambas capas, presente cuando el pericardio está sano.

Actualmente, como ilustra el caso que presentamos, a pesar de la gran cantidad de técnicas de las que disponemos, el diagnóstico de PC continúa siendo difícil. Sin embargo, la diferenciación es fundamental puesto que la PC tiene tratamiento curativo, que es la cirugía.

La pericardiectomía quirúrgica es el tratamiento definitivo, que no debe retrasarse una vez realizado el diagnóstico, ya que la mayor mortalidad ocurre en pacientes con síntomas en clase III o IV. Otros predictores de peores resultados postquirúrgicos son la enfermedad inducida por radiación, insuficiencia renal, presión sistólica relativamente alta en arteria pulmonar, reducción de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo, insuficiencia tricuspídea moderada o grave, sodio sérico bajo o edad avanzada⁶.

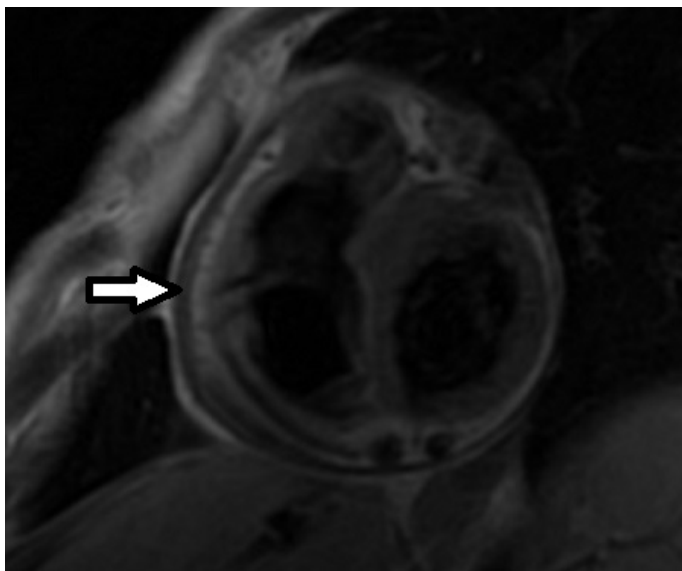


Figura 1

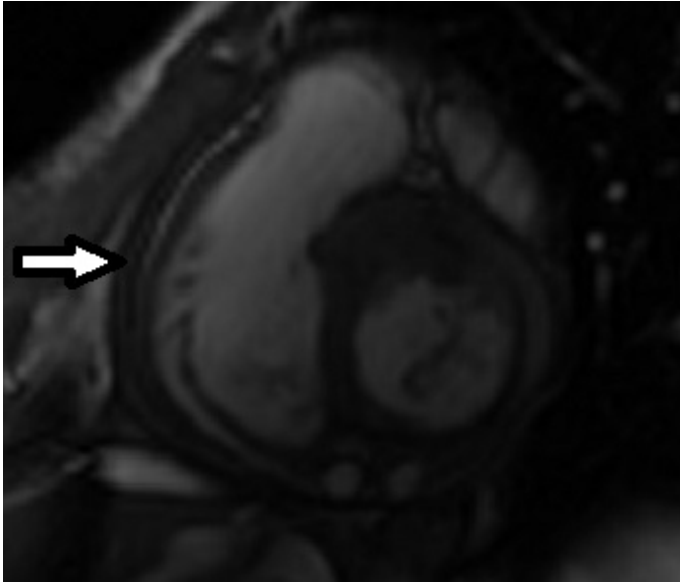


Figura 2

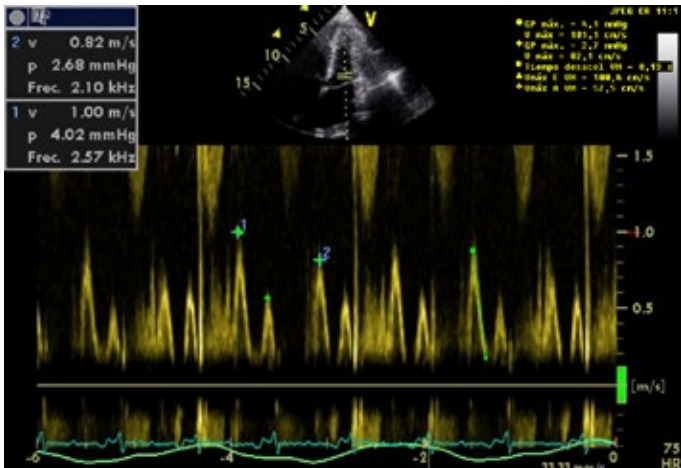


Figura 3

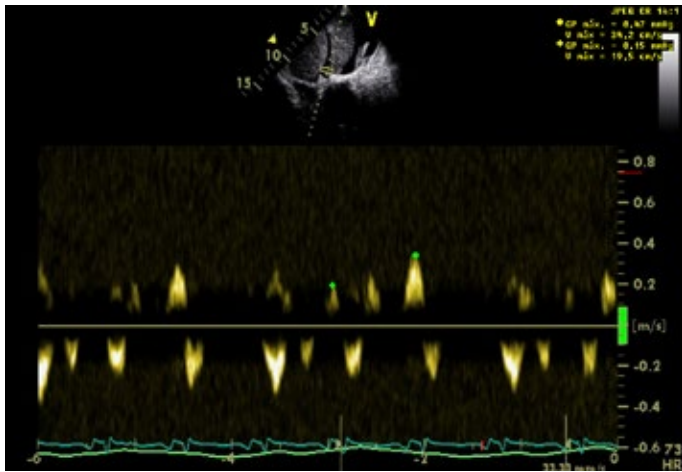


Figura 4

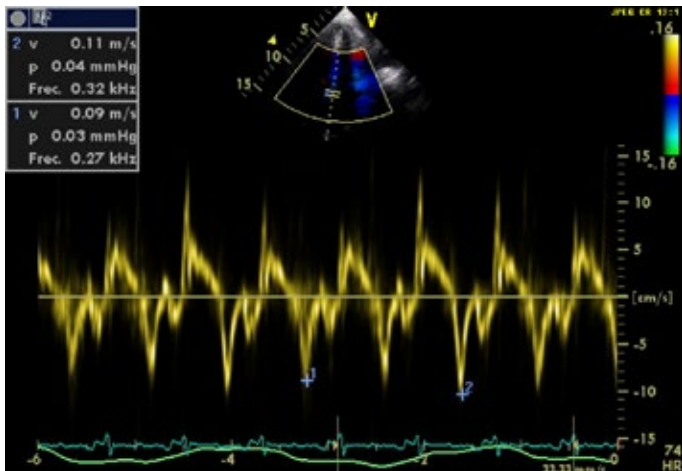


Figura 5



Bibliografía

1. Sagristà-Sauleda, J. Síndromes de constricción cardiaca. Rev Esp Cardiol. 2008; 61(Supl 2):33-40.
 2. Littel WC, Freeman GL; Pericardial disease. Circulation 2006. 113:1622.
 3. Ha JW, Ommem SR, Tajik AJ, et al. Differentiaton of constrictive pericarditis from restrictive cardiomyophaty using mitral annular velocity by tissue Doppler echocardiography. AM J Cardiol 2004. 94:316.
 4. Masui T, Finck S, Higgins CB. Constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy: evaluation with MR Imaging. Radiology.1992 Feb; 182 (2): 369-73.
 5. Talreja DR, Edwards WD, Danielson GK, el al. Constrictive pericarditis in 26 patients with histologically normal pericardial thickness. Circulation 2003, 108: 1852.
 6. Bertog SC, Thambidorai SK, Parakh K, et al. Constrictive pericarditis: Etiology and cause-specific survival alter pericardiectomy. J Am Coll Cardiol 2004, 43: 1445.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En la evaluación ecocardiográfica de esta entidad, no es típico:

- a. Desplazamiento respiratorio del septo interventricular hacia el ventrículo derecho en inspiración, y hacia el ventrículo izquierdo en espiración (interdependencia ventricular).
- b. *Notch* septal.
- c. Aumento de la onda E mitral con tiempo de desaceleración menor de 160 ms.
- d. En venas suprahepáticas, aumento de flujo retrógrado durante la espiración.

Pregunta 2: En cuanto a la presencia de calcificación pericárdica, señale la correcta:

- a. La cardio RMN es más sensible que la TC en la detección de calcificación pericárdica.
- b. La presencia de calcificación pericárdica, en ausencia de otros datos compatibles, es diagnóstica de constricción pericárdica.
- c. Se objetiva calcificación pericárdica en menos de un tercio de los casos.
- d. Si se detecta calcificación pericárdica, la etiología más frecuente es la postquirúrgica.

Pregunta 3: El diagnóstico diferencial de esta entidad, en función de los hallazgos clínicos, debe realizarse con todas excepto:

- a. Miocardiopatía restrictiva
- b. Estenosis tricuspídea
- c. Cirrosis hepática
- d. Estenosis mitral

Pregunta 4: El tratamiento definitivo de la pericarditis constrictiva es la pericardiectomía quirúrgica. Señale la falsa:

- a. Las vías de acceso son tanto estereotomía media como toracotomía a través del quinto espacio intercostal izquierdo.
- b. Algunos pacientes pueden ser candidatos a una pericariectomía toracoscópica video asistida.
- c. Tan solo se extirpará el pericardio parietal, nunca el visceral.
- d. Habitualmente la insuficiencia tricuspídea no mejora tras la cirugía y puede provocar deterioro hemodinámico postoperatorio.

Pregunta 5: De entre los antecedentes del paciente, el factor relacionado con el desarrollo de constricción es:

- a. Miocardiopatía hipertrófica
- b. Taponamiento pericárdico
- c. Fibrilación auricular
- d. Ninguno

Respuestas al cuestionario: 1: a, 2: c, 3: d, 4: c, 5: b

El corazón tiene tabiques y mucho más

Joaquín Alberto Cano Nieto, Diego Menéndez Ramírez, Maira Ángeles Roldán Jiménez y
María Begoña Reina Monsó
Hospital General Carlos Haya (Málaga)

Mujer de 71 años que acude a Urgencias con sensación de palpitación precordial continua acompañada de disnea en reposo.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Mujer de 71 años con disnea lentamente progresiva de 2 años de evolución llegando a clase funcional II/IV. Hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2. Niega hábitos tóxicos. Múltiples consultas al Servicio de Urgencias por cuadros de infección respiratoria no condensante e hiperreactividad bronquial desde hace aproximadamente 10 años. Ortopnea habitual por lo que usa dos almohadas. Tratamiento habitual: Metformina, enalapril, hidroclorotiazida, broncodilatadores inhalados de manera irregular.

Presenta empeoramiento clínico progresivo en los últimos 2 meses, refiere sensación ocasional de palpitación torácica, disnea de mínimos esfuerzos, empeoramiento de su ortopnea requiriendo mayor inclinación para dormir, edematización de miembros inferiores, astenia y adinamia. Niega síntomas infecciosos, nunca ha presentado episodios de dolor torácico. En los últimos 3 días presenta sensación de palpitación precordial continua acompañada de disnea en reposo que la motivó a acudir al Servicio de Urgencias.

Exploración de ingreso: Consciente, orientada, reactiva, perceptiva. Frecuencia cardiaca 120 lpm, frecuencia respiratoria 30 rpm, TA 117/70 mmHg. Ingurgitación yugular a 45 grados. Tonos cardiacos taquicárdicos y arrítmicos, desdoblamiento fijo de segundo tono. Chasquido de apertura. Murmullo vesicular difusamente disminuido con sibilantes espiratorios y estertores crepitantes hasta campos medios. Edemas de miembros inferiores hasta tercio medio de ambas piernas.

Pruebas complementarias

- Hemograma: Hb 13 g/dL, HTC 39%, leucocitos 8.760 /mm³, plaquetas 201.000/mm³.
- Bioquímica: Glucosa 108 mg/dL, creatinina 0,79 mg/dL, sodio 138 mEq/L, potasio 4 mEq/L, cloro 101 mEq/L.
- Electrocardiograma: Fibrilación auricular con RVR a 120 lpm, eje normal, sin alteraciones de la repolarización.
- Rx de tórax: Índice cardio-torácico aumentado con dilatación de AD y arterias pulmonares, botón aórtico pequeño. Aumento de presión capilar pulmonar. Parénquima pulmonar sin hallazgos patológicos significativos.
- Ecocardiograma transtorácico/ecocardiograma transesofágico: Cavidades derechas dilatadas, AI 46 mm. Válvula Mitral reumática engrosada con anillo calcificado y

apertura reducida. Planimetría mitral de 1,15. Válvula aórtica con apertura normal. Ventrículo izquierdo de geometría y volumen normal con contracción homogénea y contractibilidad conservada. Aneurisma de la fosa oval con CIA ostium secundum de 12 mm. Cavas y suprahepática normales.

- Doppler: Llenado mitral estenótico en FA con área de Hattle de 1,2 cm². IT leve. PSP 50 mmHg. Flujo a nivel de la fosa oval I > D de cuantía moderado.
- Score de Wilkins: 11 puntos.

Evolución clínica

Se hospitaliza en planta de Cardiología donde evoluciona satisfactoriamente respondiendo favorablemente al manejo deplectivo. Revirtió espontáneamente a ritmo sinusal presentando marcada mejoría sintomática principalmente disminuyendo su disnea.

Se realizó cateterismo cardiaco que evidenció aterosclerosis coronaria difusa sin lesiones coronarias significativas. Válvula mitral calcificada con estenosis moderada-severa. Área de Gorlin de 1 cm² con gradiente medio de 8 mmHg sin gradiente telediastólico debido a CIA restrictiva. Presión media de AD de 14 mmHg a cuyo través se produce cortocircuito I-D de 2.55. HTP moderada mixta pasiva hiperdinámica. IC reducido. FEVI conservada.

Test ocluser: Se observó un incremento significativo en la presión media de la AI con aumento de los gradientes transmitrales e incremento de la presión de enclavamiento, demostrando la presencia de estenosis mitral grave.

Se presentó caso en SMQ decidiéndose realizar recambio valvular mitral y cierre de CIA.

Diagnóstico

- Estenosis aórtica severa reumática
- Comunicación interauricular tipo ostium secundum
- Síndrome de Lutembacher

Discusión

La CIA en el anciano representa aproximadamente el 10% de las cardiopatías congénitas del adulto, siendo solamente superada en prevalencia por la aorta bicúspide.

Los defectos del septo interauricular tipo secundario o secundum representan entre el 70-75% de las CIAs. Pueden resultar del escaso crecimiento del septo secundario o la excesiva absorción del septo primario durante el desarrollo embriológico, son más comunes en el sexo femenino y generalmente suelen tratarse de defectos asilados.

Suele cursar asintomática hasta la edad adulta, son frecuentes los antecedentes de infecciones torácicas recurrentes y las sibilancias crónicas. Los pacientes sintomáticos suelen experimentar una limitación funcional progresiva y presentar dentro de sus

potenciales complicaciones la embolización paradójica, arritmias auriculares, hipertensión pulmonar, absceso cerebral e Insuficiencia cardiaca derecha. Se estima que la mayoría de paciente con flujo > de 2:1 desarrollaran síntomas y requerirán corrección. El grado de cortocircuito auricular depende del tamaño del defecto y de los fenómenos que modifiquen la distensibilidad del VI o la presión de la auricular izquierda. Deben sospecharse defectos del tabique interauricular en todo paciente con signos de sobrecarga VD sin explicación aparente.

Las principales indicaciones de cierre del defecto son la sobrecarga de cavidades derechas y la presencia de síntomas (exceptuando arritmias auriculares). No existen datos sistemáticos que identifiquen a un valor umbral de Qp/Qs como indicador aislado para la reparación de la CIA.

La estenosis mitral es más frecuente en el sexo femenino (2/3 de los casos). La gran mayoría de las veces su causa es reumática, se genera fusión en los bordes de las cúspides, engrosamiento y acortamiento de las cuerdas tendinosas y obliteración fibrosa de los velos. Provoca una obstrucción en el flujo de sangre desde la aurícula izquierda al ventrículo izquierdo que genera como resultado: 1. Aumento de presión y volúmenes en aurícula izquierda (que predispone a la aparición de arritmias auriculares), formación de trombos y crecimiento auricular con compresión de estructuras vecinas (signo de Ortner). 2. Congestión pulmonar e hipertensión pulmonar. 3. Compromiso ventricular derecho con signos de fracaso del mismo. El principal síntomas de la EM es la disnea de esfuerzo y se puede acompañar de tos y sibilancias. Se tolera especialmente mal las situaciones que disminuyan la diástole (taquicardia) y la pérdida del latido auricular que puede llevar a episodios de edema agudo de pulmón.

La presencia concomitante de estenosis mitral adquirida y CIA (síndrome de Lutembacher) modifican la expresión clínica y hemodinámica de ambas enfermedades. Las manifestaciones clínicas dependen del tamaño de la CIA, la gravedad de la estenosis mitral y de la distensibilidad del ventrículo derecho. Los síntomas clásicos de la estenosis mitral son atenuados debido a que la CIA actúa disminuyendo la presión en la aurícula izquierda, venas pulmonares y capilares pulmonares. En casos de CIA con hipertensión pulmonar grave, se ha descrito la técnica de oclusión transitoria con balón para observar la respuesta de la presión pulmonar. En pacientes en los que la presión media de arteria pulmonar disminuye un 20% o mas indicaría que el defecto interauricular podría cerrarse; caso contrario, es una contraindicación para cierre.

[Acceda al vídeo](#)



1. Olivares-Reyes A, AL-Kamme A. Lutembacher's Syndrome with small atrial septal defect diagnosed by transthoracic and transesophageal echocardiography that underwent mitral valve replacement. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 1105.
 2. Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, eds. *Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 9th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011.
 3. Bermúdez-Cañete R, Abelleira C, Sánchez I. Cardiopatías congénitas del adulto: procedimientos terapéuticos percutáneos. *Rev Esp Cardiol (Supl)* 2009; 9: 75E-97E.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Respecto a los defectos del septo auricular, ¿cuál enunciado es verdadero?

- a. La CIA es la cardiopatía congénita del adulto más frecuente.
- b. Los defectos de septo interauricular tipo ostium primum son más frecuentes que los ostium secundum.
- c. Las CIA tipo ostium secundum generalmente está asociada a otros defectos cardíacos como anomalías en las válvulas aurículo-ventriculares.
- d. La CIA tipo ostium secundum puede resultar del escaso crecimiento del septo secundario o la excesiva absorción del septo primario durante el desarrollo embriológico.

Pregunta 2: Señale el enunciado falso respecto a la estenosis mitral.

- a. Su prevalencia es más alta en el sexo femenino.
- b. La causa principal de la estenosis mitral es la fiebre reumática.
- c. Se asocia frecuentemente a arritmias de tipo ventricular.
- d. Puede manifestarse con síntomas mecánicos secundarios al crecimiento auricular izquierdo como por ejemplo la disfonía.

Pregunta 3: Señale el enunciado falso respecto a la fisiopatología del caso clínico presentado.

- a. En nuestro caso la CIA actúa como agravante de la estenosis aórtica aumentando la presión en la aurícula izquierda, venas pulmonares y capilares pulmonares.
- b. La presencia concomitante de estenosis mitral adquirida y CIA se denomina síndrome de Lutembacher.
- c. Las manifestaciones clínicas dependen principalmente del tamaño de la CIA, la gravedad de la estenosis mitral y de la distensibilidad del ventrículo derecho.
- d. Durante la evolución de la EM severa, al aparece hipertensión pulmonar comienzan los síntomas de insuficiencia ventricular derecha, con lo que disminuye inicialmente la disnea.

Pregunta 4: Respecto a las indicaciones de intervención en el defecto septal auricular (DSA), ¿cuál de las siguientes es falsa?

- a. Los pacientes con *shunt* relevante (signos de sobrecarga de volumen del VD) y RVP < 5 UW deberían ser sometidos a cierre con independencia de los síntomas.
- b. El cierre con dispositivo es el método de elección para los defectos tipo ostium primum siempre que sea posible.
- c. El cierre del DSA debe evitarse en pacientes con fisiología de Eisenmenger.
- d. Todos los DSA, con independencia del tamaño, en pacientes con sospecha de embolia paradójica (exclusión de otras causas) deberían ser considerados para la intervención.

Pregunta 5: ¿Cuál de las siguientes es una contraindicación para comisurotomía mitral percutánea?

- a. Insuficiencia mitral leve
- b. Fusión comisural
- c. Calcificación severa de ambas comisuras
- d. Área valvular mitral de 1,2 cm²

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: c, 3: a, 4: b, 5: c

Infarto agudo de miocardio y tromboembolismo pulmonar agudo en paciente sedentario... más que casualidad

Natalia Pinilla, Álvaro L. Moreno, Manuel Marina, Ana M. Romera, María T. López, Constanza Hornero, Ignacio Sánchez, Fernando Lozano, Jesús Piqueras, Andrea Moreno, Marian Montero, María A. Pérez y Verónica Hernández
Hospital General de Ciudad Real

Paciente varón de 47 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia, obesidad y sedentarismo. Consulta por un cuadro de tres días de evolución de dolor intermitente en ambos miembros superiores asociado a sudoración y disnea.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Paciente varón de 47 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia, obesidad y sedentarismo. Además, trastorno distímico y coeficiente intelectual límite con movilidad reducida.

Consulta por un cuadro de tres días de evolución de dolor intermitente en ambos miembros superiores asociado a sudoración y disnea. Paciente mal informante.

Examen físico: Paciente alerta, consciente, orientado, ligeramente taquipneico pero toleraba el decúbito. TA: 96/64 FC: 88 lpm FR: 22. Afebril SaO₂: 96% con gafas nasales. Cabeza y cuello: Ligera ingurgitación yugular a 45°. Auscultación cardiaca rítmica y regular. Campos pulmonares con ligera hipoventilación generalizada, sin ruidos sobrealagados. Abdomen globuloso, blando, depresible, no doloroso. Extremidades con pulsos presentes y simétricos, edema grado II/IV bilateral con predominio en miembro inferior derecho, signo de Hoffman negativo.

Pruebas complementarias

- Analítica: Leucocitos 10.900 con adecuado recuento diferencial, Hb 14, hematocrito 42%, plaquetas 330.000, Act. PT 92,2%, fibrinógeno 344, glucosa 134 mg/dl, urea 17, creatinina 1, proteínas totales: 6,7, GOT 65, GPT 26, LDH 316. Iones dentro de límites normales. Pico enzimático hasta CPK 295, CK MB 41,3 y TnI 7,31.
- Electrocardiograma: Ritmo sinusal a 105 lpm, onda T aplanada en V1 y V2, ST rectificado con T negativa simétrica de V3 a V5.
- Rx de tórax: Índice cardiotorácico en el límite alto de la normalidad. Infiltrado intersticial en ambos campos inferiores.

Evolución clínica

Se ingresa el paciente en unidad de cuidado intensivo y se realiza coronariografía urgente donde se observa obstrucción parcial de arteria descendente anterior distal por componente trombótico (Vídeo 1) y en ventriculografía hipocinesia apical con función sistólica conservada (Vídeo 2). Se aspira material trombótico obteniendo buen resultado angiográfico sin que exista placa de aterosclerosis subyacente (Vídeo 3).

A pesar de buena evolución eléctrica y enzimática, el paciente presenta disnea con hipoxemia junto con signos de inestabilidad hemodinámica precisando drogas vasoactivas. En ecocardiograma transtorácico se evidencia ventrículo derecho dilatado, con signos de sobrecarga de presión e hipertensión pulmonar severa. Se solicita angio TAC urgente que revela signos de TEP agudo lobo-segmentario bilateral masivo con afectación de múltiples segmentos vasculares a diferentes niveles (Figura 1). Frente a inestabilidad del paciente se decide realizar fibrinólisis con rTPA obteniendo adecuada respuesta clínica y hemodinámica.

Se completa estudio sin hallazgos patológicos en analítica general ni en estudio de hipercoagulabilidad. El eco-doppler venoso informa de signos de trombosis subaguda parcialmente recanalizada del sistema venoso de miembro inferior derecho a nivel poplíteo y del tronco común tibioperoneo.

Ante los hallazgos de tromboembolismo arterial y venoso se solicita ecocardiograma transesofágico que objetiva septo interauricular fino con foramen oval permeable (Figura 2). El paciente evoluciona favorablemente y se le da de alta con triple terapia; aspirina + clopidogrel y sintrom.

Diagnóstico

- Embolismo paradójico en paciente con foramen oval permeable
- Síndrome coronario agudo sin elevación del ST tipo IAM no Q apical
- Tromboembolismo pulmonar agudo bilateral masivo
- Trombosis venosa profunda del miembro inferior derecho

Discusión

El embolismo paradójico es una entidad rara, y para que esta se desencadene, la presión en la aurícula derecha tiene que aumentar hasta superar la presión de la aurícula izquierda en presencia de una solución de continuidad en el septo.

Debe sospecharse en caso de un tromboembolismo en territorio arterial en ausencia de una fuente embolígena en el corazón izquierdo. En nuestro paciente postulamos que el estasis venoso secundario al sedentarismo podría haber sido el desencadenante del IAM por embolización paradójica a través de un FOP. La implicación de este mecanismo en eventos cardíacos agudos es desconocida siendo en muchos casos infradiagnosticado, sobre todo, si tenemos en cuenta que el FOP esta presente en un 30% de la población

general. En nuestro caso la fortuitad de presentar un TEP en días posteriores permitió llegar al diagnóstico.

En caso de tromboembolismo pulmonar masivo y sospecha de embolia paradójica, el tratamiento también es objeto de discusión. La mayoría de los autores recomienda el tratamiento quirúrgico en los casos susceptibles (trombectomía) y cierre del foramen oval permeable porque el riesgo de embolización sistémica durante la trombolisis o anticoagulación es alto. Sin embargo, en casos de inestabilidad hemodinámica, el tratamiento fibrinolítico seguido de anticoagulación con sintrom es una opción razonable cuando el tratamiento quirúrgico no está accesible de forma inmediata.

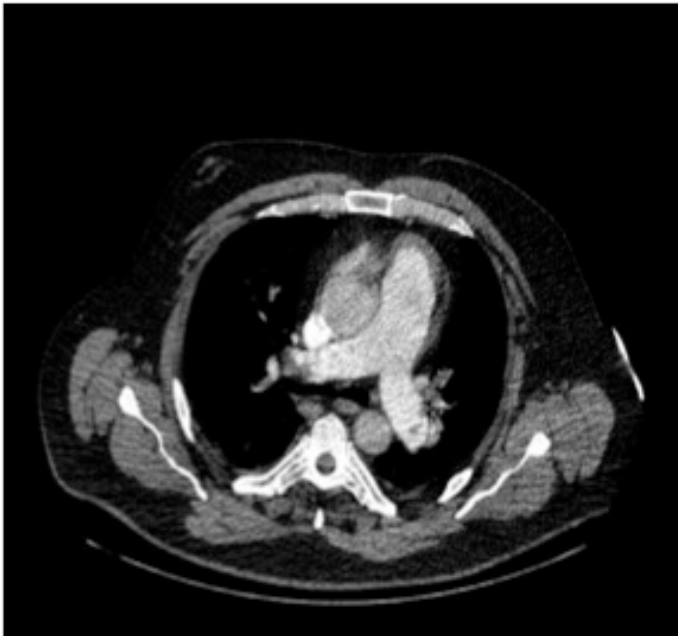


Figura 1: TEP



Figura 2: FOP

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Myers PO, Bounameaux H, Panos A, Lerch R, Kalangos A. Impending paradoxical embolism : Systematic review of prognostic factors and treatment. *Chest* 2010;137:164-170.
2. Avinas Murthy, Michael Shea, Pavan K. Karnati, Mohammad El-Haijar. A rare case of paradoxical embolism causing myocardial infarction: Successfully aborted by aspiration alone. *Journal of Cardiology* 2009; 54: 503-506.
3. Sanjay Sastry, Graham Riding, Julie Morris, David Taberner, Nicola Cherry, Anthony Heagerty, Charles McCollum. Young adult myocardial infarction and ischemic stroke; the role of paradoxical embolism. *Journal of the American College of Cardiology* 2006, Vol. 48, No. 4.

4. Alfonso Jurado-Román. Foramen oval permeable: ¿está justificado el cierre percutáneo?. *Cardiocoore* 2013;48(1):25-30.
 5. Catherine N. Dao, Jonathan M. Tobis. PFO and paradoxical embolism producing events other than stroke. *Catheterization and Cardiovascular Interventions* 2011;77:903-909.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál es el tratamiento recomendado en el caso de un tromboembolismo pulmonar asociado a embolismo paradójico en un paciente estable?

- a. Tromboembolectomía quirúrgica y cierre percutáneo del foramen oval.
- b. Trombolisis y cierre percutáneo del foramen oval.
- c. Heparina de bajo peso molecular en la fase aguda y posteriormente anticoagulación oral con sintrom.
- d. Ninguna de las anteriores.

Pregunta 2: ¿Cuál es la prevalencia del foramen oval permeable en la población general?

- a. 5%
- b. 15%
- c. 25%
- d. 35%

Pregunta 3: ¿Cuál de los siguientes no equivale a un criterio diagnóstico del embolismo paradójico?

- a. Presencia de trombosis venosa profunda o embolismo pulmonar.
- b. Evidencia clínica y/o angiográfica de embolismo sistémico.
- c. Presencia de un gradiente de presión que favorezca el *shunt* de izquierda a derecha.
- d. Comunicación anormal entre la circulación venosa y arterial.

Pregunta 4: ¿Qué porcentaje de los embolismos paradójicos se presentan como embolismos al árbol coronario?

- a. 5-10%
- b. 15-25%
- c. 25-30%
- d. 35-40%

Pregunta 5: Uno de los siguientes representa un factor asociado a embolismo paradójico en pacientes con foramen oval permeable:

- a. Cirugía de Fontan
- b. Red de Chiari
- c. Anastomosis cavopulmonar
- d. Derivación de Glenn bidireccional

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: c, 3: c, 4: a, 5: b

Vómitos tras consumo de cocaína

Rosa María Agra Bermejo, Gonzalo Barge Caballero, Eva González Babarro, Sofía Vázquez Fernández y Juan Manuel Lamas Touza
Complejo Hospitalario de Pontevedra

Varón de 26 años, que acude de madrugada a su punto de atención de continuada por un cuadro de vómitos y agitación, acompañado de dolor en parrilla costal izquierda con tos desde mitad de la noche.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Varón, 26 años. Alergia a penicilina. Historia previa de intoxicación por drogas. Tratamiento habitual: No.

Enfermedad actual: Se trata de un varón de 26 años, que acude de madrugada a su punto de atención de continuada por un cuadro de vómitos y agitación, acompañado de dolor en parrilla costal izquierda con tos desde mitad de la noche (4-5 am). Dada la situación del paciente se decide traslado a su hospital comarcal de referencia. Niega consumo de tóxicos y cocaína.

Exploración física: PA 92/62 mmHg FC 71 lpm. Consciente, agitado, ansiedad, palidez, sudoración. Signos de mala perfusión periférica. En la auscultación cardiaca no se auscultan soplos ni se evidencian datos de insuficiencia cardiaca.

Pruebas complementarias

- Analítica: Hemograma: Leucocitos: 27.900/ml (N 89%; L 5,6%), Hb 17,3 g/dl, Hcto 48,9%, plaquetas 400.000 /ml. Bioquímica básica: Glucosa 187 mg/dl; urea 30 mg/dl; creatinina 1,2 mg/dl; Na 143 meq/l, K 3,7 meq/l. Marcadores de daño miocárdico: Tpl 0,03. Coagulación: TP 99; TTPA 23,3.
- Tóxicos en orina: Cocaína, benzodiazepinas y productos cannabinoides.
- Rx de tórax: Sin patología pleuropulmonar aguda.
- Electrocardiograma inicial: Ritmo sinusal 60 lpm. Supradesnivel del segmento ST > 2 mm en cara anterolateral (Figura 1).
- Electrocardiograma 2: Ritmo sinusal 80 lpm. Supradesnivel de ST >3 mm en cara anterolateral y >2 mm en cara inferior

Evolución clínica

Ante los hallazgos clínicos (dolor torácico, signos de mala perfusión periférica; estado preshock) y electrocardiográficos (IAM con elevación del segmento ST) y dado que el paciente se encontraba en un hospital comarcal con imposibilidad de acceso precoz a un

centro con angioplastia primaria se decide realizar trombolisis con 8000 UI de metalyse. Sin embargo a los treinta minutos no existen criterios ni clínicos ni electrocardiográficos de reperfusión (Figura 3), por lo que se decide traslado a centro de referencia para realizar ACTP primaria.

Al iniciarse el traslado el paciente presenta buena saturación y datos de hipoperfusión capilar con un tiempo de relleno capilar > 2 segundos. Durante el mismo presenta episodios de taquicardia supraventricular y taquicardia ventricular lenta. A los veinte minutos presenta actividad eléctrica sin pulso (AESP) y se inician maniobras de RCP avanzada. A los 30 minutos se objetiva asistolia y se continúa con maniobras de RCP avanzada. Llega a la sala de Hemodinámica de nuestro centro en asistolia, se realiza ecocardiograma urgente que no evidencia ruptura cardiaca y tras 50 minutos de RCP avanzada sin éxito el paciente es *exitus*.

Diagnóstico

- Infarto agudo de miocardio con elevación del segmento ST por consumo de cocaína.
- *Exitus*.

Discusión

La cocaína (clorhidrato de cocaína) es el producto del proceso de refinación de la hoja de coca. Su aspecto es de un polvo blanco, fino y cristalino, parecido a la sal fina.

La forma más frecuente de administración es por inhalación, aunque también puede administrarse inyectándola.

Desde el punto de vista epidemiológico en el estudio COCHPA el 6% de los pacientes con dolor torácico en el Servicio de Urgencias presentaban consumo de cocaína¹. Si bien en otros estudios su incidencia es variable entre el 0,7-6%.

Hoy en día se sabe que el perfil más habitual de consumidores son varones jóvenes (18-45 años), de raza blanca y fumadores.

Su importancia radica en que posee múltiples efectos cardiovasculares y hematológicos que contribuyen al desarrollo de isquemia e infarto de miocardio².

La cocaína bloquea la recaptación de la noradrenalina y dopamina en las terminales presinápticas lo que favorece el aumento de catecolaminas a nivel postsináptico teniendo por tanto un potente efecto simpaticomimético incrementando la frecuencia cardiaca, presión arterial, índice cardiaco y dp/dt , lo que conlleva a un incremento del estrés parietal y demanda miocárdica de oxígeno. Estos efectos se potencian si se consume alcohol o tabaco².

Si bien el mecanismo por el que la cocaína produce isquemia miocárdica e infarto se ha descrito como multifactorial: 1) el incremento en la demanda de oxígeno por aumento de frecuencia cardiaca, presión sanguínea y contractilidad; 2) incrementando la

vasoconstricción por aumento endotelina- 1 y reducción óxido nítrico; 3) favoreciendo un estado protrombótico con aumento del inhibidor de activación del plasminógeno, el recuento plaquetario, la activación plaquetaria, favoreciendo la hiperagregabilidad, y el aumento del factor von Willebrand y el fibrinógeno; 4) provoca aterosclerosis coronaria prematura; y 5) aneurismas y disecciones coronarias².

En cuanto a la presentación clínica la forma más frecuente son síntomas cardiorrespiratorios siendo el dolor torácico el síntoma principal. Además puede aparecer disnea, ansiedad, palpitaciones, sudoración, náuseas o sensación de mareo. El dolor torácico por consumo de cocaína puede asociarse también a disección aorta, por lo que este diagnóstico debe estar presente en la evaluación inicial. Además el consumo de cocaína puede llevar a hipertensión pulmonar asociándose a dolor torácico y disnea².

Finalmente, se ha descrito un síndrome conocido como 'pulmón de crack' que se produce tras la inhalación de cocaína pura caracterizado por hipoxemia, hemoptisis, fallo respiratorio e infiltrados pulmonares difusos.

Normalmente los síntomas suelen ocurrir en las primeras horas tras el consumo de cocaína, especialmente en las tres primeras horas aunque pueden aparecer durante las primeras veinticuatro horas debido a que sus metabolitos permanecen en sangre durante varias horas antes de ser eliminados².

A nivel cardiaco hasta el 38% de los pacientes presenta complicaciones tras un infarto de miocardio. El 7% puede presentar insuficiencia cardiaca y el 43% arritmias (18% taquicardia ventricular, 5% taquicardia supraventricular y 20% bradiarritmias), ocurriendo todas estas complicaciones con mayor frecuencia durante las primeras 12 horas³.

El diagnóstico se realiza mediante la historia clínica y el análisis de tóxicos en orina.

El método más utilizado es la detección urinaria del metabolito de la cocaína; benzoilecgonina, que también puede detectarse en el pelo y sangre. Normalmente se considera un resultado positivo si la concentración en orina es ≥ 300 ng/ml. Este metabolito se detecta hasta 24-48 horas del consumo de cocaína, aunque en consumidores crónicos puede detectarse hasta 22 días tras el último consumo.

Se debe realizar un electrocardiograma a todo paciente con dolor torácico y consumo de cocaína siendo anormal entre el 56-84% de los casos, sin embargo en muchas ocasiones al tratarse de pacientes jóvenes frecuentemente existe un patrón de repolarización precoz que dificulta el diagnóstico. En el estudio COCHPA la sensibilidad del electrocardiograma para revelar isquemia fue del 36%, la especificidad del 89,9% y los valores predictivos y negativos del 17,9% y 95,8%, respectivamente¹.

En cuanto a los biomarcadores, el consumo de cocaína en ocasiones produce rhabdomiolisis por lo que el marcador más sensible y específico la troponina de origen cardiaco.

Por otra parte, es de remarcar que el consumo de cocaína se asocia con frecuencia a enfermedad arterial coronaria, ya que se ha visto que cuando se realiza coronariografía

a estos pacientes, si presentan infarto de miocardio hasta el 77% tienen estenosis coronarias angiográficamente significativas².

En cuanto al manejo del infarto de miocardio en esta situación, es similar al del síndrome coronario agudo⁵ sin asociación con el consumo de cocaína pero existen algunas excepciones. Todos los pacientes deben recibir tratamiento antiagregante y anticoagulante. Las benzodiazepinas intravenosas constituyen un fármaco de primera elección ya que alivian el dolor torácico y presentan efectos hemodinámicos beneficiosos. En caso de hipertensión debe administrarse nitroglicerina iv y en casos de mala respuesta asociar calcioantagonistas como verapamilo o diltiazem si no existe disfunción ventricular. Los betabloqueantes, especialmente el propranolol están contraindicados, ya que aumentan la vasoconstricción coronaria. Por otra parte, en cuanto al manejo de las arritmias en fase aguda se ha demostrado que responden de forma favorable al tratamiento con bicarbonato sódico siendo este tratamiento preferible a fármacos antiarrítmicos como la lidocaína⁴. En cuanto a la terapia de reperfusión en los casos con infarto con elevación del segmento ST es preferible la ACTP primaria a la fibrinólisis debido al incremento de complicaciones hemorrágicas con esta última, reservándose para aquellas situaciones en las que no es posible realizar ACTP primaria².

Finalmente, el manejo a largo plazo de estos pacientes incluye el cese total del consumo de cocaína y el tratamiento con doble antiagregación, estatinas, IECAS y betabloqueantes de acuerdo con las guías de práctica clínica⁵.

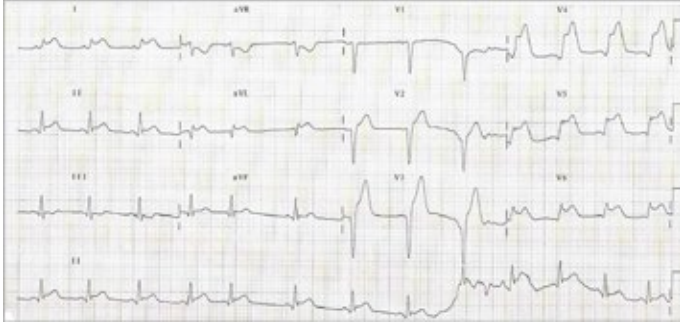


Figura 1

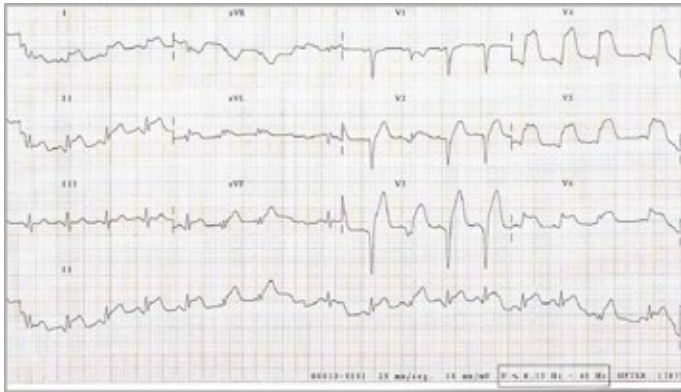


Figura 2

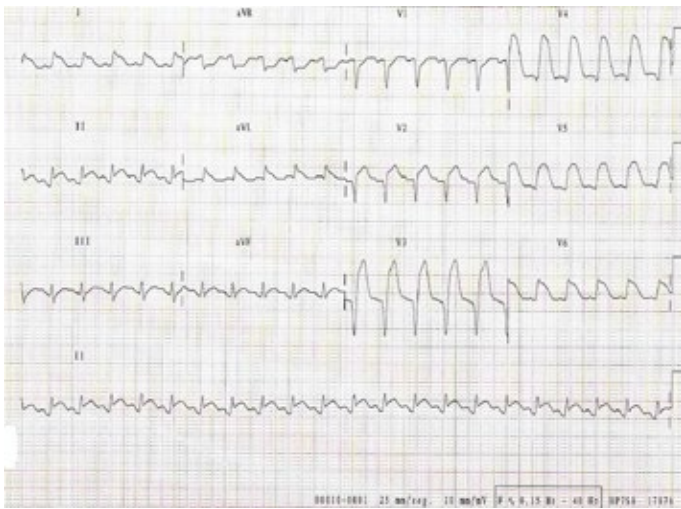


Figura 3

1. Hollander JE, Hoffman RS, Gennis P et al. Prospective multicenter evaluation of cocaine-associated chest pain. Cocaine Associated Chest Pain (COCHPA) Study Group. Acad Emerg Med. 1994; 1: 330-339.
 2. McCord J, Jneid H, Hollander JE, de Lemos JA, Cercek B, Hsue P, Gibler WB, Ohman EM, Drew B, Philippides G, Newby LK; American Heart Association Acute Cardiac Care Committee of the Council on Clinical Cardiology. Management of cocaine-associated chest pain and myocardial infarction: a scientific statement from the American Heart Association Acute Cardiac Care Committee of the Council on Clinical Cardiology. Circulation. 2008 Apr 8;117(14):1897-907.
 3. Hollander JE, Hoffman RS, Burstein JL et al. Cocaine-associated myocardial infarction. Mortality and complications. Cocaine-Associated Myocardial Infarction Study Group. Arch Intern Med. 1995; 155:1081-1086.
 4. Beckman KJ, Parker RB, Hariman RJ et al. Hemodynamic and electrophysiological actions of cocaine: effects of sodium bicarbonate as an antidote in dogs. Circulation. 1991; 83: 1799-1807.
 5. Antman EM, Anbe DT, Armstrong PW, Bates ER, Green LA, Hand M, Hochman JS, Krumholz HM, Kushner FG, Lamas GA, Mullany CJ, Ornato JP, Pearle DL, Sloan MA, Smith SC Jr, Alpert JS, Anderson JL, Faxon DP, Fuster V, Gibbons RJ, Gregoratos G, Halperin JL, Hiratzka LF, Hunt SA, Jacobs AK, Ornato JP. ACC/AHA guidelines for the management of patients with ST-elevation myocardial infarction: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Revise the 1999 Guidelines for the Management of patients with acute myocardial infarction). J Am Coll Cardiol. 2004; 44: E1-E211.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál es valor predictivo negativo del electrocardiograma para el diagnóstico de isquemia o infarto de miocardio asociado a consumo de cocaína?

- a. 30%
- b. 95%
- c. 75%
- d. 65%

Pregunta 2: ¿Cuál es el fármaco menos apropiado para el tratamiento de las arritmias ventriculares asociadas al consumo de cocaína?

- a. Lidocaína
- b. Procainamida
- c. Bicarbonato sódico
- d. Amiodarona

Pregunta 3: En cuanto a los infartos producidos por el consumo de cocaína, es verdad que:

- a. Presentan una evolución favorable presentando complicaciones en menos del 10% de los pacientes.
- b. El manejo a largo plazo no debe incluir tratamiento con betabloqueantes.
- c. Hasta en el 20% de los casos pueden presentar bradiarritmias.
- d. Las complicaciones más frecuentes ocurren pasadas las primeras 24 horas.

Pregunta 4: ¿Cuál es falsa respecto al análisis de tóxicos para detectar el consumo de cocaína?

- a. El método más utilizado es el análisis en orina de clorhidrato de cocaína.
- b. Se consideran positivos valores mayor o iguales a 300 ng/ml.
- c. Se puede realizar también determinación en pelo y sangre.
- d. Se puede detectar en orina en consumidores crónicos hasta 22 días después del último consumo.

Pregunta 5: Con respecto a la cocaína, señale la falsa:

- a. Actúa a nivel postsináptico bloqueando la recaptación de dopamina y noradrenalina.
- b. Produce vasoconstricción por aumento de endotelina-1 y reducción de óxido nítrico.
- c. Puede producir disecciones coronarias.
- d. Favorece el estado protrombótico con aumento del inhibidor de activación del plasminógeno, el aumento del factor von Willebrand y el fibrinógeno.

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: a, 3: c, 4: a, 5: a

¿Una trombosis de prótesis o algo más?

Macarena Cano García, María de los Ángeles Roldán Jiménez, Diego Ernesto Menéndez Ramírez, Gabriel Alejandro Ballesteros Derbenti, Ismael Vegas Vegas, José Carlos Moreno Samos, José Antonio de la Chica Sánchez, Alicia Moreno Ortiz y Begoña Reina Monsó
Hospital General Carlos Haya (Málaga)

Varón de 45 años, intervenido de recambio valvular mitral con implante de prótesis mecánica Carbomedics nº 27 por insuficiencia mitral severa por degeneración fibroelástica a la edad de 30 años. Acude a revisión anual refiriendo empeoramiento de grado funcional con disnea a moderados esfuerzos.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 45 años. Sin factores de riesgo cardiovascular. Intervenido de recambio valvular mitral con implante de una prótesis mecánica Carbomedics nº 27 por insuficiencia mitral severa por degeneración fibroelástica a la edad de 30 años. Diagnosticado de síndrome hipereosinofílico hace algunos años y con seguimiento habitual por Hematología y Medicina Interna sin hallarse etiología clara, por lo que estuvo en tratamiento con corticoides e hidroxiurea (actualmente ya suspendido).

Sigue tratamiento de forma habitual con acenocumarol para INR 2,5-3,5 con buen control y omeprazol 20 mg/día.

Acude a revisión anual refiriendo empeoramiento de grado funcional con disnea a moderados esfuerzos. A la exploración presenta TA 125/70 mmHg, FC 60 lpm, SatO₂ 98%. Pulsos carotídeos presentes y simétricos. Ligera ingurgitación yugular. A la auscultación destaca tonos cardiacos rítmicos, con clic protésico apagado. Murmullo vesicular conservado con crepitantes en bases. Abdomen sin masas ni megalias, no doloroso, blando y depresible. Extremidades normales con edemas en ambos tobillos.

Pruebas complementarias

- ECG: Ritmo sinusal a 60 lpm, bloqueo aurículoventricular de 1º grado, onda T negativa asimétrica generalizada.
- Análítica: Hemograma y bioquímica normal. Coagulación con INR de 3,1.
- Radiografía de tórax: Clips metálicos de esternotomía media. Índice cardiorácico normal. Prótesis mecánica aórtica. Parénquimas normales, con engrosamiento de hilios. Senos costofrénicos libres.
- Ecocardiograma transtorácico y transesofágico: Prótesis mecánica bidisco en posición mitral con atrapamiento de uno de los discos en posición cerrada por una masa de tejido uniforme compatible con trombosis crónica y/o pannus, provocando estenosis mitral severa (gradiente medio de 12 mmHg, área por ecuación de continuidad de 1 cm²). Ventrículo izquierdo de tamaño normal, con engrosamiento apical y función

sistólica global conservada (FE 70%). Aurícula izquierda dilatada. Insuficiencia tricuspídea leve con hipertensión pulmonar leve.

Evolución clínica

Ante el hallazgo ecocardiográfico el paciente fue ingresado en planta de Cardiología para estudio. Se realizó cateterismo cardiaco con los siguientes hallazgos: Prótesis mitral mecánica bivalva disfuncionante por atrapamiento de un hemidisco en posición cerrada, produciendo una estenosis severa (área de Gorlin 0,84 cm², gradiente medio 15 mmHg). Hipertensión pulmonar leve pasiva. Presión telediastólica de ventrículo izquierdo elevada. Arterias coronarias sin lesiones significativas. Función VI conservada, con imagen apical de falta de relleno por ocupación de espacios.

Dos días después de su ingreso presenta deterioro del estado general. A la exploración destaca TA 140/80 mmHg, FC 150 lpm, SatO₂ 82% basal. Disneico, pálido y sudoroso. Auscultación con tonos cardiacos rítmicos, crepitantes hasta campos medios.

En ECG se objetiva flutter auricular a 150 lpm. Se inicia tratamiento vasodilatador, diuréticos y digoxina intravenosa, con buena respuesta y control de la frecuencia cardiaca. Fue presentado en sesión médico quirúrgica decidiéndose recambio valvular. Durante la intervención se observó una prótesis mitral trombosada casi en su totalidad, con presencia de pannus en cara ventricular. Llamaba la atención el aspecto anacarado y blanquecino de interior del ventrículo izquierdo, más acusado en la zona del ápex. Días después, se realizó resonancia magnética cardiaca objetivándose importante engrosamiento de la pared del ventrículo izquierdo, de predominio apical, obliterando la cavidad. En secuencias de primera paso se aprecia hipoperfusión apical de VI en su porción más endocárdica, así como amplio realce tardío en la misma zona, compatible con endocarditis de Löffler. El ventrículo derecho también se encontraba afectado. El resultado de la biopsia confirmó el diagnóstico días después.

Diagnóstico

Trombosis protésica mitral. Endocarditis de Löffler por síndrome hipereosinofílico.

Discusión

El síndrome hipereosinofílico (SHE) es un grupo heterogéneo de desórdenes producido por la sobreproducción de eosinófilos. Es una entidad rara con una prevalencia desconocida. El diagnóstico se basa en tres criterios: 1) cifra de eosinófilos superior a 1500 / μ l en los últimos seis meses; 2) no causa evidente de eosinofilia, incluyendo enfermedad alérgica e infección parasitaria, y 3) signos o síntomas de afectación orgánica por infiltración de eosinófilos. La eosinofilia adquirida puede ser clasificado en secundario (mediado por citoquinas), clonal (presencia de marcador histológico en médula ósea de enfermedad maligna mielóide) e idiopático (excluyendo causa clonal y secundaria). Afecta con más frecuencia a hombres entre 20 y 50 años, con un pico máximo en la 4^ª década de vida¹.

Las manifestaciones clínicas del síndrome hipereosinofílico pueden ser muy heterogéneas, desde completamente asintomático a involucrar múltiples órganos. La afectación cardiaca es común en el síndrome hipereosinofílico. La miocarditis eosinófila es la principal causa de morbilidad y mortalidad en pacientes con SHE. La patología cardiaca de síndrome hipereosinofílico ha sido dividido tradicionalmente en tres etapas: Necrosis, trombosis y fibrosis. Estudios previos indican que la etapa de necrosis se observa cuando la duración de la enfermedad es corta (duración media de 5,5 semanas), mientras que la etapa trombótica ocurre con una duración media de la eosinofilia de 10 meses y la etapa fibrótica con una duración de 24,5 meses^{1,2}.

La etapa necrótica se caracteriza por la infiltración eosinofílica del miocardio asociado con necrosis miocárdica debido a la liberación de proteínas catiónicas de la degranulación de los eosinófilos. En algunas series se observó que durante esta fase los pacientes presentaban hemorragias en astilla en la fase necrótica. Sin embargo, a menudo es difícil diagnosticar la enfermedad en esta etapa, ya que el paciente puede no presentar síntomas cardiacos, y los hallazgos en electrocardiograma y ecocardiograma son a menudo insignificantes. La biopsia endomiocárdica puede ser necesaria para el diagnóstico en esta etapa, aunque la resonancia cardiaca puede ser útil para demostrarla en la fase preclínica. La necrosis es seguida de formación de trombos murales, a menudo en ambos ventrículos, el tracto de salida ventricular y regiones subvalvulares. Este proceso puede conducir a una insuficiencia valvular auriculoventricular. En los pacientes con síndrome hipereosinofílico el estímulo para la formación de trombos se produce por daño de la pared vascular. La interrupción de la capa endotelial normalmente anticoagulante expone el factor de von Willebrand, colágeno y factor tisular. Las proteínas secretadas por eosinófilos también pueden afectar a las propiedades anticoagulantes de la membrana endotelial mediante la unión de trombomodulina. Existe evidencia de que las proteínas de los gránulos de los eosinófilos pueden activar el factor XII y las plaquetas. Por lo tanto, la hipercoagulabilidad de la sangre puede contribuir a la patogénesis de la trombosis. En las cámaras cardiacas, el flujo en la superficie endomiocárdica es relativamente estático, en particular en los ápices ventriculares, y se vuelve más estático en áreas de hipocinesia. La estasis es un estímulo importante para la trombosis, ya que permite activar los factores de coagulación para acumular en concentraciones trombóticas. El trombo formado progresivamente se sustituye por fibrosis. Los pacientes con síndrome hipereosinofílico no suele ser diagnosticado hasta esta etapa, cuando presentan cicatrización de cuerdas tendinosas y el endocardio dando lugar a miocardiopatía restrictiva o dilatada, así como incompetencia valvular progresiva. La patología valvular más común observada es la regurgitación de válvulas auriculoventriculares debido a la restricción de la movilidad. Las estenosis aórtica y mitral son mucho más infrecuentes.

La evidencia clínica de afección cardiaca incluye síntomas de insuficiencia cardiaca, trombosis, isquemia miocárdica, arritmias y raramente pericarditis. En una revisión inicial de 65 casos de síndrome hipereosinofílico en la literatura inglesa, el síntoma de presentación más frecuente es la disnea, que se producía al menos en el 60% de los pacientes. En la misma revisión, de 26 pacientes seguidos prospectivamente, el 42% tenían disnea, 27% dolor torácico, 12% tos, 8% palpitaciones y el 4% eventos embólicos. Estos pacientes presentaron regurgitación mitral (42%), insuficiencia cardiaca congestiva (38%), regurgitación aórtica (4%) y estenosis aórtica (4%). El infarto de miocardio aunque es una complicación rara, se ha descrito como resultado de un evento embólico debido a fibrosis endomiocárdica y trombo en el tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Los factores de riesgo para la enfermedad cardíaca en pacientes con síndrome hipereosinofílico incluyen sexo masculino, positividad de HLABw44, esplenomegalia, trombocitopenia, niveles séricos de vitamina B12 elevados, eosinófilos displásicos (hipogranular o vacuolado) y posesencia de precursores mieloides anormales. Más recientemente se ha hecho evidente que estos parámetros son más característicos de una variante mieloproliferativa de leucemia eosinofílica crónica asociado a FIP1L1-PDGFRa de la tirosina quinasa^{2,3}.

Las pruebas diagnósticas más frecuentes para evaluar la enfermedad cardíaca incluyen el electrocardiograma, ecocardiograma, resonancia cardíaca y biopsia endomiocárdica. Los hallazgos electrocardiográficos más frecuentes son inespecíficos e incluyen inversión de la onda T, signos de aumento de aurícula izquierda, hipertrofia ventricular izquierda, bloqueo incompleto de rama derecha y desviación del eje a la izquierda. Otros anomalías podrían ser complejos ventriculares prematuros, mala progresión de la onda R, anomalías inespecíficas del segmento ST y onda T y bloqueo auriculoventricular de primer grado⁴.

La ecocardiografía ha sido durante mucho tiempo una herramienta útil de diagnóstico no invasiva en la evaluación de la enfermedad cardíaca. La ecocardiografía transtorácica, transesofágica y de contraste juegan papeles complementarios en la evaluación. La ecocardiografía de contraste permite la delineación de la forma del ventrículo izquierdo y la cuantificación de la hipertrofia ventricular izquierda. Los hallazgos ecocardiográficos clásicos incluyen engrosamiento endomiocárdico, formación de trombos apical en ventrículo derecho e izquierdo y afectación de la valva mitral posterior. A menudo hay características progresivas de miocardiopatía restrictiva con regurgitación de las válvulas auriculoventriculares secundarias al daño subvalvular^{2,4}.

En los últimos años, la resonancia cardíaca ha surgido como una herramienta muy útil en el diagnóstico no invasivo de afección cardíaca. Es más sensible y específico para la detección de trombos ventriculares que la ecocardiografía transtorácica o transesofágica. El retraso en la captación de gadolinio es capaz de detectar fibrosis miocárdica e inflamación. La resonancia utiliza las secuencias en T1 para demostrar el tejido no viable como realce tardío. La captación tardía que resulta de la fibrosis es más intensa que el realce tardío debido a la inflamación⁵.

La biopsia miocárdica sigue siendo actualmente el gold standard. Las características histopatológicas de la enfermedad endomiocárdica incluyen engrosamiento del endocardio, trombosis mural y cambios fibrinoides, trombosis y la inflamación de los pequeños vasos coronarios intramurales. Por último, la infiltración de eosinófilos en el miocardio y endocardio a veces también puede ser detectada. Aunque la biopsia endomiocárdica es el gold standard, la alta resolución de la resonancia hace que sea una técnica muy prometedora, y tal vez, el método más práctico para seguir y diagnosticar la enfermedad cardíaca².

Respecto al manejo de la enfermedad cardíaca, la primera aproximación a la evaluación de un paciente con SHE incluye una buena historia clínica y examen físico completo buscando evidencia de afectación cardiovascular, descompensación cardíaca o eventos tromboembólicos periféricos. Debe realizarse un electrocardiograma, ecocardiograma y radiografía de tórax. Si la ecocardiografía transtorácica inicial es normal, debe repetirse

aproximadamente cada seis meses. Si hay evidencia de enfermedad cardíaca debería repetirse con mayor frecuencia. El electrocardiograma debe repetirse con una frecuencia similar. Si hay evidencia de engrosamiento endocárdico o dificultad al obtener imágenes óptimas, se debería realizar ecocardiografía transesofágica y/o resonancia cardíaca. Si no quedara clara la afectación cardíaca, estaría indicada realizar una biopsia. Todos los pacientes con evidencia de enfermedad cardíaca deben ser evaluados por FISH o PCR para la mutación FIP1L1-PDGFR α (FP), ya que el inhibidor de la tirosina quinasa, imatinib, es el tratamiento de elección para los pacientes con esta mutación. Aunque la terapia con imatinib se asocia con una remisión clínica, hematológica y molecular en la mayoría de los pacientes, los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva en pacientes con fibrosis endomiocárdica no se ven afectados en la mayoría de los casos. Esto es probablemente debido a la presencia de daño estructural irreversible como consecuencia de la fibrosis crónica y enfatiza la necesidad de un tratamiento temprano con imatinib. El pre tratamiento con esteroides debería ser iniciado antes de la terapia con imatinib si los niveles de troponina T son elevados o hay evidencia de enfermedad cardíaca activa, ya que la terapia con imatinib puede estar asociada con una cardiomiopatía aguda inducida por el tratamiento.

Los síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva se deben controlar con medicamentos convencionales como los diuréticos, betabloqueantes, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAS), antagonistas del receptor de angiotensina II (ARA II), antagonistas de aldosterona y digoxina. Es importante el control de comorbilidades como arritmias cardíacas, diabetes mellitus, disfunción tiroidea, anemia e hipertensión pulmonar. La intervención quirúrgica secundaria a disfunción valvular progresiva puede ser necesaria. La experiencia en la sustitución en pacientes con síndrome hipereosinófilico es muy limitada debido a la rareza de la enfermedad. Las válvulas dañadas pueden ser reemplazadas por prótesis mecánicas o bioprótesis. A pesar de la anticoagulación, el reemplazo por válvulas mecánicas puede tener una alta incidencia de trombosis, mientras que las válvulas bioprotésicas pueden requerir reemplazo más frecuente debido al deterioro. En el escaso número de pacientes reportados con trombosis obstructiva de la válvula mecánica, la reintervención se asoció con alta mortalidad. La reintervención a menudo conduce a la sustitución de la válvula mecánica por una válvula biológica. Es muy recomendable que la eosinofilia periférica sea controlada antes de la sustitución valvular o de la reparación. Cabe señalar que la mayoría de los informes de casos de trombosis de repetición fueron antes del uso de imatinib y puede reflejar el efecto de la eosinofilia persistente no controlada. Si la miocardiopatía restrictiva progresa y/o se produce trombosis recurrente valvular, el trasplante de corazón debe ser considerado. Después del trasplante cardíaco, el rechazo del injerto debe ser supervisado por biopsias endomiocárdicas seriadas que son útiles para evaluar el grado de infiltración eosinofílica del injerto¹⁻⁴.

Los eventos tromboembólicos en pacientes con síndrome hipereosinófilico han sido sucesivamente publicados en la literatura, sugiriendo que una cuarta parte de los pacientes pueden presentar complicaciones embólicas y que además son particularmente difíciles de controlar. En estos pacientes la duración de la anticoagulación debe ser determinada por la actividad de la enfermedad endomiocárdica del paciente. Si está controlado y si la ecocardiografía revela la ausencia de trombo o la resolución del trombo, es razonable de interrumpir la anticoagulación. El equilibrio entre los riesgos y los beneficios de la anticoagulación, sin embargo, debe ser continuamente reevaluada².

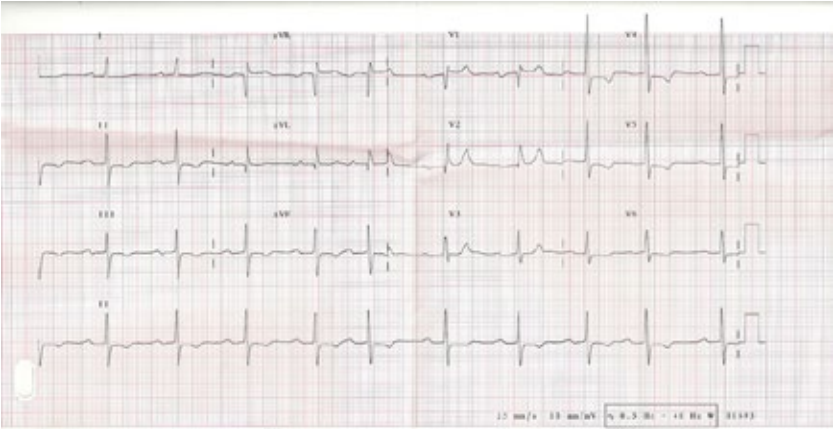


Figura 1: ECG

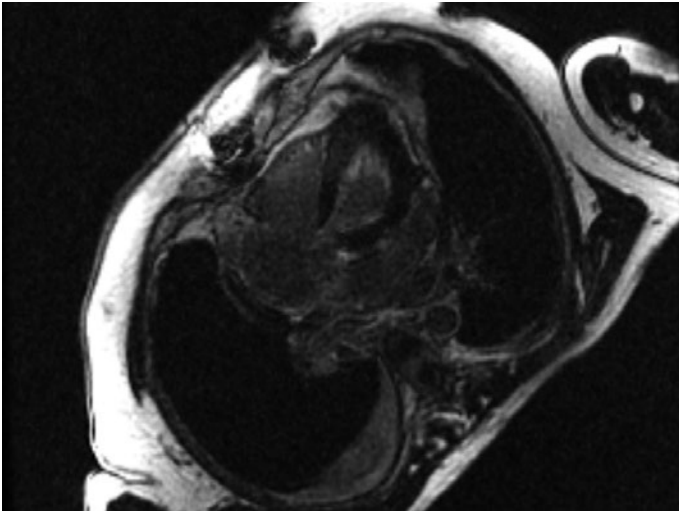


Figura 2: RMN

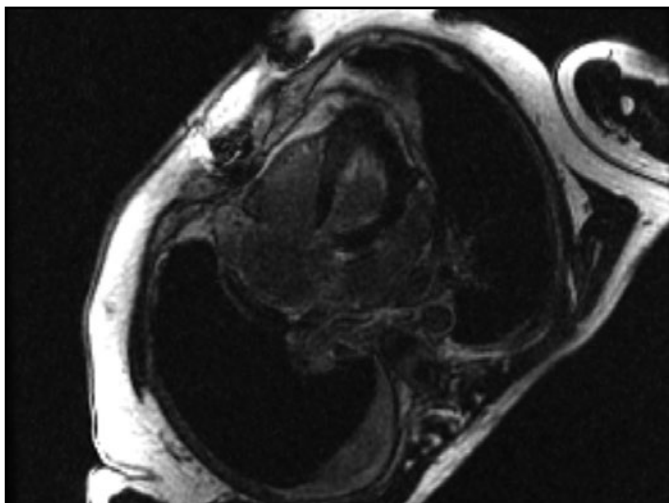


Figura 3: RMN

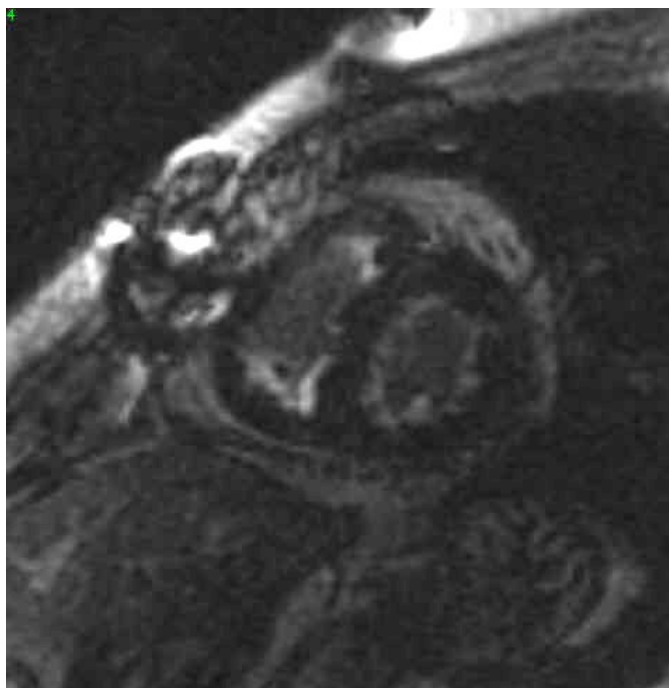


Figura 4: RMN



Bibliografía

1. Roufousse FE, Goldman M, Cogan E. Hypereosinophilic syndromes. *Orphanet J Rare Dis.* 2007; 2: 37.
 2. Ogbogu PU, Rosing DR, Horne MK. Cardiovascular manifestations of hypereosinophilic syndromes. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2007; 27(3): 457-475.
 3. Cincin AA, Ozben B, Tanrikulu MA, Baskan O, Aqirbasli M. Large apical thrombus in a patient with persistent heart failure and hypereosinophilia: Löffler endocarditis. *J Gen Intern Med.* 2008; 23(10);1713-8.
 4. Hare JM. Miocardiopatía dilatada, restrictiva e infiltrante. En: Braunwald, editor. *Tratado de cardiología.* 8º ed. Barcelona: Elsevier Saunders; 2009. P. 1739-73.
 5. Syed IS, Martinez MW, Feng DL, Glockner JF. Cardiac magnetic resonance imaging of eosinophilic endomyocardial disease. *Int J Cardiol.* 2008; 126(3):e50.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En la afectación cardíaca por síndrome hipereosinofílico, la biopsia suele mostrar:

- a. Engrosamiento fibrótico del endocardio, trombosis mural, y cambios fibrinoides, trombosis e inflamación de vasos coronarios pequeños intramurales.
- b. Granulomas no caseificantes rodeados de células gigantes multinucleadas, localizados con más frecuencia en tabique interventricular y pared libre del ventrículo izquierdo.
- c. Depósitos de hierro en retículo sarcoplásmico del miocito, con predominio en miocardiocitos ventriculares.
- d. Sustitución adiposa o fibroadiposa del miocardio predominante en el ventrículo derecho.

Pregunta 2: El síntoma clínico más frecuente en pacientes con síndrome hipereosinofílico con afectación cardíaca es:

- a. Dolor torácico
- b. Disnea
- c. Tos
- d. Palpitaciones

Pregunta 3: La afectación valvular más frecuente en la endocarditis de Löeffler es:

- a. Insuficiencia aórtica
- b. Estenosis mitral
- c. Insuficiencia mitral
- d. Todas las respuestas son falsas

Pregunta 4: Respecto al síndrome hipereosinofílico, señale la falsa:

- a. La afectación cardíaca es común en el síndrome hipereosinofílico.
- b. Afecta con más frecuencia al sexo masculino.
- c. Es más frecuente en la cuarta década de la vida.
- d. En pacientes con mutación FIP1L1-PDGFR α (FP) se ha demostrado que el imatinib suele mejorar los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca en pacientes con fibrosis endomiocárdica.

Pregunta 5: Respecto a las pruebas diagnósticas señale la respuesta falsa:

- a. El electrocardiograma muestra signos inespecíficos con inversión de la onda T, signos de aumento de aurícula izquierda, hipertrofia ventricular izquierda y bloqueo incompleto de rama derecha.
- b. La ecocardiografía muestra engrosamiento endomiocárdico y formación de trombo apical en ventrículo izquierdo y derecho.
- c. La ecocardiografía suele mostrar un ventrículo izquierdo con función sistólica deprimida.
- d. La resonancia cardíaca es más sensible y específica para el diagnóstico de la afectación cardíaca por síndrome hipereosinofílico que la ecocardiografía.

Respuestas al cuestionario: 1: a, 2: b, 3: c, 4: d, 5: c

Parada cardiorrespiratoria reanimada en un niño de 12 años

Juan Ramón Beramendi Calero, Irene Rilo Miranda, Joana Reparaz Mendinueta, Iñaki Vilanueva Benito, Maria Castillo Júdez, Itziar Solla Ruiz y Kattalin Echegaray Ibañez
Hospital Donostia-Donostia Ospitalea (Guipúzcoa)

Niño de 12 años que ingresa en UCIP trasladado en ambulancia medicalizada por parada cardio-respiratoria en domicilio.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Niño de 12 años que ingresa en UCIP trasladado en ambulancia medicalizada por parada cardio-respiratoria en domicilio. Presenta un cuadro de 12 horas de evolución de odinofagia con fiebre máximo de 38 °C. Tras administrarle antitérmico, la madre refiere notarle ruidos respiratorios patológicos y pérdida de conciencia, por lo que avisa al 112. A la llegada de la ambulancia de soporte básico, se conecta DAI confirmándose fibrilación ventricular, por lo que se realiza desfibrilación y reanimación cardiopulmonar, consiguiéndose ritmo organizado con pulso a los 4 minutos (tras dos choques de 360 J). La ambulancia medicalizada llega a domicilio, siendo intubado, sedado y trasladado. Tiempo estimado de parada cardiaca (desde llamada a 112 hasta ritmo con pulso): 16 minutos.

Entre los antecedentes destaca embarazo y parto normal. Bronquitis sibilante en periodo de lactante. No ingresos previos. Vacunación según calendario. No alergias conocidas. Pendiente de consulta externa en Cardiología Infantil por soplo diagnosticado por su pediatra hace un mes. Antecedentes familiares con tío, abuelo y primo paterno con patología cardiaca adquirida.

La exploración física muestra peso estimado 45 kg. FC: 100 lpm, FR: 20 rpm, TA. 112/57, Sat. O2 100% (FiO2 de 0,3). Sedado, conectado a ventilación mecánica. Palidez cutánea. No edemas. No petequias. ACP: Buena entrada de aire bilateral. Tonos cardiacos rítmicos. Abdomen: Blando y depresible, no masas ni megalias.

Pruebas complementarias

- ECG: Crecimiento de cavidades izdas y descenso marcado de ST (sobre todo en I, II, aVR y precordiales izquierdas. QTC: 400ms.
- Pico enzimático: CPK: 1.722, CKMB: 42,7. Troponina T: 360,8, ProBNP: 3.788.
- Ecocardiografía: Situs solitus, concordancia AV-VA. SIA y SIV íntegros. Ligera dilatación de ventrículo izquierdo (DTD 50 mm) con buena función sistólica (FE 55-60). Válvulas normofuncionantes. Aorta y A. pulmonar normales. No derrame pericárdico. Coronaria derecha dilatada de 6 mm. No se observa coronaria izquierda en su origen normal.

Flujo a arteria pulmonar fundamentalmente sistólico (aunque parece continuo), probablemente por origen anómalo de la arteria coronaria izquierda.

- Angio TAC arterias coronarias: Origen anómalo de coronaria izquierda de arteria pulmonar principal con pase de contraste desde la coronaria izquierda a la arteria pulmonar. Arteria coronaria derecha dilatada con origen en seno coronario derecho con circulación colateral hacia la coronaria izquierda.

Evolución clínica

Al ingreso, se inicia monitorización, conexión a ventilación mecánica, hipotermia y sueroterapia. Respiratoriamente se conecta a ventilación mecánica convencional con adecuada oxigenación. Empeoramiento respiratorio a partir del 4º día de ingreso con empeoramiento de la oxigenación observándose condensación neumónica. Mejoría progresiva posterior con retirada lenta de FiO₂ y PEEP.

Hemodinámicamente al ingreso se inicia perfusión continua de dopamina hasta 20 mcg/kg/min para TAM 70. Tendencia a bradicardia durante la hipotermia con alargamiento de QTc hasta 0,55 que se normaliza tras su retirada. No se han producido arritmias durante todo el ingreso.

Neurológico: Al ingreso, se conecta a perfusión continua de sedoanalgesia profunda con midazolam y fentanilo. Se aplica protocolo de hipotermia terapéutica, manteniéndose temperatura central 33-34 °C durante 48 horas. Se mantiene con monitorización continua con EEG integrado por amplitud sin aparición de episodios convulsivos y con oximetría cerebral estable y simétrica.

Recalentamiento según protocolo sin complicaciones. Retirada progresiva de sedoanalgesia con aparición de movilidad espontánea coordinada sin focalidad.

Renal/Hidrometabólico: Se mantiene durante todo el ingreso con diuresis adecuada precisando puntualmente dosis aislada de furosemida para balances adecuados. Función renal normal.

Ante los hallazgos del ecocardiograma se realizó TAC coronario que confirmó origen anómalo de coronaria izquierda en arteria pulmonar. Con estos datos se derivó a nuestro centro de referencia de cirugía cardiaca infantil donde se realizó cateterismo cardiaco con los mismos hallazgos que el TAC coronario. Se intervino con reimplantación de arteria coronaria izquierda en aorta sin complicaciones significativas.

Diagnóstico

- Parada cardio-respiratoria por fibrilación ventricular reanimada.
- Síndrome de ALCAPA (origen anómalo de coronaria izquierda en arteria pulmonar).
- Función ventricular izquierda conservada.
- Reimplantación de arteria coronaria izquierda en aorta.
- Neumonía nosocomial lid asociada a ventilación mecánica.

Discusión

El origen anómalo de arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA) es una rara anomalía congénita. Se presenta en 1 de cada 300.000 nacidos vivos. Esta representa una de las causas más comunes de isquemia miocárdica e infarto en niños con una mortalidad de 90% durante el 1er año de vida. ALCAPA representa una anomalía coronaria infrecuente en adultos con una incidencia estimada de menos 0,01%. Durante la vida fetal, esta anomalía no tiene manifestaciones ya que la presión y saturación de la aorta y la arteria pulmonar es similar. Con el nacimiento comienzan los síntomas, dependiendo éstos del descenso de la resistencia vascular pulmonar, desarrollo de colaterales, tiempo de cierre del ductus y la existencia de patología asociada que aumente la presión pulmonar. Durante el periodo neonatal, cuando la resistencia pulmonar es alta existe un flujo anterógrado desde la arteria pulmonar hacia la coronaria izquierda. A medida que esta disminuye, es menor el flujo hacia la arteria coronaria, con *shunt* de izquierda a derecha hacia la arteria pulmonar. El resultado de este robo coronario es isquemia miocárdica severa, con disfunción y dilatación del ventrículo izquierdo e insuficiencia mitral, consecuencia de la isquemia de los músculos papilares y la dilatación del anillo.

Los pacientes con ALCAPA se pueden dividir en dos grupos: Los lactantes que debido a su escaso desarrollo de circulación colateral comienzan con síntomas días o semanas después del nacimiento, debutando con severa isquemia miocárdica, insuficiencia mitral secundaria a isquemia de músculo papilar y disfunción ventricular izquierda; el otro grupo, el tipo adulto corresponde a un 10-15% de los casos, presenta buen desarrollo de colaterales. La supervivencia sin síntomas hasta la vida adulta es posible en el caso que se acompañe de dominancia derecha con un ostium coronario izquierdo restrictivo. Estos pacientes debutan con muerte súbita, con incidencia de 85-90% a la edad media de 35 años por lo que requiere corrección quirúrgica.

El más importante diagnóstico diferencial es con la miocardiopatía dilatada. El diagnóstico puede realizarse por ecocardiografía evidenciando ventrículo izquierdo dilatado con hipocinesia. El doppler color puede demostrar el flujo reverso a la arteria pulmonar. La angiografía coronaria o ventriculografía no son necesariamente rutinarios en la era actual.

La cirugía es el tratamiento de elección en la etapa neonatal o de lactancia por sus buenos resultados, capaces de modificar la historia natural de la enfermedad. Se han desarrollado varias técnicas quirúrgicas, pero las más útiles son las encaminadas a restituir la circulación cardiaca bicoronaria. La más difundida es la del reimplante coronario, que ha sido adoptada por muchos centros como la técnica de elección.



Figura 1



Figura 2

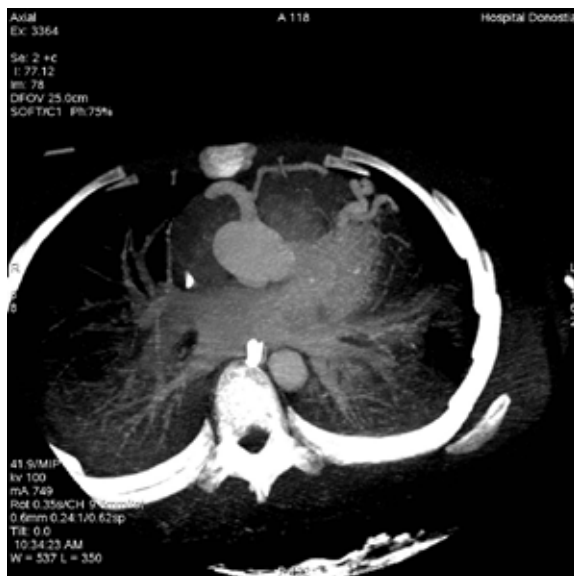


Figura 3

Bibliografía

1. Samuel Ramírez, Pedro J. Curi-Curi, Juan Calderon-Colmenero, Jaime García, Cecilia Britton, Julio Erdmenger, Alfonso Buendía y Jorge L. Cervantes-Salazar. Resultados del reimplante coronario para la corrección del origen anómalo de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64(8):681-687.
2. Davis JA, Cecchin F, Jones TK, Portman MA. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:593-7.
3. Yang YL, Nanda NC, Wang XF, Xie MX, Lu Q, He L, et al. Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Echocardiography.* 2007;24:405-11.
4. Johnsrude CL, Perry JC, Cecchin F, Smith EO, Fraley K, Friedman RA, et al. Differentiating anomalous left main coronary artery originating from the pulmonary artery in infants from myocarditis and dilated cardiomyopathy by electrocardiogram. *Am J Cardiol.* 1995;75:71-4.
5. Chang RKR, Allada V. Electrocardiographic and echocardiographic features that distinguish anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery from idiopathic dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol.* 2001;22:3-10.
6. Azakie A, Russell J, McCrindle BW, Arsdell G, Benson L, Coles J, et al. Anatomic repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery by aortic reimplantation: early survival, patterns of ventricular recovery and late outcome. *Ann Thorac Surg.* 2003;75:1535-41.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Respecto al origen anómalo de arteria coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar, señale la falsa:

- a. Se presenta en 1 de cada 30.000 nacidos vivos.
- b. Representa una de las causas más comunes de isquemia miocárdica e infarto en niños.
- c. Representa una anomalía coronaria infrecuente en adultos con una incidencia estimada de menos de 0,01%.
- d. Durante la vida fetal, esta anomalía no tiene manifestaciones.

Pregunta 2: ¿Cuál de estas no es de frecuente aparición en ALCAPA?:

- a. Isquemia miocárdica
- b. Insuficiencia cardiaca
- c. disfunción ventricular derecha
- d. insuficiencia mitral

Pregunta 3: ¿Cuál de estas no es un hallazgo característico del ECG en ALCAPA?:

- a. QR en DI, AVL, V5-V6
- b. QT en aVL
- c. Bloqueo de rama derecha
- d. Alteraciones de repolarización

Pregunta 4: Respecto a la morbilidad en ALCAPA, ¿cuál es falsa?

- a. La mortalidad sin tratamiento es de 90% en el primer año de vida
- b. Es una causa rara de muerte súbita en adultos
- c. En niños es frecuente su manifestación como insuficiencia cardiaca
- d. Los niños no suelen presentar dolor torácico

Pregunta 5: En el ecocardiograma de ALCAPA puede observarse:

- a. Dilatación ventricular izquierda
- b. Insuficiencia mitral
- c. Origen anómalo de la coronaria izquierda
- d. Todas las anteriores

Respuestas al cuestionario: 1: a, 2: c, 3: c, 4: d, 5: d

Fiebre y derrame pericárdico en la evolución de un IAM

Joaquín Szarvas Barbella, Sebastián Isaza Arana y Ana Campos Pareja
Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla)

Varón de 70 años con infarto agudo de miocardio complicado con fiebre y derrame pericárdico.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

No alergias a medicamentos conocidas. Ex fumador hasta hace 20 años (consumo acumulado 64 paquetes/año). Dislipemia en tratamiento con dieta. No HTA sistémica, no DM. Síndrome antifosfolípido primario diagnosticado en 1994 tras episodio de tromboembolismo pulmonar. Insuficiencia venosa crónica con úlceras vasculares-venosas recurrente en miembro inferior derecho. Intervenciones quirúrgicas: Colectomía y hernioplastia inguinal derecha. Tratamiento habitual: Acenocumarol, Pentoxifilina y Escina.

Se trata de un paciente varón de 70 años con los antecedentes personales mencionados previamente, que estando en reposo presenta dolor torácico retroesternal de fuerte intensidad, características opresivas irradiado a miembro superior izquierdo acompañado de intenso cortejo vegetativo. El dispositivo de Urgencias realiza electrocardiograma donde se objetiva ritmo sinusal con supradesnivel del segmento ST en DI, AVL, V2-V3 y descenso de ST en DII, DIII y AVF (Figura 1). Administran 300 mg de AAS y 600 mg de clopidogrel más nitroglicerina y cloruro mórfico intravenoso. Llega a la Unidad de Hemodinámica, se administran 4.000 UI de heparina sódica intravenosa y se realiza ACTP primaria sobre lesión culpable de la arteria descendente anterior a nivel del segmento proximal a las dos horas del inicio de los síntomas.

Posteriormente ingresa en la UCI donde permanece durante 48 horas, manteniéndose hemodinámicamente estable sin presentar eventos arrítmicos ni semiología de insuficiencia cardiaca. Ingresando posteriormente en planta de Cardiología, en la exploración física al ingreso el paciente se encuentra asintomático con adecuado nivel de consciencia, orientado y colaborador, TA 110/70 mmHg, FC 70 lpm. Afebril, eupneico, tolera el decúbito, en la auscultación cardiopulmonar ruidos cardiacos rítmicos sin soplos ni roce pericárdico, murmullo vesicular presente bilateral con mínimos crepitantes en bases pulmonares, abdomen blando, no distendido, ruidos hidroaéreos presentes, no edemas periféricos, no déficit neurológico.

A partir del séptimo día de ingreso debuta con dolor torácico que aumenta con la inspiración profunda y cambios de postura sin nuevas variaciones en el ECG, se acompaña de palpitations, objetivándose en control telemétrico paroxismos de fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida (120-140 lpm) asociado a picos febriles diarios (38-40 °C) sin clínica infecciosa a nivel respiratorio, urinario y abdominal. Se extraen muestras para

hemocultivos seriados y urocultivo que son repetidamente negativos. Se realiza ecocardiografía transtorácica que objetiva VI no dilatado con aquinesia en segmentos anteroseptales y apicales, FEVI 35% y derrame pericárdico circunferencial con fibrina de moderada cuantía (15 mm) que produce colapso parcial de VD en telediástole con variaciones respiratorias de la velocidad doppler tricúspide y transmitral (Vídeo 1). Desde el punto de vista analítico destaca discreta leucocitosis, neutrofilia, VSG y PCR elevada.

Pruebas complementarias

- ECG: Ritmo sinusal a 88 lpm. HAI. PR 200 ms. Supradesnivel del ST de 2-3 mm en DI y AVL, 3-4 mm en V2-V3 con onda T picuda y descenso especular en las derivaciones de cara inferior
- Analítica: Hemograma; hemoglobina 15,2 gr/dl, VCM 85 fl, Leucocitos 11.400, neutrófilos 82%, linfocitos 12%, eosinófilos 0,5%, plaquetas 160.000. Bioquímica: Creatinina 0,60 mg/dl, urea 34 mg/dl, sodio 140 meq/l, potasio 4,8 meq/l, glucosa 114 mg/dl, PCR 89,7 mg/l. Marcadores de daño miocárdico: Troponina T ultrasensible (pico de 10.000 ng/l), CPK (pico de 5.938 mU/ml)
- Hemocultivos (x3): Sin aislamiento microbiológico.
- Urocultivo: Sin aislamiento microbiológico.
- Rx de tórax portátil: Cardiomegalia, patrón congestivo, no condensación neumónica.
- Ecocardiografía transtorácica inicial: Derrame pericárdico circunferencial, con fibrina, con anchura de 16 mm en pared lateral del VI, 14 mm en ápex, 15 mm en AD y 15 mm en cara diafragmática del VD. Se aprecia un colapso parcial del VD en telediástole en espiración y hay reducción >25% de la onda E mitral en inspiración y >50% de la E tricúspide en espiración. Cava inferior dilatada (29 mm), con escasa reducción inspiratoria. AI no dilatada. Válvula mitral normal. Válvula aórtica normal. VI no dilatado (VTD: 83 ml), sin hipertrofia. Normoquinesia de pared inferolateral, aquinesia apical y septal e hipoquinesia del resto. FE 35%. Ventrículo derecho normal. Válvula tricúspide sin insuficiencia.
- Cateterismo cardiaco: TCI sin lesiones angiográficas significativas. ADA: Vaso ateromatoso. Obstrucción trombótica a nivel del segmento proximal, con flujo inicial TIMI 0. ACx no dominante: Vaso ateromatoso y calcificado. Enfermedad significativa a nivel del segmento distal de la principal marginal: Lesión bifurcada con lechos distales de escaso calibre, no enfermos. Oclusión crónica del segmento medio. Lechos distales de buen calibre y desarrollo, no enfermos, visualizados a través de la coronaria derecha. ACD dominante: vaso de buen calibre y desarrollo, con irregularidades parietales, sin lesiones angiográficas significativas. ACTP primaria sobre la lesión culpable de la DA proximal tromboaspiración e implante directo de stent convencional. Buen resultado angiográfico inicial, con flujo final TIMI 3. Buen vaso distal, no enfermo.

Evolución clínica

Ante estos hallazgos se planteó el diagnóstico diferencial del origen de la fiebre; en primer lugar en el contexto de un síndrome de Dressler y menos probable una etiología infecciosa; se inició tratamiento con 500 mg de AAS cada 6 horas, 0,5 mg de colchicina cada 24 horas y en conjunto con la Unidad de Enfermedades Infecciosas se decidió iniciar terapia antibiótica empírica con 400 mg de teicoplanina cada 12 horas hasta

obtener los resultados de los hemocultivos extraídos. La evolución inicial fue favorable con desaparición la fiebre durante las próximas 48 horas, con evidente mejoría del estado general del paciente y debido a la ausencia de aislamiento microbiológico en los hemocultivos se suspendió la terapia antibiótica tras 72 horas. No obstante, en los días siguientes el paciente presentó nuevo empeoramiento del estado general con recurrencia de la fiebre y en la ecocardiografía de control realizada se objetivó un aumento de la cuantía del derrame pericárdico (36 mm a nivel lateral del VD, 18 mm a nivel apical del VI y 37 mm a nivel subcostal) (Vídeo 3); motivo por el cual se decidió iniciar corticoides vía oral a dosis de 60 mg de prednisona cada 24 horas. En los días posteriores la evolución clínica fue favorable con desaparición de la fiebre, mejoría progresiva del estado general y descenso gradual de los marcadores inflamatorios, la ecocardiografía a las 2 semanas documentó una disminución significativa de la cantidad de líquido pericárdico. Finalmente, el paciente fue dado de alta a su domicilio, asintomático en aceptable clase funcional con una pauta descendente de corticoides

Diagnóstico

- IAMCEST de localización anterior Killip I, sometido a ICP primaria e implante de stents convencionales (x2) en segmento proximal de ADA. FEVI severamente deprimida.
- Enfermedad arterial coronaria en segmento medio de ACx y segmento distal de marginal principal no revascularizada.
- Pericarditis post-IM y derrame pericárdico circunferencial en contexto de síndrome de Dressler.
- Fibrilación auricular paroxística.

Discusión

El síndrome de Dressler también conocido como síndrome post injuria cardiaca suele aparecer entre 1 y 8 semanas después del infarto de miocardio. Desde su descripción en el año 1957 la incidencia que era inicialmente en torno al 4%, ha disminuido de forma espectacular debido a la introducción de las terapias de revascularización. En un estudio prospectivo reciente realizado por Massimo Imazio y col, de una serie de 743 pacientes con IAMCEST sometidos a ICP primario, describieron solo 1 caso de síndrome de Dressler. En el aspecto clínico, los pacientes con síndrome de Dressler presentan malestar general, fiebre, dolor pericárdico; es importante distinguir entre el dolor pericárdico del dolor isquémico recurrente, la exploración física puede revelar roce pleural y/o pericárdico, leucocitosis, aumento de la velocidad de sedimentación globular, derrame pericárdico y/o pleural; aunque los derrames pericárdicos son frecuentes, el taponamiento es inusual. El ECG a menudo muestra elevación del ST y cambios en la onda T típicos de pericarditis aguda. En la autopsia, los pacientes con este síndrome suelen mostrar una pericarditis fibrinosa localizada que contiene leucocitos polimorfonucleares. La causa del síndrome no está demostrada con claridad, aunque la detección de anticuerpos contra el tejido cardiaco ha señalado el concepto de un proceso inmunopatológico por sensibilización contra las células miocárdicas posterior a un infarto de miocardio, a una cirugía cardiaca, al implante de marcapasos epicárdico o transvenoso y a una lesión traumática. Aunque el síndrome de Dressler es un trastorno autolimitado puede estar justificado el ingreso hospitalario para observación y monitorización en presencia de derrame pericárdico. El ácido acetilsalicílico u otro AINE son efectivos para mejorar los síntomas.

También suele ser efectiva la colchicina. En pacientes que no responden al tratamiento previo o con síntomas recurrentes puede ser útil una tanda breve de prednisona 40 mg a 60 mg al día con descenso progresivo en 7-10 días, aun teniendo en cuenta en que este fármaco interfiere con la conversión de un IM en una cicatriz empeorando el adelgazamiento de la pared y aumentando la incidencia de rotura post-IM. La pericardiocentesis rara vez es necesaria, pero debe de ser usada en presencia de derrame pericárdico con compromiso hemodinámico y signos de taponamiento. A pesar de un tratamiento correcto y una respuesta favorable al mismo, el síndrome de Dressler puede recaer con el tiempo.

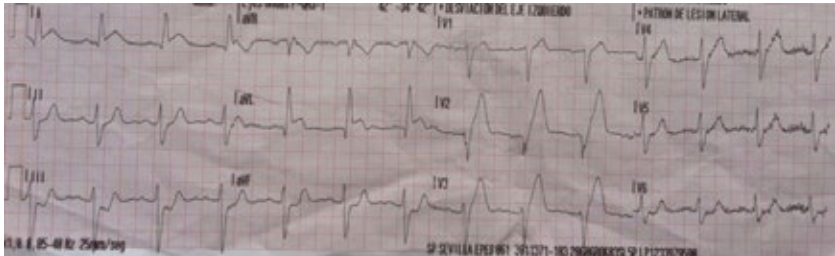


Figura 1

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Libby, Peter, Bonow, Robert, Mann, D, Zipes Douglas, et al. Tratado de Cardiología de Braunwald. 8va edición. Barcelona: Elsevier, 2009. 1849p. ISBN: 978-84-80-86-490-9.
2. Gabriel Steg, Stefan K. James, Dan Atar, Luigi P. Badano, Carina Blomstrom-Lundqvist, Michael A. Borger, Carlo Di Mario, Kenneth Dickstein, Gregory Ducrocq, Francisco Fernandez-Aviles, Anthony H. Gershlick, Pantaleo Giannuzzi, Sigrun Halvorsen, Kurt Huber, Peter Juni, Adnan Kastrati, Juhani Knuuti, Mattie J. Lenzen, Kenneth W. Mahaffey, Marco Valgimigli, Arnoud van 't Hof, Petr Widimsky, Doron Zahger. ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation. European Heart Journal (2012) 33, 2569-2619.
3. Massimo Imazio, Alessandro Negro, Riccardo Belli, Federico Beqaraj, Davide Forno, Massimo Giammaria, Rita Trincherio, Yehuda Adler, and David Spodick. Frequency and Prognostic Significance of Pericarditis Following Acute Myocardial Infarction Treated by Primary Percutaneous Coronary Intervention. American Journal of Cardiology (2009) 01, 1525-1529,

4. Massimo Imazio. Contemporary management of pericardial diseases. *Curr Opin Cardiol* 2012, 27:308–317.
 5. David M. Dudzinski, Gary S. Mak, and Judy W. Hung. Pericardial Diseases. *Curr Probl Cardiol* 2012;37:75-118.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Respecto al tiempo de aparición del síndrome de Dressler en el curso de un IM, marque la respuesta verdadera:

- a. Durante las primeras 24 de evolución del IAM
- b. Entre 1 y 8 semanas después de un IAM
- c. Entre el primer y tercer día
- d. Ninguna respuesta es verdadera

Pregunta 2: En las últimas décadas la incidencia del síndrome de Dressler:

- a. Ha aumentado ligeramente
- b. No se ha modificado
- c. Ha disminuido notablemente
- d. Inicialmente disminuyó pero está en aumento en los últimos años

Pregunta 3: De las siguientes afirmaciones, marque la respuesta verdadera:

- a. El síndrome de Dressler aparece exclusivamente después de un IAM.
- b. No es habitual la presencia de cambios en el ECG típicos de pericarditis aguda.
- c. Se debe instaurar tratamiento con corticoides en la mayoría de los pacientes.
- d. Aunque los derrames pericárdicos son frecuentes el taponamiento es inusual.

Pregunta 4: Indique la respuesta correcta en relación con síndrome de Dressler:

- a. Se ha descrito una mayor prevalencia en sexo masculino.
- b. La ausencia de derrame pericárdico no excluye el diagnóstico.
- c. Aunque la etiología no está demostrada con claridad, lo más probable es que se trate de un mecanismo autoinmunitario.
- d. Todas las respuestas son verdaderas.

Pregunta 5: Respecto al tratamiento del síndrome de Dressler, indique la respuesta verdadera:

- a. Si la respuesta al tratamiento es buena, no hay riesgo de recidiva.
- b. En presencia de derrame pericárdico con compromiso hemodinámico lo más adecuado sería corticoides a dosis altas.
- c. La pericardiocentesis rara vez es necesaria.
- d. Todas las respuestas son falsas.

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: c, 3: d, 4: c, 5: c

Friedrich, palpitaciones y ECG patológico

Gabriel Ballesteros Derbenti, José Carlos Moreno Samos y Joaquín Cano Nieto
Hospital General Carlos Haya (Málaga)

Paciente de 18 años, con ataxia de Friedrich que acude a Urgencias por episodios de palpitaciones.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Paciente de 18 años, con ataxia de Friedrich con afectación motora severa de miembros inferiores (se moviliza con silla de ruedas) y moderada de miembros superiores, con estudio de despistaje de cardiopatía hace aproximadamente 2 años, sin aportar informe pero sin diagnóstico de cardiopatía, según refiere, habiéndose realizado valoración por un cardiólogo, electrocardiograma y ecocardiograma.

No antecedentes familiares de cardiopatía ni muerte súbita.

Acude a Urgencias por episodios de palpitaciones. Ante el hallazgo de alteraciones en el electrocardiograma, se comenta con residente de cardiología de guardia.

Refiere episodios autolimitados de palpitaciones, de 15 días de evolución, con un episodio cada 48-72 horas aproximadamente, de 20 minutos de duración cada uno, sin desencadenante aparente, de comienzo y final no súbitos, que ceden espontáneamente, molestos pero bien tolerados, sin particular sensación de palpitaciones en el cuello. No episodios de síncope ni presíncope. Niega consumo de tóxicos en el último mes.

EF cardiovascular: AC: Tonos cardiacos ligeramente arrítmicos a 80 lpm, sin soplos ni extratonos. AP: Murmullo vesicular conservado sin ruidos agregados. No signos de insuficiencia cardiaca.

ECG y ETT compatibles con hipertrofia biventricular (ver pruebas complementarias).

Pruebas complementarias

- ECG: Ritmo ligeramente irregular, a 85 lpm, eje entre 60 y 90°, con onda auricular de morfología variable (marcapasos auricular migratorio), PR entre 100 y 140 ms, sin onda delta. Signos de hipertrofia ventricular derecha: 10 puntos en la escala de Horan y Flowers = R en V1 + S en V5 > a 10,5 mm (4), S en V5 > a 7 mm y en V6 > a 2 mm (3), patrón SI SII SIII (2) y reducción en precordiales V1 a V4 de la relación R/S (1). Signos de hipertrofia ventricular izquierda (índice de Sokolow 36 mm) con sobrecarga sistólica.
- Analítica básica sin alteraciones. Estudio de función tiroidea sin alteraciones. No se detectan tóxicos en análisis de orina.

- Ecocardiografía transtorácica: Ventrículo derecho hipertrófico no dilatado con TAPSE de 18 mm, ventrículo izquierdo con hipertrofia concéntrica (de predominio septal, con SIV de 16 mm) y función sistólica levemente deprimida (depresión moderada por Teichholz y FEVI de 62% por Simpson), aurícula izquierda ligeramente dilatada (43 mm). Llenado mitral variable con franco predominio de onda A. Estudio compatible con miocardiopatía hipertrófica con disfunción sistólica leve.
- Holter de 24 horas (previo al tratamiento betabloqueante): Ritmo que alterna entre ritmo compatible con sinusal y ritmo auricular bajo con frecuencia cardiaca promedio de 75 lpm (mínima 48 - máxima 125). Extrasistolia supraventricular de alta densidad con múltiples rachas de 3 a 14 latidos supraventriculares concatenados. Extrasistolia ventricular de moderada densidad sin taquiarritmias ventriculares. No pausas ni bloqueos significativos.
- RMN cardiaca: Ventrículo izquierdo de volumen normal, hipertrofia de predominio septal (diámetro máximo a nivel de territorio anteroseptal basal de 15 mm), grosor relativo de pared 0,49 y masa miocárdica dentro de la normalidad (71 g/m²), indicativo de remodelado concéntrico. Fracción de eyección en límite bajo de la normalidad (53%). Ventrículo derecho de volumen normal con hipertrofia de paredes y fracción de eyección normal. Tras la administración de gadolinio se observa realce tardío a nivel de mesocardio en territorio septal medio e inferoseptal medio.

Evolución clínica

Durante su estancia en planta de Cardiología se realiza resonancia magnética cardiaca con resultado compatible con miocardiopatía hipertrófica con FEVI en límite bajo de la normalidad y holter de 24 horas que muestra episodios de taquicardia supraventricular no sostenida de corta duración.

Tras valorar el balance entre riesgos y beneficios, se instaura tratamiento con betabloqueantes, con lo que ceden los episodios de palpitaciones, sin presentar nuevos episodios de taquiarritmia en monitorización ni nuevos síntomas.

Dada la adecuada respuesta al tratamiento, se decidió proceder al alta hospitalaria con seguimiento en consultas externas.

Diagnóstico

Miocardiopatía hipertrófica asociada a enfermedad de Friedrich.

Discusión

La ataxia de Friedrich es una enfermedad degenerativa espinocerebelosa autosómica recesiva. Las manifestaciones clínicas suelen aparecer durante la pubertad y combinan trastornos neurológicos (principalmente ataxia de las extremidades y el tronco con pérdida progresiva de la función neuromuscular), deformidades esqueléticas, diabetes mellitus y afectación cardiaca.

A nivel cardiaco predomina la presencia de miocardiopatía, fundamentalmente hipertrófica concéntrica, pero también dilatada. También son propensos a sufrir arritmias auriculares.

El tratamiento de la afectación cardiaca todavía no está claramente establecido. Fármacos como la idebenona se están evaluando y, de forma empírica, se utilizan tratamientos aceptados para otras causas de miocardiopatía hipertrófica y/o insuficiencia cardiaca.

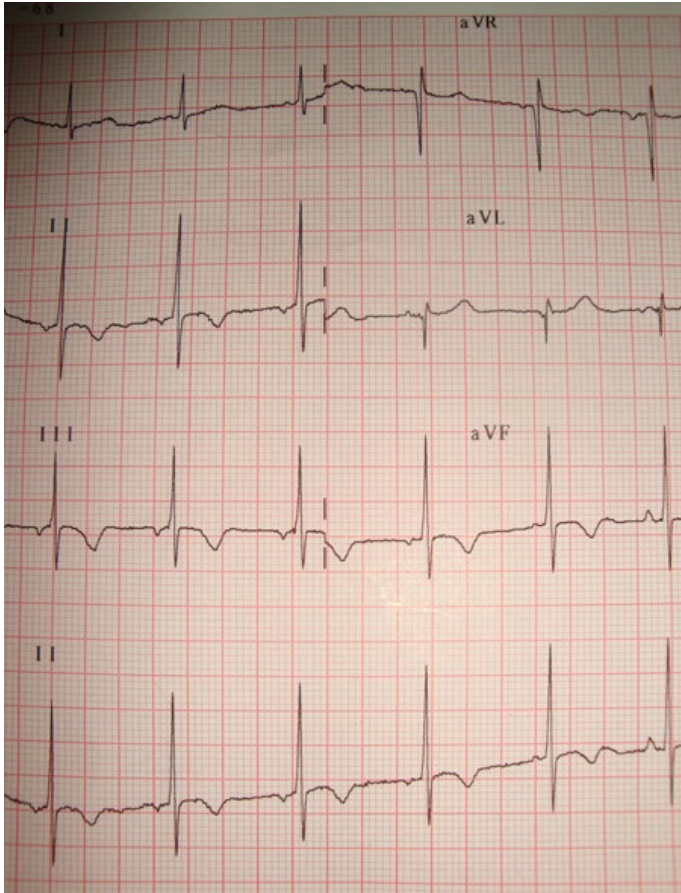


Figura 1

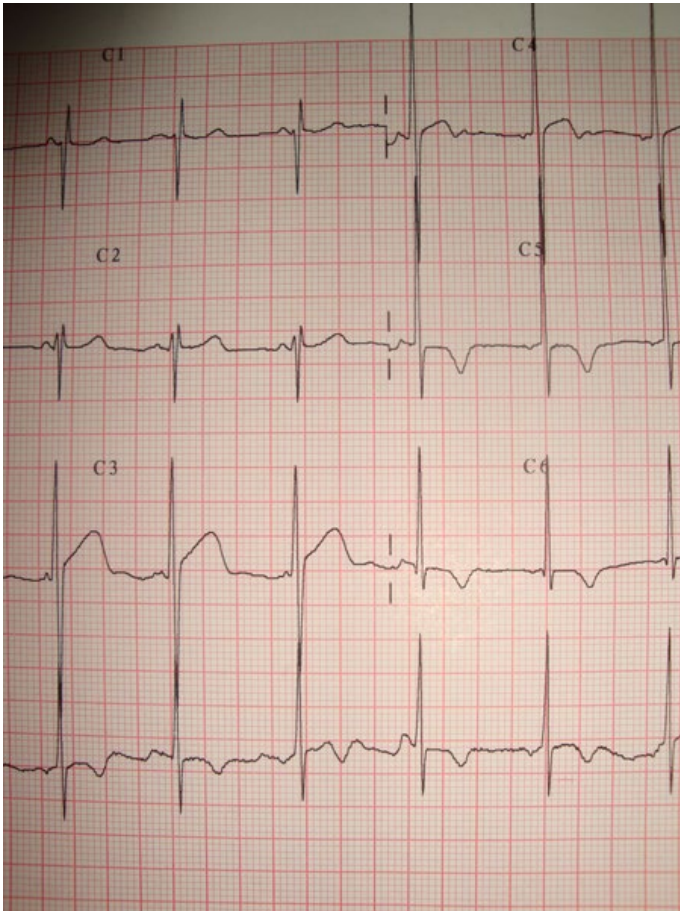


Figura 2

[Acceda al vídeo](#)



1. Bayés de Luna A. Electrocardiografía clínica. 7^º ed. Barcelona: P. Permanyer; 2012.
 2. Burch GE, De Pascuale NP. Electrocardiography in the Diagnosis of congenital Heart Disease. Londres: Lea-Febiger; 1967.
 3. Fretz E, Rosemberg H, Kennedy W, et al. Diagnostic value of ECG patterns of right ventricular hypertrophy in children. *Can J Cardiol.* 1993; 9:829-32.
 4. David P. Dutka, J. Elisabeth Donnelly, Przemyslaw Palka et al. Echocardiographic Characterization of Cardiomyopathy in Friedreich's Ataxia With Tissue Doppler Echocardiographically Derived Myocardial Velocity Gradients. *Circulation.* 2000;102:1276-1282.
 5. Pediatric cardiology for practitioners. Myung Park. ISBN: 978-0-323-04636-7.
 6. Koeppen AH. Friedreich's ataxia: pathology, pathogenesis, and molecular genetics. *J Neurol Sci.* 2011;303:1-12.
 7. Weidemann F, Rummey C, Bijmens B, Störk S, Jasaityte R, Dhooge J, et al. The Heart in Friedreich Ataxia, Definition of Cardiomyopathy, Disease Severity, and Correlation With Neurological Symptoms. *Circulation.* 2012;125:1626-1634.
 8. Isnard R, Kalotka H, Durr A, et al: Correlation between left ventricular hypertrophy and GAA trinucleotide repeat length in Friedreich's ataxia. *Circulation* 95:2247,1997.
 9. Koeppen AH. Friedreich's ataxia: pathology, pathogenesis, and molecular genetics. *J Neurol Sci.* 2011;303:1-12.
 10. Jensen MK, Bundgaard H. Cardiomyopathy in Friedreich ataxia: exemplifying the challenges faced by cardiologists in the management of rare diseases. *Circulation.* 2012; 125:1591-3.
 11. Raman SV, Phatak K, Hoyle JC. Impaired myocardial perfusion reserve and fibrosis in Friedreich ataxia: a mitochondrial cardiomyopathy with metabolic syndrome. *Eur Heart J.* 2011; 32: 561-7.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Con respecto a la expresión electrocardiográfica de la crecimiento ventricular derecho (CVD). ¿Cuál de las siguientes es falsa?

- a. Los criterios de Horan y Flowers no son útiles en caso de infarto de territorio lateral.
- b. Una relación R/S mayor a 1 es altamente específica pero poco sensible.
- c. El uso de los criterios para crecimiento de aurícula derecha no es útil para apoyar el diagnóstico de CVD.
- d. Los patrones electrocardiográficos de CVD pueden ser diferentes según la patología cardíaca de base.

Pregunta 2: Respecto a la ataxia de Friedreich, señale la incorrecta en los siguientes enunciados:

- a. El gradiente de velocidad miocárdico en sístole y protodiástole está reducido en pacientes homocigotos sin síntomas cardíacos.
- b. La miocardiopatía más frecuente es la hipertrofia concéntrica con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.
- c. También se han descrito casos de hipertrofia asimétrica del ventrículo izquierdo y de miocardiopatía dilatada.
- d. En algunos casos puede haber movimiento sistólico anterior de la válvula mitral.

Pregunta 3: Acerca de la miocardiopatía en la enfermedad de Friedreich, ¿cuál de las siguientes es falsa?

- a. Las formas hipertrófica y dilatada son diferentes estadios del mismo tipo de misma cardiopatía.
- b. La miocardiopatía puede ser la primera manifestación de la ataxia de Friedreich.
- c. La mayoría de los pacientes con ataxia de Friedreich tienen algún grado de miocardiopatía asociada.
- d. La prevalencia de miocardiopatía hipertrófica aumenta cuanto mayor sea la longitud del trinucleótido GAA.

Pregunta 4: Con respecto al tratamiento de la ataxia de Friedreich:

- a. El trasplante cardíaco es una opción poco apropiada debido a la posibilidad de recidiva de la enfermedad en el injerto.
- b. En caso de miocardiopatía hipertrófica, el DAI como prevención primaria debe indicarse en la mayoría de los pacientes por la alta posibilidad de TV.
- c. La idebenona puede mejorar tanto los trastornos cardíacos como los neurológicos.
- d. El tratamiento con antioxidantes es una opción terapéutica racional, aunque los resultados en los estudios no son consistentes.

Pregunta 5: Los pacientes con ataxia de Friedreich:

- a. Sufren con frecuencia episodios de taquiarritmias por reentrada en aurícula izquierda.
- b. Tienen una reserva de perfusión miocárdica anormal.
- c. La severidad de sus síntomas no tiene relación con las alteraciones genéticas.
- d. Tienen una expresión exagerada de la proteína frataxina.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: a, 4: d, 5: b

Masa asociada a válvula aórtica bicúspide en paciente con amaurosis fugaz

Álvaro Moreno, Natalia Pinilla, Verónica Hernández, María T. López, Jesús Piqueras, Manuel Marina, Felipe Higeras, María A. Pérez, Andrea Moreno y Jaime Benítez
Hospital Universitario de Ciudad Real

Varón de 48 años, diagnosticado en Urgencias de cuadro de amaurosis fugaz (AF) del ojo izquierdo. Acude al laboratorio de ecocardiografía para despistaje de embolismo de causa cardíaca.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 48 años, fumador, sin otros factores de riesgo cardiovascular ni otros antecedentes de interés. Se diagnostica en Urgencias de cuadro de amaurosis fugaz (AF) del ojo izquierdo. En tomografía axial computarizada (TAC) craneal se descarta lesión aguda cerebral y en posterior estudio oftalmológico, se realiza arteriografía que es diagnóstica de obstrucción de la arteria central de la retina (Figura A y B). Llega a nuestro laboratorio de ecocardiografía para despistaje de embolismo de causa cardíaca. En ecocardiograma transtorácico (ETT) se encuentra una VAB con importantes signos degenerativos y calcificación de velos que presenta una estenosis moderada y regurgitación ligera, observándose una masa pediculada anclada al velo coronario izquierdo. En la anamnesis se descartan procedimientos invasivos en los meses previos, habiendo permanecido afebril y asintomático hasta el momento de la AF. En la exploración solo destaca soplo sistólico en foco aórtico.

Pruebas complementarias

En ecocardiograma transtorácico (ETT) se encuentra una VAB con importantes signos degenerativos y calcificación de velos que presenta una estenosis moderada (gradiente medio de 24 mmHg) y regurgitación ligera, observándose una masa pediculada muy móvil con ecogenicidad aumentada y heterogénea anclada al velo coronario izquierdo. Además, se observa dilatación de aorta ascendente de hasta 45 mm.

Se obtiene analítica completa sin leucocitosis, ni aumento de reactantes de fase aguda y con estudio de coagulación y de autoinmunidad en rangos de normalidad.

Se realiza ecografía-doppler de troncos supraaórticos donde se descarta estenosis significativa.

En ecocardiograma transesofágico (ETE) (Figura C) se confirman los datos del ETT describiendo la masa como de diámetros máximos de 16x5 mm, muy móvil, proyectada a ventrículo izquierdo en diástole y a luz arterial en sístole, hiperecogénica, con bordes desflecados y refringentes. Se excluyen otras causas embolígenas, incluidas placas

complicadas en aorta ascendente y arco aórtico, cortocircuitos u otras masas intracardiacas (Figura 1B). Solicitamos una resonancia magnética nuclear (RMN) (Figura D) cardiaca que se informa como VAB con velos engrosados y con vacío de señal en relación con calcio sin visualización de masa asociada. Raíz aórtica no dilatada, aorta ascendente dilatada con diámetro máximo de 45 mm que se normaliza en cayado aórtico (29 mm) (Figura 2A).

Evolución clínica

Se inicia tratamiento con heparina sódica intravenosa frente a la sospecha de trombo organizado asociado a posible placa cálcica complicada. Tras una semana de tratamiento con niveles de anticoagulación adecuados, se repite ETE con ligera disminución del tamaño de la masa pero con persistencia de la misma en borde libre de VAB, ante lo cual y dado el antecedente de embolismo, se decide sustitución de válvula aórtica previa realización de TAC de coronarias que descarta lesiones obstructivas (Figura E). La valoración intraoperatoria evidencia una VAB con importante desestructuración y digitaciones dependientes de los velos, móviles, ulceradas y con material muy friable, compatibles macroscópicamente con degeneración cálcica (Figura F). La anatomía patológica confirma los hallazgos macroscópicos consistentes en placa calcificada y ulcerada con material trombótico adherido.

Diagnóstico

- Placa cálcica complicada en válvula aórtica bicúspide degenerada.
- Isquemia de la arteria central de la retina por tromboembolismo de origen cardiaco.

Discusión

La AF consiste en una pérdida súbita y transitoria de la visión en forma parcial o total que puede tardar minutos antes de su resolución. El diagnóstico diferencial de su origen gira en torno a causas embólicas, hemodinámicas, oculares, neurológicas e idiopáticas. Debe descartarse enfermedad cerebrovascular, accidente isquémico transitorio y complicaciones vasoespásticas migrañosas en primer lugar. Posteriormente, debe estudiarse la embolización como posible causa. Para ello, se solicita eco doppler de troncos supraaórticos y ecocardiograma transtorácico¹.

El embolismo de las válvulas cardiacas particularmente de la aórtica calcificada y estenótica es una de las principales causas de oclusión embolígena de la arteria central de la retina². La VAB es una anomalía congénita asociada con mayor turbulencia y trauma durante la coaptación de los velos, que condiciona una reacción inflamatoria crónica y un depósito lipídico que progresivamente desarrolla fibrosis, calcificación y estenosis.

El diagnóstico diferencial de una masa presumiblemente embolígena asociada a una VAB degenerada supone un reto para el cardiólogo clínico y el ecocardiografista. Las características ecocardiográficas y el contexto clínico admitían como diagnóstico diferencial en este caso, trombo adherido, excrecencia de calcio, fibroelastoma y verruga aséptica crónica fundamentalmente³.

No está definida la actitud terapéutica ante una masa embolígena de naturaleza desconocida. La posibilidad de recurrencia ha llevado a otros autores a considerar la resección quirúrgica independientemente de la repercusión hemodinámica de la valvulopatía⁴.

Debido a la persistencia de la imagen tras tratamiento adecuado con heparina sódica y a falta de un diagnóstico definitivo por técnicas de imagen, decidimos indicar la cirugía. Solo la pieza quirúrgica y la anatomía patológica permitió el diagnóstico final en este caso. Pensamos que si el estudio de imagen hubiese sido concluyente para material aterotrombótico el manejo médico con estrecho control ecocardiográfico, mediante antiagregación y/o anticoagulación, habría sido razonable.

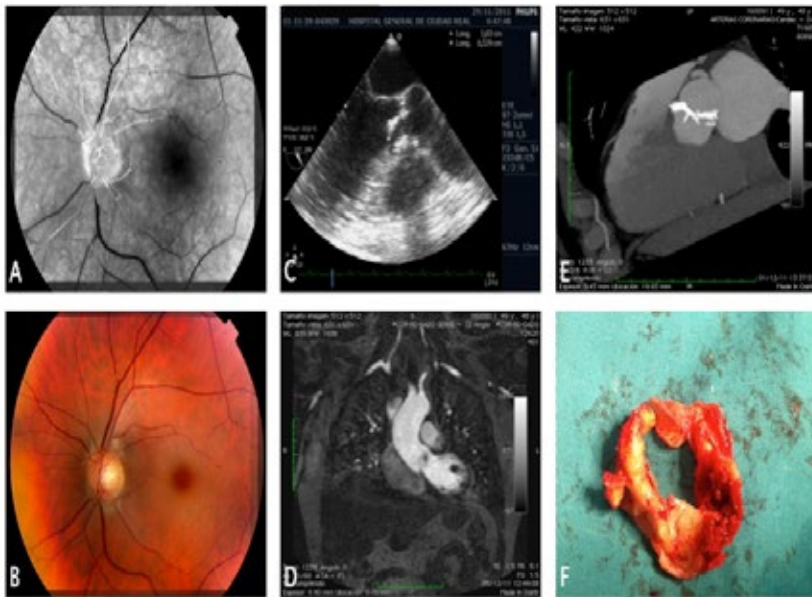


Figura 1

[Acceda al vídeo](#)



1. Uddin Poulina Q, Boyer David, Siegel Robert J. Retinal artery embolization from a calcified bicuspid aortic valve causing amaurosis fugax. The American journal of medicina. Vol 123, Nº 12, December 2010. 1091-1093.
 2. Kumral Ergun, Zehra Golbasi, Kerim Cagli, Ali Altinsoy, Mahmut Mustafa Ulas, Tulay Temucin, et al. A rare cause of sudden vision loss in a young male: Papillary Fibroelastoma of the aortic valve. Echocardiography: A journal of CV Ultrasound & Allied Tech. Vol 24, Nº 4, 2007. 425-429.
 3. Lopez Sanchez Enrique, Frances Muñoz Ester, Aviño Martinez Juan A, Menezo Rozalen Jose L. Central retinal artery occlusion as the initial sign of aortic valve papillary fibroelastoma. American journal of ofthalmology. Vol 131, Nº 5, Mayo 2001. 667-669.
 4. Neerod K Jha, Michael Khouri, Donough M Murphy, Alessandro Salustri, Javed A Khan, Moataz A Saleh, et al. Journal of cardiothoracic surgery 2010, 5: 84-88.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Respecto a la válvula aórtica bicúspide (VAB), señale la falsa:

- a. Es la cardiopatía congénita más frecuente.
- b. Predomina en varones con una proporción.
- c. La variante más frecuente supone la fusión de las cúspides coronariana derecha e izquierda.
- d. Hasta en el 30% de los adultos con VAB se observan anomalías cardiacas y/aórticas no valvulares.

Pregunta 2: Respecto al diagnóstico de VAB señale la verdadera:

- a. Se ha descrito asociación familiar aunque no se indica despistaje familiar en pacientes asintomáticos con exploración normal.
- b. Se han identificado diversas mutaciones como la NOTCH 1 y ACTA2 que codifica para la alfa actina muscular interviniendo en el desarrollo de aneurismas.
- c. La VAB es un reconocido factor etiopatogénico de tromboembolismo.
- d. La técnica diagnóstica de elección es el ecocardiograma transtorácico con una sensibilidad y especificidad de 90 y 80%, respectivamente.

Pregunta 3: Sobre la evolución natural de la VAB señale la verdadera:

- a. Habitualmente la clínica aparece en la adolescencia.
- b. La valvuloplastia con balón está contraindicada en VAB con gradiente significativo.
- c. La regurgitación aórtica es causa de indicación quirúrgica en más de un 25% de los casos.
- d. La dilatación de la raíz aórtica se ha descrito en la infancia, sugiriendo que es un proceso que comienza muy precozmente.

Pregunta 4: Sobre la supervivencia y necesidad de seguimiento de la VAB señale la falsa:

- a. Las personas con VAB no ven acortada la esperanza de vida respecto a la población general actualmente.
- b. Se recomienda técnica de imagen anual si hay disfunción valvular significativa o la raíz de la aorta es mayor de 40 mm.
- c. Los pacientes que no cumplen ninguna de las condiciones anteriores es suficiente con un seguimiento cada 2 años con técnica de imagen.
- d. No es necesaria visualizaciones periódicas de la aorta torácica completa si la raíz de la aorta es normal.

Pregunta 5: Sobre el tratamiento de la VAB señale la verdadera:

- a. Las estatinas son tratamiento de primera línea.
- b. Cuando la velocidad de progresión de dilatación de la raíz supera los 0,5 cm al año se indica cirugía.
- c. Las guías aconsejan cirugía con dilatación de la raíz superior a 55 mm.
- d. Las guías americanas de endocarditis recomiendan profilaxis rutinaria para estos pacientes.

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: b, 3: d, 4: d, 5: b

Déficit neurológico agudo en paciente con fibrilación auricular de reciente diagnóstico

Natalia Pinilla, Marian Montero, Ignacio Sánchez, María T. López, Manuel Marina, Fernando Lozano, Andrea Moreno, Jesús Piqueras, Verónica Hernández, María A. Pérez y Javier Jiménez
Hospital General de Ciudad Real

Varón de 77 años con antecedente de cardiopatía isquémica crónica tipo IAM, que acude a Urgencias por cuadro clínico de astenia, mareo con pérdida del tono postural y bradipsiquia durante las últimas semanas.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Paciente varón de 77 años con antecedentes de: Cardiopatía isquémica crónica tipo IAM anteroseptal revascularizada quirúrgica en 1992 (doble bypass: AMI a DA y VS a OM) y percutáneamente en 2004 (2 stents en CD y 1 stent en bypass de VS a OM). Spect adenosina en noviembre 2012 que muestra miocardiopatía dilatada con disfunción ventricular leve, sin evidencia de isquemia miocárdica inducida al estrés. SAHS con CPAP. Tratamiento ambulatorio con diltiazem, ivabradina, losartán, clopidogrel, atorvastatina y torasemida.

Consulta a Urgencias por cuadro clínico de 2 semanas de evolución consistente en astenia, mareo con pérdida del tono postural en el baño pero sin pérdida de la consciencia, niega síncope; y según refiere su familia, bradipsiquia en las últimas semanas.

Examen físico: Paciente alerta, consciente, orientado, eupneico. TA: 163/69 FC: 52 lpm FR: 18 Afebril SaO₂: 92% con FiO₂ 21%. No ingurgitación yugular, auscultación cardiaca rítmica con soplo sistólico grado II/VI en foco mitral, campos pulmonares con hipoventilación generalizada y crepitantes secos escasos en ambas bases, abdomen blando, depresible, no doloroso y extremidades con pulsos presentes y simétricos, edemas maleolares grado I/IV. No déficit neurológico.

Pruebas complementarias

- Analítica: Leucocitos 7.000 con adecuado recuento diferencial, Hb 13,3 g/dl, hematocrito 40,9%, plaquetas 212.000, Act. PT 87,6%, aTTP 32,49, glucosa 115 mg/dl, urea 31, creatinina 0,8. Iones y enzimas cardíacas dentro de límites normales.
- Electrocardiograma: Ritmo sinusal a 55 lpm, bloqueo AV de segundo grado tipo Wenckebach (Figura 1). En Telemetría algunos episodios de bloqueo AV segundo grado Mobitz II.

Evolución clínica

Se suspenden diltiazem e ivabradina. Ingresa en planta de Cardiología con telemetría. En los primeros 2 días del ingreso se mantiene en ritmo sinusal sin bloqueo ni pausas. Al 3 día del ingreso se registra en telemetría FA con respuesta ventricular controlada (Figura 2) por lo cual se decide iniciar anticoagulación con heparina de bajo peso molecular ajustada a edad. Se decide programar ETE previo a cardioversión.

Ecocardiograma transesofágico: Ausencia de trombos/masas intracavitarias, orejuela izquierda libre, aunque se observa ecocontraste espontáneo. Aurícula izquierda ligeramente dilatada, IM leve con yet de regurgitación central. Aorta torácica con signos de aterosclerosis, sin placas complicadas.

La tarde previa a cardioversión el paciente presenta cuadro clínico súbito de disartria, desviación de la comisura labial a la derecha y monoparesia de miembro superior derecho; episodio autolimitado en 5 minutos. Se solicita TAC craneal urgente (Figuras 3 y 4).

Frente a hallazgos en el TAC se decide suspender cardioversión prevista y mantener vigilancia neurológica.

Diagnóstico

- Hematoma subdural izquierdo en paciente anticoagulado que había presentado ligero trauma contuso en días previos.
- Accidente isquémico transitorio secundario a vasoespasmio perihemorrágico.
- Fibrilación auricular con respuesta ventricular controlada 1º episodio documentado.
- Bloqueo AV de segundo grado secundario a medicación.

Discusión

La fibrilación auricular es la causa más frecuente de ictus isquémico de etiología cardioembólica, esto sumado al envejecimiento de la población y a la asociación de comorbilidades al perfil de estos pacientes, han hecho que la indicación de la anticoagulación sea cada vez instaurada con mayor frecuencia.

En cualquier caso tampoco debemos dejar de lado que la anticoagulación lleva riesgos implícitos sobretodo en pacientes de edad avanzada y con alteración de la función renal.

Esta bien pensar que ante un paciente con síntomas neurológicos en el contexto de una fibrilación auricular, la principal causa son los accidentes isquémicos cerebrales; pero hay un porcentaje secundario a eventos hemorrágicos en el contexto de la anticoagulación. Por ello, en todo paciente con déficit neurológico que se encuentre bajo tratamiento anticoagulante, debe realizarse una prueba de imagen preferente para definir la causa; a pesar de que las causas más probables en estos pacientes sean de origen embólico.

Es importante determinar la causa pues las implicaciones terapéuticas cambian. Si sospecháramos embolismo cerebral a pesar de una anticoagulación a dosis adecuadas con HBPM; podríamos intentar intensificar la terapia con perfusión continua de heparina sódica y monitorización estricta, pero en este caso habríamos aumentado el hematoma y empeorado el pronóstico neurológico. Por el contrario, la presencia de sangrado obliga a suspender la anticoagulación. Dado que se trata de un hematoma subdural en relación a un pequeño traumatismo previo tras pérdida del tono postural; la anticoagulación podría reanudarse tras un periodo prudencial que es variable (2 a 3 semanas), una vez comprobada la regresión de o desaparición del hematoma subdural en TAC.



Figura 1

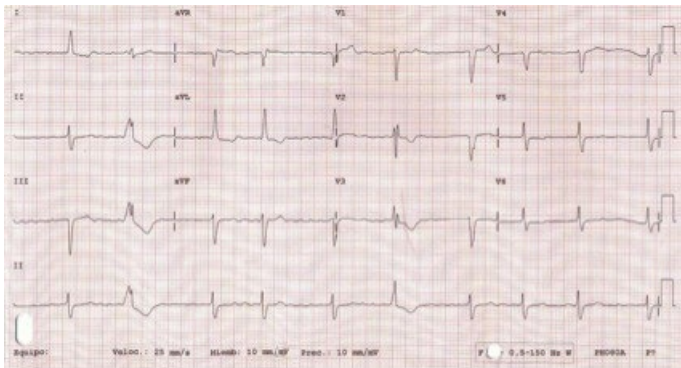


Figura 2



Figura 3

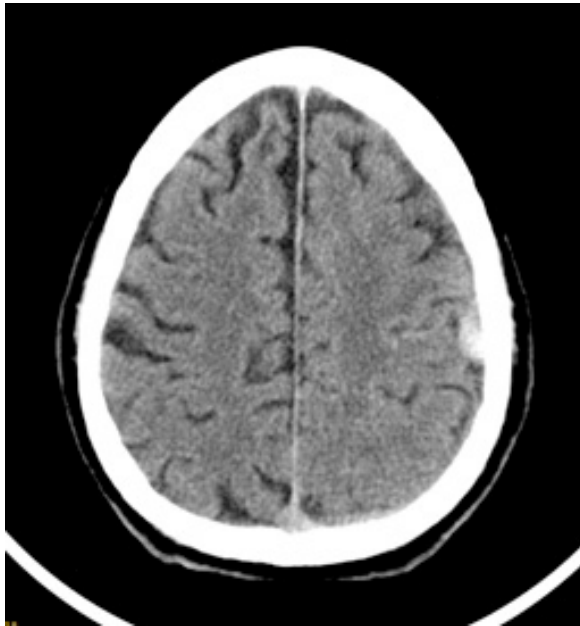


Figura 4

1. Ribó, M., et al. (2002). Hematoma subdural crónico simulando un AIT. Implicaciones en el tratamiento del déficit neurológico transitorio. *Neurología. España*.17 (6), 342-344.
 2. Moster ML, Johnston DE, Reinmuth OM. Chronic subdural hematoma with transient neurological deficits: a review of 15cases. *Ann Neurol*. 1983 Nov;14(5):539-42.
 3. Nicoli F, Milandre L, Lemarquis P, Bazan M, Jau P. Chronic subdural hematoma and transient neurologic déficits. *Rev Neurol (Paris)*. 1990;146(4):256-63.
 4. Welsh JE, Tyson GW, Winn HR, Jane JA. Chronic subdural hematoma presenting as transient neurologic deficits. *Stroke*. 1979 Sep-Oct;10(5):564-7.
 5. Zabalgoitia M, Halperin JL, Pearce LA, Blackshear JL, Asinger RW, Hart RG .Transesophageal echocardiographic correlates of clinical risk of thromboembolism in nonvalvular atrial fibrillation. *Stroke Prevention in Atrial Fibrillation III Investigators*. J Am Coll Cardiol. 1998;31(7):1622
 6. Majeed A, Kim YK, Roberts RS, Holmström M, Schulman S. Optimal timing of resumption of warfarin after intracranial hemorrhage. *Stroke*. 2010;41(12):2860.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Tras los hallazgos del TAC, cual sería su actitud terapéutica inicial:

- a. Cambiar heparina de bajo peso molecular a perfusión continua de heparina sódica.
- b. Avisar al neurólogo de guardia para considerar fibrinólisis.
- c. Suspender la anticoagulación.
- d. Suspender heparina de bajo peso molecular e iniciar antiagregación con clopidogrel.

Pregunta 2: Ante la clínica del paciente y antes de considerar una actitud terapéutica, usted solicitaría la siguiente prueba de imagen:

- a. Ecocardiograma con contraste para descartar masas intracardiacas no visualizadas en ETE.
- b. Resonancia magnética nuclear cardiaca.
- c. TAC craneal sin contraste.
- d. Eco doppler de troncos supraaórticos.

Pregunta 3: ¿Cuál considera que es el mecanismo responsable de los síntomas neurológicos que presenta el paciente?

- a. ACV Isquémico temporal izquierdo
- b. Hemorragia intraparenquimatoso
- c. Vasoespasmo perilesional
- d. ACV talámico izquierdo

Pregunta 4: Respecto al ETE en pacientes con FA no valvular, señale la correcta:

- a. La ausencia de trombos en orejuela excluye la posibilidad de embolización.
- b. La presencia de ecocontraste espontáneo en FA no valvular puede llegar al 25%.
- c. La presencia de trombos en orejuela derecha no limita la indicación de cardioversión eléctrica.
- d. La presencia de placas en aorta complicadas incrementa el riesgo de embolización.

Pregunta 5: ¿Cuándo es el momento adecuado para reanudar la anticoagulación en este paciente?

- a. Nunca.
- b. Pasados 2 a 3 meses y tras verificar la resolución de los hallazgos en TAC.
- c. En cualquier momento tras comprobar que no se trata de una hemorragia intraparenquimatosa.
- d. Tras haber presentado una hemorragia cerebral con la terapia de anticoagulación, se limitará el tratamiento a antiagregación con AAS.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: c, 3: c, 4: d, 5: b

Paciente con síncope ¿cardiogénico?

María Thiscal López Lluva, Verónica Hernández Jiménez, Natalia Pinilla Echeverri,
Manuel Marina Breysse, Jesús Piqueras Flores, Andrea Arciniegas Moreno y
Álvaro León Moreno Reig
Hospital General de Ciudad Real

Varón de 75 años de edad, hipertenso y diabético, que sufre de forma brusca episodio de pérdida de conciencia de corta duración.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Paciente varón de 75 años de edad, hipertenso y diabético, sin hábitos tóxicos y sin otros antecedentes personales de interés salvo hernia discal pendiente de intervención quirúrgica, con tratamiento basal que no recuerda, sufre de forma brusca episodio de pérdida de conciencia de corta duración, estando acompañando a su esposa que se encuentra hospitalizada en nuestro hospital desde hace varios días.

El paciente es inmediatamente atendido por enfermería que lo encuentra caído en el suelo, con TA 130/70 mmHg, FC 70 lpm, Sat O₂ 86%, afebril, glucemia 151. Los familiares niegan movimientos tónico-clónicos, déficit neurológico y pérdida del control de esfínteres. El paciente se recupera paulatinamente, de forma completa y espontánea y refiere encontrarse totalmente asintomático en la anamnesis por aparatos. No recuerda pródromos.

Exploración física inicial: Consciente y orientado, buen estado general, bien hidratado, ligera palidez cutánea, normoperfundido, eupneico, tolerando el decúbito, sin ingurgitación yugular. Exploración neurológica normal. Tonos cardiacos rítmicos, sin soplos ni extratonos. Murmullo vesicular ligeramente disminuido de forma global, sin ruidos sobreañadidos. Abdomen depresible, no doloroso, sin masas ni megalias. Miembros inferiores sin edemas, signos de insuficiencia venosa crónica.

Tras una evaluación inicial por los médicos de planta se traslada al Servicio de Urgencias para estudio. A su llegada a Urgencias, consciente, asintomático, sin cambios en la exploración física. Pasa a sala de observación para monitorización continua y se solicita electrocardiograma, radiografía de tórax, analítica y TC craneal. Ante los hallazgos electrocardiográficos y elevación de biomarcadores cardiacos en la seriación enzimática, solicitan valoración por Cardiología.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma (Figura 1).
- Rx de tórax: Portátil, rotada. ICT no valorable. No infiltrados ni condensaciones, no derrame pleural.

- Analítica: Leucocitos 13,5 miles/ μ l, segmentados 65,3%, hemoglobina 14,1 g/dl, plaquetas 188 miles/ μ l, TP 12.32 segundos, aTTP 32,82 segundos, fibrinógeno 263 mg/dl. Glucosa 158 mg/dL, urea 73 md/dl, creatitina 2,3 mg/dl, bilirrubina 1,1 mg/dl, GOT 22 UI/L, GPT 18 UI/L, LDH 170, ionograma normal, CPK 94 UI/L, CPK MB 5,9 ng/mL, troponina I 0,43 ng/ml. En la seriación enzimática alcanza pico de CPK 2254 UI/L, CPK-MB 25,8 ng/mL y T1 2,73 ng/ml. Gasometría: pH 7,23, pCO₂ 53 mmHg, pO₂ 32 mmHg, HCO₃⁻ 22,2 mmol/L, Sat O₂ 48%, ácido láctico 50 mg/dl.
- TC craneal: Aumento generalizado de tamaño de surcos y cisternas infra y supratentorialmente. En fosa posterior no se observan alteraciones densitométricas en tronco cerebral ni en cerebelo. Supratentorialmente infartos lacunares en ganglios basales y en sustancia blanca, correspondiente a cápsula, en relación todo ello con encefalopatía por enfermedad de pequeño vaso. Se observa área hipodensa mal definida a nivel de tálamo derecho compatible con isquemia aguda. No se observa hemorragia.
- Ecocardiograma urgente (Vídeos 1 y 2): Ventrículo izquierdo no dilatado ni hipertrofiado, con función sistólica deprimida (Simpson 4C 42%). Movimiento anómalo septal. Patrón de llenado mitral con disfunción diastólica grado I (E/A 0,54). Aurícula izquierda no dilatada. Válvula mitral con discretos cambios degenerativos, no estenótica ni insuficiente. Válvula aórtica trivalva, con calcificación puntual, sin gradientes patológicos. Insuficiencia pulmonar con notch mesosistólico. Tronco pulmonar no dilatado. Aurícula derecha no dilatada. Ventrículo derecho dilatado y disfuncionante (TAPSE 1,4 cm, velocidad en doppler tisular del anillo tricuspídeo sistólico de 8 cm/s, dP/dt 375 mmHg/s) con acinesia basal y medio-basal con ápex hipercontráctil. Insuficiencia tricúspide leve que permite estimar PSAP moderada (45-50 mmHg). PDAP 8 mm Hg + PAD; PMAP 15 mm Hg + PAD. RVP 3,6 unidades Wood. Vena cava inferior de dimensiones en el límite alto de la normalidad, con colapso inspiratorio menor del 50%. Raíz aórtica y aorta ascendente no dilatada.

Evolución clínica

Durante su estancia en observación de Urgencias el paciente permanece hemodinámicamente estable, asintomático, sin presentar arritmias ni ninguna otra complicación.

Diagnóstico

Se decide solicitar una última prueba complementaria que confirma el diagnóstico e ingresa en planta.

Discusión

Numerosas entidades clínicas, como el síndrome coronario agudo (SCA), la disección de aorta con taponamiento cardiaco, la disfunción valvular o ventricular izquierda aguda entre otras, pueden manifestarse con signos y síntomas similares a los del TEP agudo.

Un alto porcentaje de pacientes con TEP agudo presentan dolor torácico, cambios eléctricos y elevación de biomarcadores, simulando un síndrome coronario agudo. En el

caso que presentamos se consultó con Cardiología ante la sospecha de SCA por cambios eléctricos y elevación de biomarcadores.

Las troponinas cardiacas pueden detectarse en hasta un 50% de los pacientes con TEP agudo. La prevalencia de anomalías electrocardiográficas en estos pacientes es también elevada. Según las series publicadas, dichas anomalías aparecen entre el 50% y el 90% de los pacientes, siendo estas más frecuentes en el TEP masivo.

El embolismo pulmonar agudo puede producir un patrón electrocardiográfico de cor pulmonale agudo. Los cambios electrocardiográficos sugestivos de TEP incluyen la taicardiasinusal, arritmias auriculares, bajo voltaje, ondas Q en III y aVF (pseudoinfarto), patrón S1Q3T3 (patrón de McGinn & White), patrón Qr en V1, desviación del eje en el plano frontal, P Pulmonale, supra o infradesnivel del segmento ST, prolongación del QT, ondas T invertidas en dos o más derivaciones precordiales y bloqueo de rama derecho (BRDHH).

Los pacientes con ECG normal generalmente tienen pequeños defectos de perfusión y baja presión arterial. Cuando el embolismo pulmonar es suficientemente grande como para producir hipoxia marcada, hipotensión severa o *shock*, los cambios electrocardiográficos aparecen en casi todos los casos. Estudios llevados a cabo en animales y en humanos han mostrado que se debe ocluir cerca del 50% del lecho vascular arterial para producir cambios en el patrón electrocardiográfico; sin embargo, cuando los cambios están presentes el patrón electrocardiográfico puede simular un infarto (IAM) inferior y, con menos frecuencia, un infarto anterior. En pacientes con embolismo pulmonar, puede aparecer una onda Q significativa en las derivaciones III y aVF. El segmento ST puede estar ligeramente elevado y la onda T frecuentemente es negativa en esas derivaciones. La regresión rápida de estos cambios, particularmente la onda Q en trazados seriados, favorece el diagnóstico de TEP más que IAM.

La ecocardiografía es una herramienta muy útil en esta entidad. No está recomendada como un elemento diagnóstico electivo en pacientes normotensos, hemodinámicamente estables, con sospecha de TEP. Sin embargo, en un paciente en situación crítica y con sospecha de TEP, la ecocardiografía a la cabecera del paciente es particularmente útil en las decisiones de manejo urgente. En un paciente con *shock* o hipotensión, la ausencia de signos ecocardiográficos de sobrecarga o disfunción del ventrículo derecho (VD) prácticamente excluye el TEP como causa del deterioro hemodinámico. A la inversa, los signos inequívocos de disfunción y sobrecarga de presión del VD en un paciente con deterioro hemodinámico y sospecha de TEP son indicio firme y pueden justificar la instauración de tratamiento fibrinolítico.

Los hallazgos ecocardiográficos en una embolia pulmonar están directamente relacionados con la magnitud de la embolia. Con émbolos pulmonares grandes y hemodinámicamente importantes, se produce una dilatación del corazón derecho y una disfunción sistólica. La evaluación de la función ventricular izquierda es evidentemente esencial, ya que un infarto inferior complicado por un infarto del ventrículo derecho (VD), puede tener una apariencia ecocardiográfica similar, pero no sería de esperar que se observara junto con un aumento de la presión en la arteria pulmonar. En muchos pacientes con pequeños émbolos pulmonares puede advertirse una dilatación leve del corazón

derecho y una insuficiencia tricúspide, lo que provoca alteraciones sutiles e inespecíficas del movimiento del tabique interventricular. En embolias pulmonares pequeñas no es raro ver un ecocardiograma totalmente normal, por lo que una imagen sin anomalías no debe usarse para excluir el diagnóstico de embolia pulmonar aguda.

Los criterios ecocardiográficos utilizados para el diagnóstico de TEP han sido diferentes en los distintos estudios clínicos, aunque normalmente se basan en la velocidad de flujo de la insuficiencia tricuspídea y las dimensiones del VD. Puesto que la sensibilidad descrita se encuentra en torno al 60-70%, un resultado negativo no puede excluir la existencia de TEP. Por otra parte, los signos de sobrecarga o disfunción del VD también pueden deberse a enfermedad cardiaca o respiratoria concomitante, en ausencia de TEP agudo.

En los últimos años se han realizado estudios con el objetivo de encontrar signos ecocardiográficos específicos de TEP. El patrón de eyección alterado del VD (signo 60-60) o la disminución de la contractilidad de la pared libre del VD comparada con el ápex (signo de Mc Connell) parecían tener un valor predictivo positivo mayor.

Casazza et al confirmaron la buena sensibilidad pero no la alta especificidad del signo de Mc Connell para el diagnóstico ecocardiográfico de TEP. Por lo tanto, el diagnóstico de pacientes críticos con disfunción aguda de VD y sospecha clínica de cor pulmonale agudo, no puede basarse en este patrón regional de contracción de VD.

Conclusión: Ante un paciente clínica de síncope, elevación de biomarcadores y cambios electrocardiográficos deberíamos pensar en el embolismo pulmonar. El ecocardiograma es una prueba de fácil acceso que puede aportar datos relevantes para el diagnóstico diferencial así como información pronostica.

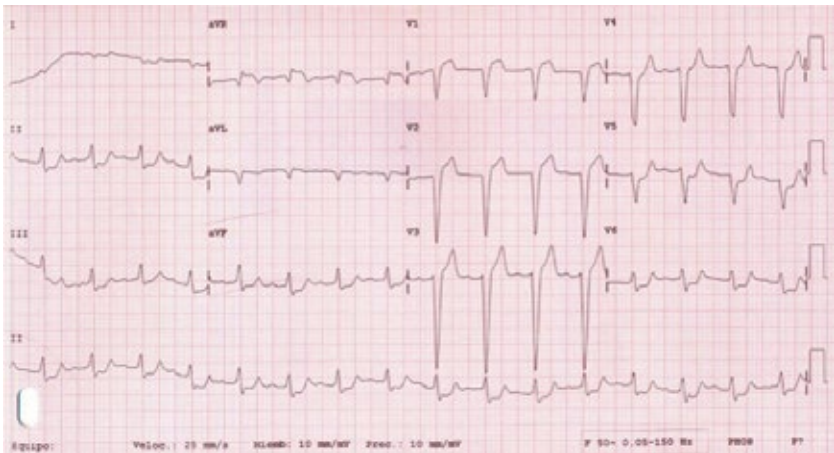
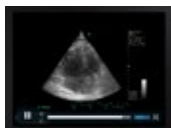


Figura 1: ECG



Bibliografía

1. Torbicki A. Enfermedad tromboembólica pulmonar. Manejo clínico de la enfermedad aguda y crónica. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63(7):832-49.
2. Kukla P, Długopolski R, Krupa E, Furtak R, Mirek-Bryniarska E, Szełemej R, Jastrzębski M, et al. How often pulmonary embolism mimics acute coronary syndrome? *Kardiol Pol.* 2011;69(3):235-40.
3. Carlos Escobar, David Jiménez, David Martí, José Luis Lobo, Gema Díaz, Paloma Gallego, Rafael Vidal, Vivencio Barriosay Antonio Sueiro. Valor pronóstico de los hallazgos electrocardiográficos en pacientes estables hemodinámicamente con tromboembolia de pulmón aguda sintomática. *Rev Esp Cardiol.* 2008;61(3):244-50
4. Ferrari E, Imbert A, Chevalier T, Mihoubi A, Morand P, Bau-douy M. The ECG in pulmonary embolism. Predictive value of negative T waves in precordial leads-80 case reports. *Chest.* 1997; 111:537-43.
5. Borys Surawicz, Timothy Knilans. Chou's Electrocardiografía en la Práctica Clínica Adulto y Pediátrica. 6ª ed. Saunders, 2010: 195-196.
6. William F. Armstrong, Thomas Ryan. Ecocardiografía de Feigenbaum, 7ª ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2011:762-64.
7. Management of Massive and Submassive Pulmonary Embolism, Iliofemoral DVT, and Chronic Thromboembolic HTP. *Circulation.* 2011;123:1788 .
8. Guías de práctica clínica sobre diagnóstico y manejo del tromboembolismo pulmonar agudo. *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61: 1330 - 1330 - vol.61 núm 12.
9. Casazza F, Bongarzone A, Capozzi A, Agostoni O. Regional right ventricular dysfunction in acute pulmonary embolism and right ventricular infarction. *Eur J Echocardiogr.* 2005 Jan;6(1):11-4.
10. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 2009; 62(12): 1464.
11. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2010 Jul;23(7):685-713; quiz 786-8.
12. Abbas AE, Fortuin FD, Schiller NB, Appleton CP, Moreno CA, Lester SJ. Echocardiographic determination of mean pulmonary artery pressure. *Am J Cardiol.* 2003 Dec 1;92(11):1373-6.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En relación al diagnóstico de nuestro paciente, ¿qué prueba complementaria aportó el diagnóstico definitivo?

- Tomografía computarizada multidetector con contraste
- Coronariografía
- Gammagrafía de ventilación perfusión
- Dímero D

Pregunta 2: De las siguientes afirmaciones, en relación a los cambios electrocardiográficos en el TEP agudo, señale la verdadera:

- Se debe ocluir al menos un 70% del lecho vascular arterial para producir cambios en el patrón electrocardiográfico.
- El patrón descrito por McGinn & White en 1935 ocurre con mucha frecuencia.
- Los cambios electrocardiográficos producidos en el cor pulmonale agudo son muy específicos.
- La inversión de la onda T en las derivaciones V1-V4 es la anomalía electrocardiográfica más persistente de todas las alteraciones.

Pregunta 3: Señala la opción correcta:

- La presencia del signo de Mc Connell es más sensible que específico y presenta un alto valor predictivo positivo para diagnóstico de embolismo pulmonar agudo.
- El strain de VD es útil para la valoración de función de VD en paciente con embolismo pulmonar agudo.
- El signo de Mc Connell permite diferenciar un embolismo pulmonar agudo de otras causas de disfunción de VD.
- La hipótesis más consistente que explica la patogénesis del signo de Mc Connell es la isquemia segmentaria de la pared libre del ventrículo derecho.

Pregunta 4. En la valoración hemodinámica del ventrículo derecho por ecocardiograma, señale la falsa:

- La presión de AD, el gasto cardiaco y las resistencias pulmonares predicen el pronóstico.
- Las variables hemodinámicas de VD informan sobre el estado de precarga y postcarga del VD.
- En presencia de insuficiencia tricuspídea severa la presión sistólica de VD se sobreestima.
- Si en un paciente con hipertensión pulmonar en los ecocardiograma seriados la presión e arterial pulmonar disminuye es un indicador de fracaso de VD.

Pregunta 5: En el cálculo de presiones de VD, señale la verdadera:

- a. La presión arterial pulmonar diastólica se puede calcular por la fórmula de Thomb.
- b. El cálculo de presión arterial pulmonar media por la fórmula de Bernoulli tiene la limitación que es ángulo dependiente.
- c. La presión arterial pulmonar media se puede calcular trazando la envolvente del jet de la insuficiencia pulmonar para obtener la integral tiempo velocidad añadiendo el valor de la AD.
- d. Las opciones 2 y 3 son ciertas.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: d, 3: d, 4: c 5: b

Un infarto... diferente

Macarena Cano García, Ismael Vegas Vegas, Alicia Moreno Ortiz, Diego Ernesto Ramírez Menéndez, José Antonio de la Chica Sánchez, María de los Ángeles Roldán Jiménez, José Carlos Moreno Samos y Gabriel Alejandro Ballesteros Derbenti
Hospital General Carlos Haya (Málaga)

Paciente de 71 años que presenta cuadro de dolor torácico opresivo, irradiado a garganta y espalda acompañado de sudoración profusa y sensación de hormigueo en ambos miembros superiores.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Paciente de 71 años. Sin factores de riesgo cardiovasculares ni antecedentes de interés. No realizaba tratamiento alguno.

Comienza en reposo con cuadro de dolor torácico opresivo, irradiado a garganta y espalda acompañado de sudoración profusa. Avisa a los servicios de Urgencias dos horas después por persistencia del cuadro, presentando además sensación de hormigueo en ambos miembros superiores. Se realiza ECG con elevación del punto J y del ST en colgadura en V1-V3. Se inicia tratamiento con oxigenoterapia, nitroglicerina intravenosa, cloruro mórfico y metoclopramida, y se realiza fibrinólisis extrahospitalaria con tenecteplasa 7.000 UI. Ingresa posteriormente en la Unidad Coronaria.

A su llegada, presentaba TA 90/43 mmHg, FC 57 lpm, SatO₂ 98% con gafas nasales a 3 lpm. Temperatura de 38,3 °C. Consciente, orientado. Bien hidratado y perfundido, buena coloración de piel y mucosas. Auscultación con tonos cardiacos rítmicos, soplo diastólico aórtico con irradiación a carótida derecha. Buena ventilación bilateral sin ruidos patológicos. Miembros inferiores sin edemas. Pulsos periféricos (radiales, femorales y pedios) conservados.

Tras el ingreso, el dolor torácico cedió con opiáceos y las alteraciones electrocardiográficas fueron normalizándose. No presentó arritmias ni signos de fracaso cardiaco. No se detectaron alteraciones analíticas (marcadores de necrosis miocárdica normales, CKMB y troponina ultrasensible). Horas después el paciente comenzó nuevamente con dolor torácico. En monitorización se observó una supradesnivelación generalizada del ST de 1-2 mm y descenso del ST en aVR, de aparición lenta y con posterior descenso y retorno a la normalidad que, junto con picos febriles de más de 38 °C, sugerían el diagnóstico de pericarditis. Se inició tratamiento con AINES con escasa respuesta, persistiendo dolor torácico irradiado a espalda y a ambas extremidades superiores. Al día siguiente, con persistencia del dolor, se realizó ecocardiograma transtorácico cuyos hallazgos llevaron a realización de angio TC de tórax urgente y ecocardiograma transesofágico posteriormente.

Pruebas complementarias

- Analítica: Hemograma, coagulación y bioquímica normales. Biomarcadores (CKMB y troponina ultrasensible negativas).
- Electrocardiograma a su ingreso: Ritmo sinusal, bloqueo incompleto de rama derecha, elevación del punto J y ST en colgadura en V1-V3, con posterior normalización. En electrocardiogramas posteriores, elevación generalizada de ST 1-2 mm con descenso en aVR.
- Rx de tórax (portátil): Índice cardiorácico aumentado. Ensanchamiento mediastínico. Redistribución venocapilar.
- Ecocardiograma transtorácico/transesofágico con contraste: Válvula aórtica calcificada con regurgitación leve-moderada. Imagen de disección aórtica desde senos de Valsalva que se aprecia a lo largo de toda la trayectoria de aorta torácica, con luz verdadera circunferencial rodeada de una falsa luz de menor tamaño. Ecocontraste espontáneo en la falsa luz, que tras inyección de contraste presenta bajo flujo.
- Angio TC de tórax: Derrame pleural bilateral. Disección de aorta tipo A con afectación de aorta ascendente, descendente y abdominal, con desaparición de la falsa luz a nivel infrarrenal. Diámetro de aorta ascendente de 65 mm. Tronco braquiocefálico derecho disecado, con subclavia derecha permeable y carótida derecha disecada con luz reducida. Carótida izquierda y subclavia izquierda desde luz verdadera sin alteraciones. Tronco celiaco disecado, nutrido por ambas luces con buen relleno de hepática y escaso relleno de esplénica por progresión de la disección. Mesentérica superior disecada en su origen con falta de relleno posterior y recanalización desde hipogástrica y buena perfusión de asas. Tres arterias renales izquierdas desde luz verdadera y dos arterias renales derechas disecada con relleno de ambas luces. Mesentérica inferior permeable desde luz verdadera. Ambos ejes iliofemorales permeables sin alteraciones.

Evolución clínica

Aunque se mantuvo hemodinámicamente estable inicialmente (TA, FC, saturación O₂ y diuresis), aproximadamente dos horas después tras la realización del ecocardiograma transesofágico presentó bruscamente disociación electromecánica con cianosis intensa, ausencia de pulso y midriasis arreactiva. No fueron eficaces las maniobras de RCP avanzada. Se descartó mediante ecocardiograma la existencia de taponamiento cardiaco. El paciente falleció finalmente por rotura aórtica en contexto de síndrome aórtico agudo.

Diagnóstico

Disección aórtica tipo A con afectación de válvula aórtica que provoca insuficiencia aórtica leve-moderada.

Discusión

El síndrome aórtico agudo (SAA) es un proceso consistente en el debilitamiento de la media de la pared aórtica de forma que puede traer consigo complicaciones letales.

Implica entidades distintas como la disección aórtica, el hematoma intramural y la úlcera penetrante. La disección aórtica es la forma más frecuente y supone el 80% de los SAA. La forma de presentación de la misma suele ser el dolor torácico en el 85% de los casos. También puede manifestar síncope (10%) y accidente cerebrovascular (6%). La muy característica ausencia de pulsos distales solo está presente en el 15% de los casos y el soplo de regurgitación aórtica en el 30%. Esto puede convertir el diagnóstico de la disección aórtica en una tarea difícil^{1,2}.

Al enfrentarnos a pacientes con dolor torácico, se hace necesaria una alta sospecha clínica para mejorar el diagnóstico y el pronóstico de estos pacientes instaurando el tratamiento rápidamente. Habrá que estar especialmente atentos en pacientes varones sobre 60 años como ocurría con el paciente del caso presentado; además de aquellos hipertensos, con aneurismas o síndrome de Marfan¹.

Para llegar al diagnóstico las técnicas de imagen son cruciales. La radiografía torácica es normal en el 20% de los casos; el resto puede mostrar ensanchamiento mediastínico que no se debe pasar por alto¹. La ecocardiografía es pieza clave en el diagnóstico diferencial del dolor torácico, fundamentalmente en los casos en que este síntoma puede resultar difícil de interpretar, favoreciendo el diagnóstico de la pericarditis, el tromboembolismo pulmonar o el síndrome coronario agudo; de una forma rápida y no invasiva, por lo que su uso está recomendado ante la sospecha de SCA o de SAA tan pronto como sea posible^{3,4}. Además, permite valorar el funcionamiento de la válvula aórtica que tiene implicaciones importantes en el tratamiento a seguir. La sensibilidad de la ecocardiografía transtorácica para el diagnóstico de la disección es del 60%, pero aun así, en nuestro caso se mostró como la prueba fundamental para el diagnóstico. La ecografía transesofágica y la tomografía computarizada presentan una alta sensibilidad y especificidad por lo que resultan líderes en el uso de técnicas de imagen resultando cruciales en el plan de tratamiento. La resonancia magnética es igualmente sensible pero su duración la relega a un segundo plano⁵.

No debe olvidarse que el ECG, prueba fundamental en todo paciente con dolor torácico que debe realizarse en el primer punto de contacto con el paciente, puede manifestar alteraciones eléctricas sugerentes de isquemia miocárdica hasta en el 19% de los casos, lo cual favorece el diagnóstico erróneo en los servicios de urgencias o emergencias, como ocurrió en el caso expuesto. La disección aórtica puede, además, acompañarse de infarto agudo de miocardio (IAM) cuando la falsa luz compromete el flujo coronario bien sea por compresión de la arteria proximal o por extensión del flap intimal a la luz de la coronaria, siendo la coronaria derecha la arteria afectada con más frecuencia. Así, el IAM ocurre en torno al 7% de los casos⁴. Con todo, el diagnóstico de IAM en estos pacientes puede resultar fatal, especialmente en centros donde los Servicios de Urgencias y emergencias instauran tratamiento fibrinolítico.

Entendemos, que la sospecha clínica de SAA debe formar parte siempre del proceso de dolor torácico, precisamente por su dificultad diagnóstica debida a sus múltiples manifestaciones; y que la ecocardiografía es clave en la rapidez diagnóstica que la disección precisa y fundamental para descartar otros procesos evitando así errores diagnósticos en una patología con consecuencias mortales.

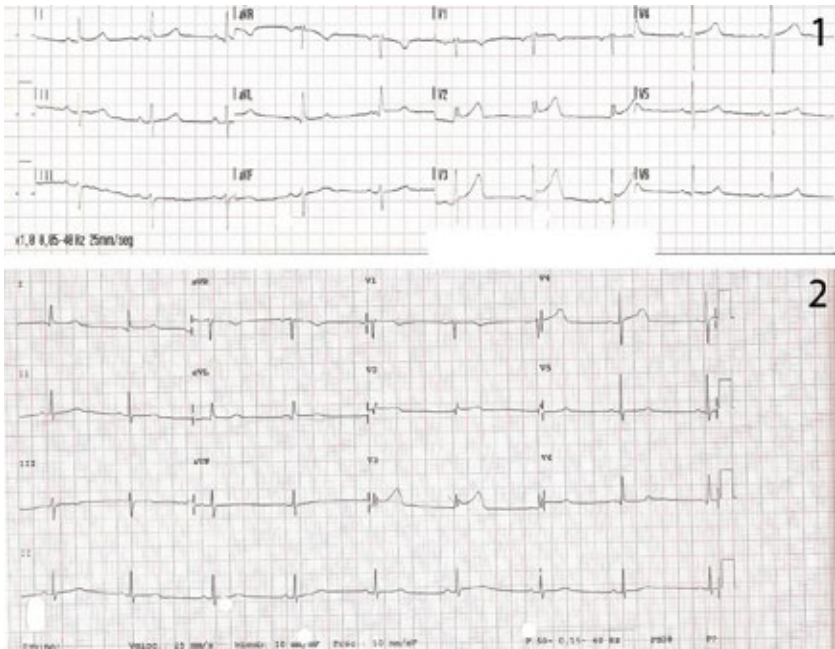


Figura 1: ECG

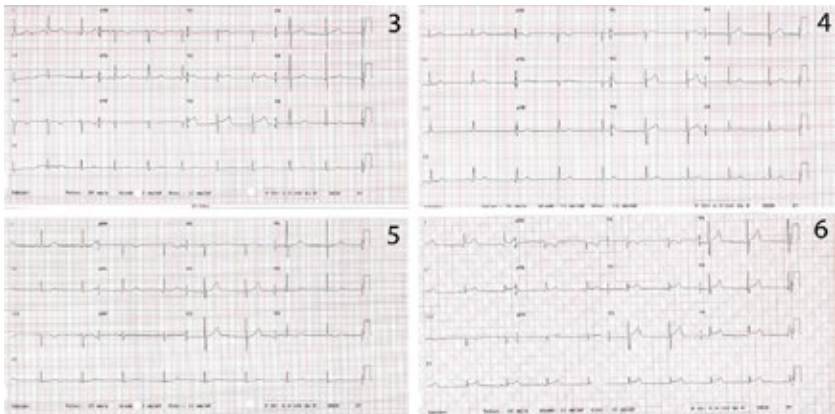


Figura 2: ECG



Figura 3: Rx de tórax

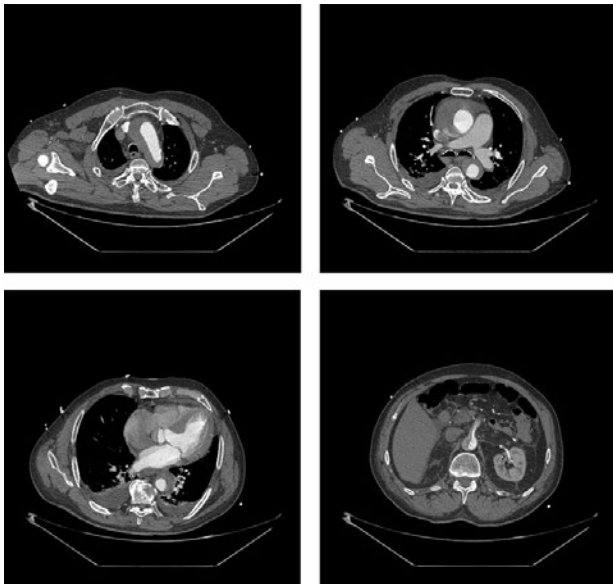


Figura 4: TAC

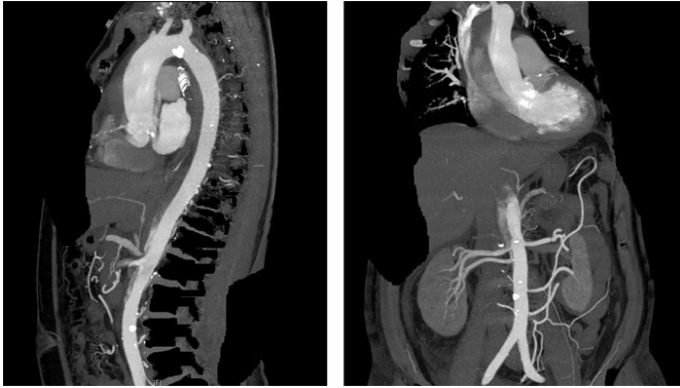


Figura 5: TAC

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Evangelista A, González-Alujas T, Mahía P, Rodríguez-Palomares J, Salas A. Síndrome aórtico agudo. Aspectos clínicos y diagnósticos. *ANGIOLOGÍA* 2006; 58 (Supl 1): S37-S48.
2. Nienaber CA, Eagle KA. Aortic Dissection: New Frontiers in Diagnosis and Management. Part I: From Etiology to Diagnostic Strategies. *Circulation*. 2003;108:628-635.
3. ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation. *European Heart Journal* (2012) 33, 2569-2619.
4. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. *Circulation* 2010;121:e266-e369.
5. Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2013 Jan;14(1):15-23.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Respecto a los factores predisponentes de la disección aórtica, ¿qué es correcto?:

- a. El síndrome de Marfan está presente en no más del 3% de los casos
- b. La válvula aórtica bicúspide no predispone a la disección aórtica
- c. La disección aórtica es más frecuente en mujeres que en varones
- d. La hipertensión arterial está presente en más del 70% de los casos

Pregunta 2: ¿Qué afirmación es falsa en cuanto a la disección aórtica tipo A?

- a. El hematoma periaórtico es más frecuente que en las tipo B.
- b. Se ha observado un 60% de mortalidad en los pacientes con antecedentes de recambio valvular aórtico tratados quirúrgicamente.
- c. Siempre está afectada la Aorta ascendente.
- d. En los sometidos a cirugía de reparación se requiere reintervención hasta en el 40% de los casos en 10 años.

Pregunta 3: ¿Qué afirmación es falsa respecto al diagnóstico de la disección aórtica?

- a. La probabilidad de presentar una disección aórtica con dímero D negativo es baja.
- b. La sensibilidad de la ecocardiografía transesofágica es del 99% y la especificidad del 78%.
- c. La radiografía de tórax debe realizarse aunque el paciente sea de bajo riesgo de disección aórtica.
- d. El ECG muestra alteraciones sugerentes de isquemia miocárdica en hasta el 19% de los casos.

Pregunta 4: En cuanto a las técnicas de imagen, lo correcto es:

- a. La ETE consigue identificar la puerta de entrada con más frecuencia que la TC.
- b. La ETE es superior a la TC para visualizar los troncos supraaórticos.
- c. La ETE es más utilizada que la TC en el diagnóstico.
- d. La TC es la técnica de elección para clasificar los diferentes tipos de úlceras en relación a su etiopatogenia.

Pregunta 5: Referente al tratamiento de la disección aórtica, señale la falsa:

- a. Se deben administrar betabloqueantes intravenosos con el fin de mantener la frecuencia cardíaca en cifras no superiores a 60 lpm.
- b. La presencia de elevación del ST en el ECG sugerente de IAM supone que el cuadro deba tratarse como un evento cardíaco primario sin demora por las técnicas de imagen.
- c. Los IECAs y vasodilatadores deberían usarse para tratar la presión arterial superior a 120 mmHg una vez que la frecuencia cardíaca haya sido controlada.
- d. Los betabloqueantes están totalmente contraindicados en pacientes con insuficiencia aórtica aguda porque frenan la taquicardia compensadora.

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: b, 3: b, 4: a, 5: d

Pericarditis constrictiva recidivante en paciente con pericardiectomía

Esther Cambroner Cortinas, Daniel Prieto Mateos, Javier Cuartero Navarro, Gonzalo Gallego Sánchez y María Isabel Barrionuevo Sánchez
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Varón de 57 años que presenta aumento de su disnea habitual hasta hacerse de mínimos esfuerzos-reposo, junto a edemas en miembros inferiores y aumento de perímetro abdominal.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 57 años, exfumador desde hace un año, con antecedentes de hipertensión, dislipemia, síndrome de apnea obstructiva del sueño en tratamiento con CPAP y enfermedad pulmonar obstructiva crónica con obstrucción ligera de flujo aéreo. Como antecedentes cardiológicos presentó dos años antes un infarto inferoposterolateral, Killip I. Se trombolizó y al no tener criterios de reperfusión. Se realizó angioplastia de rescate, con implante de un stent convencional a la posterolateral. Reingreso posterior un año después por angina de moderados esfuerzos realizándose nuevo cateterismo por ergometría positiva tanto clínica, como eléctricamente, que muestra lesiones severas proximal y media de coronaria derecha y de descendente anterior proximal. Se realiza angioplastia e implante de stent convencional a nivel de coronaria derecha proximal y media, y angioplastia con Rotablator a descendente anterior, que se complica con disección coronaria, siendo necesario el implante de 6 stents recubiertos en descendente anterior y primera diagonal. En clase funcional I/IV de la NYHA y de la CCS. En tratamiento actual con AAS, betabloqueantes, estatina e IECAs. Ingreso actual por dolor torácico de características pleuropericardíticas, que se influencia con la postura, mejorando en posición de prono. Asocia aumento de su disnea habitual hasta hacerse de mínimos esfuerzos-reposo desde los últimos días, junto a edemas en miembros inferiores y aumento de perímetro abdominal. No refiere sintomatología infecciosa u otra clínica.

A la exploración física el paciente presentaba regular estado, con mala perfusión periférica, palidez mucocutánea. Encontrándose hipotenso con tensión arterial de 80/45 mmHg, frecuencia cardiaca de 95-100 lpm. Ingurgitación yugular positiva. A la auscultación cardiaca se encuentra rítmico, sin soplos y a nivel pulmonar presenta crepitantes bibasales sobre todo en hemicampo derecho. A nivel abdominal ascitis a tensión y edemas en miembros inferiores.

Pruebas complementarias

En electrocardiograma presenta ritmo sinusal a 100 latidos por minuto, con bajos voltajes y necrosis inferoposterolateral, sin otras alteraciones de la repolarización. En radiografía de tórax tiene cardiomegalia y elongación aórtica (Figura 1A)

En la analítica se muestra función renal deteriorada con creatinina de 3,3 mg/dl, urea de 169 mg/dl, LDH: 520 U/L; GPT: 110 U/L; GGT: 664 U/L; FA: 269 U/L; VSG: 4; colesterol total de 85 gr/dl, triglicéridos de 71 gr/dl. Anemia ligera con hemoglobina de 13,2 gr/dl, leucocitosis ligera de 12.000/mcl, con fórmula normal, al igual que la coagulación.

Se realiza ecocardiograma transtorácico que muestra derrame pericárdico severo concéntrico de 23 mm de dimensión máxima, con tractos fibrosos en su interior (Figura 1B), asociando signos ecocardiográficos de taponamiento con variaciones respirofásicas del flujo transmitral y a nivel del TSVI del 45% y colapso de aurícula y ventrículo derecho y parcial de ventrículo izquierdo, con buena función ventricular y estenosis aórtica ligera.

Evolución clínica

Se decide ingreso del paciente, con inicio de sueroterapia y se hace pericardiocentesis con drenaje de 400 cc de líquido serohemático, con mejoría de dolor de características pleuropericárdicas. Progresivamente se puede suspender la sueroterapia ante mejoría hemodinámica y de la función renal y ante la persistencia de signos de insuficiencia cardiaca derecha e iniciar tratamiento deplectivo con diuréticos, sin conseguir adecuada respuesta.

En la bioquímica de líquido pericárdico 2.350 leucos, 243.000 hematíes, 27% polimorfonucleares, 73% mononucleares, LDH: 1.659, con ADA negativo, al igual que la citología y el cultivo. En el estudio analítico no se encuentra etiología, siendo la autoinmunidad (ANA, ENA...), serologías (coxiella Burnettii y lues...) y Mantoux negativo.

Se realiza ecocardiograma de control que muestra derrame pericárdico ligero con dimensiones máximas de 7 mm a nivel anterior y 4 mm a nivel posterior. El llenado mitral evidencia cociente E/A de 1,3 con tiempo de deceleración de 138 (y con, variaciones respiratorias del llenado mitral del 40%. Con movimiento anómalo de SIV, visualizándose *notch* pericárdico. VCI dilatada, sin colapso inspiratorio e inversión sistólica en venas suprahepáticas todo ello compatible con constricción pericárdica. Se solicita tomografía torácica que muestra engrosamiento pericárdico de hasta 14 mm y en el cateterismo se muestra datos hemodinámicos que sugieren constricción, con presiones telediastólicas igualadas *deep-plateau*, variaciones respiratorias y cociente presión telediastólica de ventrículo derecho y presión telesistólica de VD de >1,3. La coronariografía muestra reestenosis intrastent en descendente anterior próximo-medial y primera diagonal, con éxito mantenido de angioplastia a coronaria derecha proximal y posterolateral. Tras presentar el caso en sesión médico-quirúrgica se decide intervención quirúrgica con circulación extracorpórea y protección miocárdica. Se realiza bypass de mamaria a descendente anterior y pericardiectomía, con liberación de adherencias pericárdicas y resección de pericardio parietal anterior que rodea al ventrículo y aurícula derecha, así como de vena cava y grandes vasos en su práctica totalidad y de todo el pericardio al que se tiene acceso de estructuras más posteriores.

En la evolución persiste disnea a moderados esfuerzos, con signos de insuficiencia cardiaca de predominio derecho. Se realiza nuevo ecocardiograma y cateterismo derecho que muestran la persistencia de la fisiología constrictiva. Se realiza a su vez nuevo TAC que muestra escaso pericardio a nivel posterior.

Ante el elevado riesgo quirúrgico y mal acceso para reseca el escaso pericardio remanente, se decide iniciar tratamiento esteroideo a dosis bajas con progresiva mejoría de la clase funcional y desaparición de la fisiología constrictiva en el ecocardiograma de control. En los seguimientos el paciente persiste en clase funcional I de la NYHA, libre de insuficiencia cardiaca.

Diagnóstico

- Pericarditis constrictiva recidivante en paciente con pericardiectomía
- Cardiopatía isquémica crónica. Hipertensión. Diabetes tipo 2. Dislipemia. Obeso
- Síndrome de Overlap

Discusión

La pericarditis constrictiva crónica es una enfermedad poco frecuente. Se desarrolla como resultado de un proceso inflamatorio crónico que ocasiona fibrosis y engrosamiento del pericardio, lo que causa una pérdida de elasticidad, con la consiguiente limitación de la expansión y llenado ventricular diastólico.

Su etiología más frecuente es la idiopática o la cirugía cardiaca previa, seguida de la radiación torácica, el infarto de miocardio previo... y la infección. Puede constituir un estadio final evolutivo de múltiples procesos inflamatorios y traumáticos y en muchos casos no se consigue identificar una causa concreta. Aunque muchas de estas sean secuela de una pericarditis aguda inflamatoria no detectada clínicamente.

En la mayoría de los casos existe afectación de ambas hojas pericárdicas, tanto de la parietal, como la visceral. Aunque hay casos que se afecta solamente la capa visceral.

Esta patología puede conducir, de forma crónica, al depósito de calcio que engruesa y endurece aún más el pericardio, existiendo un engrosamiento homogéneo del pericardio que causa una restricción uniforme al llenado de todas las cámaras cardiacas. En raros casos, el engrosamiento pericárdico está localizado a otros niveles, en forma de bandas de constricción, que se pueden localizar en el anillo aurículoventricular, en el surco aórtico, en el tracto de salida del ventrículo derecho o a nivel de las cavas.

La clínica típica consiste en disnea de esfuerzo, dolor torácico, fiebre y signos de insuficiencia cardiaca derecha con edemas en miembros inferiores y distensión abdominal, asociando ingurgitación yugular. Pudiendo evolucionar a situación de anasarca y asociando clínica de bajo gasto.

Este cuadro en muchos pacientes tiene una evolución transitoria con recuperación completa, pero en otros pacientes se cronifica siendo necesario en casos de clínica refractaria realizar una pericardiectomía. Esta mejora los síntomas de la mayoría de los pacientes con pericarditis constrictiva crónica en el seguimiento tardío. Otra opción terapéutica podría ser el uso de corticoides que pueden ayudar a reducir la fisiología constrictiva, con disminución de la inflamación y de la fibrina, como se observó en nuestro

paciente. Pero, esta opción tiene elevado riesgo de recurrencia tras la suspensión de la terapia y a largo plazo puede provocar muchas complicaciones.

La curación espontánea se puede explicar por el carácter potencialmente reversible de algunos cambios inflamatorios, como la existencia de edema, infiltración y engrosamiento en el pericardio. La aparición de un síndrome de bajo gasto posquirúrgico.

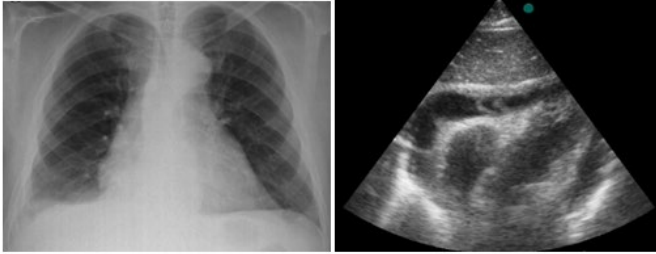


Figura 1. A: Radiografía de tórax anteroposterior que muestra cardiomegalia, elongación aórtica con ateromatosis. B: Derrame pericárdico severo con tractos fibrosos en su interior.

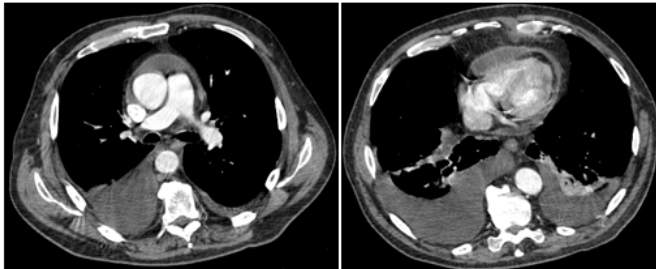


Figura 2. Cortes axiales de TAC torácico: A: Muestra engrosamiento pericárdico de hasta 14 mm a nivel de grandes vasos. B: Engrosamiento pericárdico de hasta 14-15 mm a nivel anterior, junto a derrame pleural bilateral, con atelectasias secundarias.

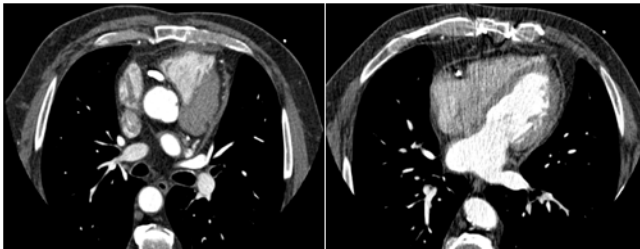


Figura 3. Cortes axiales de TAC torácico tras pericardiectomía que muestra escasos restos de pericardio a nivel posterior. A: A nivel de grandes vasos. B: Cuatro cámaras.

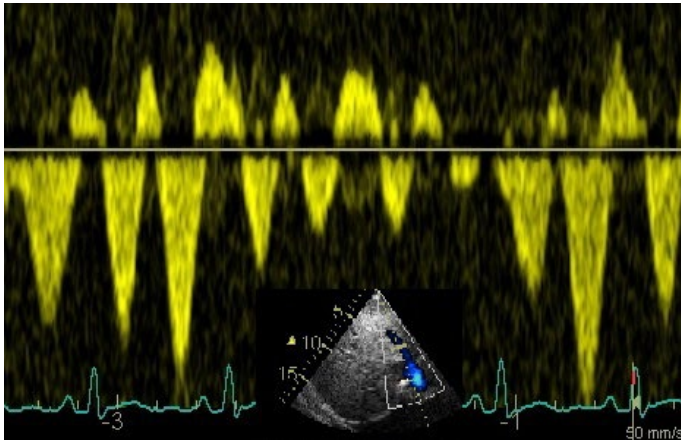


Figura 4: Inversión de flujo en venas suprahepáticas

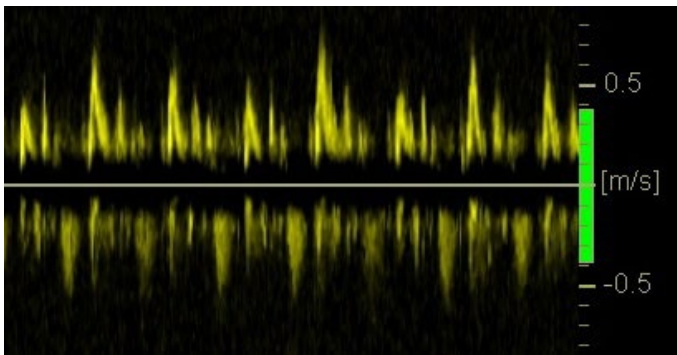


Figura 5: Variaciones respiratorias de flujo transmitral

[Acceda al vídeo](#)



1. Kim JH, Hwang YH, Youn YN, et al. Effect of postoperative constrictive physiology on early outcomes after off-pump coronary artery bypass grafting. Korean J. Thorac Cardiovasc Surg. 2013 Feb;46(1):22-6.
 2. Ana M. Peset, Vicens Marti, Monsterrat Cardona, et al. Resultados de la pericardiotomía por pericarditis constrictiva crónica. Rev Esp Cardiol. 2007; 60:1097-1101-Vol 60 Núm 10.
 3. Jaume Sagristà-Sauleda. Síndromes de constricción cardiaca. Rev Esp Cardiol. 2008; 61 (Supl 2); 33-40.- Vol 61, Núm. Supl 2.
 4. Samara A, Bergman M, Vitrai, et al. Recovery of transient pericardial constriction following steroid administration. Heart Lung Circ. 2010. Aug; 19(8):470-2.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuáles serían las causas de pericarditis constrictiva en un paciente con pericardiotomía?

- a. Ausencia de resección de pericardio de zonas retroauriculares o cavas.
- b. Alteraciones fibróticas miocárdicas que reducen la distensibilidad o compliance ventricular.
- c. Fisiología constrictiva tras cirugía cardiaca.
- d. Son verdaderas la opción a y b.

Pregunta 2: Es cierto de la pericarditis constrictiva:

- a. Nunca sucede tras la pericardiotomía
- b. La pericardiotomía total se consigue siempre
- c. No hay afectación inflamatoria de otras estructuras cardiacas
- d. Ninguna de las anteriores son ciertas

Pregunta 3: En cuanto al tratamiento de la pericarditis constrictiva, es cierto que:

- a. Siempre debe de ser quirúrgico.
- b. Hay que individualizar el tipo de tratamiento a realizar, depende de las características del paciente, los antecedentes y de la causa etiológica.
- c. Con diuréticos y antiinflamatorios suele bastar.
- d. No hay que iniciar ningún tipo de tratamiento porque con el paso de los meses suele curarse.

Pregunta 4: El uso de corticoides en la pericarditis constrictiva:

- a. Puede aumentar las recidivas tras la suspensión de su tratamiento.
- b. Puede ser una buena opción de tratamiento cuando los antiinflamatorios han fracasado y no se puede realizar una pericardiectomía por elevado riesgo quirúrgico.
- c. Tiene elevados efectos secundarios sistémicos.
- d. Todas las anteriores son ciertas.

Pregunta 5: La mortalidad de la pericarditis constrictiva se suele deber a:

- a. Síndrome de bajo gasto postquirúrgico durante la cirugía
- b. El tipo de tratamiento que se les realiza con antiinflamatorios
- c. El tratamiento médico, combinado con pericardiocentesis
- d. La tasa de mortalidad es prácticamente inexistente

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: d, 3: b, 4: d, 5: a

Diagnóstico casual de anomalía congénita

Itziar Solla Ruiz, Iñaki Villanueva Benito, Joana Reparaz Mendinueta, Irene Rilo Miranda, Juan Ramón Beramendi Calero, Kattalin Echegaray Ibañez y María Castillo Judez
Hospital Donostia-Donostia Ospitalea (Guipúzcoa)

Varón de 80 años que ingresa en la planta de Cardiología por clínica de disnea progresiva en los últimos meses.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Paciente varón de 80 años. Entre sus factores de riesgo cardiovascular destacaban hipertensión arterial, DM tipo 2, dislipemia y tabaquismo activo. No tenía historia cardiológica previa y como antecedentes personales de interés presentaba EPOC e hipotiroidismo por tiroidectomía parcial. Estaba bajo tratamiento con metformina (1/24h), repaglinida (1/8h), saxagliptina (1/24h), olmesartan 40 mg(1/24h), levotiroxina (1/24h) y atorvastatina 20 mg.

Enfermedad actual: El paciente ingresó en la planta de Cardiología por clínica de disnea progresiva en los últimos meses. Negaba disnea de reposo, ortopnea o disnea paroxística nocturna. No presentaba clínica compatible con angina, ni palpitaciones, mareo o síncope.

Exploración física: TA 110/65 mmHg. FC 65 lpm. SatO2 basal 94%. Consciente y orientado. Bien hidratado y perfundido. Eupneico. No IVY.

AC: Rítmica, soplo sistólico panfocal irradiado a carótidas con S2 disminuido.

AP: Crepitantes basales bilaterales.

EEL: Mínimo edema con fóvea premaleolar.

Pruebas complementarias

- ECG: RS a 70 lpm. PR normal. QRS estrecho. Criterios de HVI.
- Analítica: Hemograma: Hb 16 gr/dl, hematocrito 46%, VCM 88 fL, HCM 30 pg, plaquetas $208 \times 10^3/\mu\text{L}$, leucocitos $5,11 \times 10^3/\mu\text{L}$. Bioquímica: Creat 1,1 mg/dL, glucosa 136 mg/dL, hemoglobina A1c 6,8%, urea 30 mg/dL, colesterol total 170 mg/dL (LDL 130/HDL 28), TG 100 mg/dL, GOT 29 U/L, GGT 27 U/L. GPT 22 U/L.
- Rx de tórax: Hiperinflación pulmonar en relación con EPOC. Pinzamiento de seno costofrénico derecho.
- Ecocardiograma transtorácico: Ventrículo izquierdo no dilatado (DTDVI 50 mm), con hipertrofia concéntrica moderada y función sistólica global y segmentaria normales. VD normal (TAPSE 21 mm). Estenosis aórtica calcificada de grado severo con insuficiencia de grado ligero. No otras valvulopatías significativas. Sin señal de IT para cálculo de PSAP. No derrame pericárdico.

Con vistas a la cirugía de sustitución valvular aórtica se completó el estudio con un cateterismo cardiaco:

- Coronariografía: Enfermedad arterial coronaria significativa de un vaso (CD) y lesiones no significativas en el resto de arterias coronarias (tronco coronario izquierdo 20%, descendente anterior media 40%, circunfleja proximal 35%, coronaria derecha medial 80%, coronaria derecha distal 35%). Ventriculografía izquierda: Función sistólica global normal sin alteraciones de la contractilidad segmentaria.
- Cateterismo derecho: PSAP 35 mmHg, PCP 20 mmHg. En la gasometría venosa obtenida para el cálculo del gasto cardiaco y área valvular aórtica se observó una saturación en arteria pulmonar del 85%, sugestiva de *shunt* izquierda-derecha.

Para completar el estudio del *shunt* izquierda-derecha se solicitó:

- Ecocardiograma transesofágico (Vídeos 1-3): sin evidencia de *shunt* izquierda-derecha intracardiaco
- Angio TAC torácico (Figuras 1 y 2): Se aprecian adenopatías parcialmente calcificadas en localización pretraqueal retrocava, ventana aortopulmonar, prevasculares y en ambos hilios, así como en localización subcarinal de probable carácter residual. No derrame plural ni pericárdico. Granuloma calcificado en LSD de probable carácter residual. Calcificaciones vasculares arteriales y de arterias coronarias en relación a arteriosclerosis avanzada. Presencia de drenaje venoso pulmonar anómalo de venas de LSD a vena cava superior con resto de las venas pulmonares drenando correctamente a la aurícula izquierda.

Evolución clínica

Dada la edad del paciente y la ausencia de repercusión hemodinámica, se decidió únicamente cirugía de sustitución valvular aórtica y puente de safena a CD.

Diagnóstico

- Estenosis aórtica severa sintomática.
- Drenaje venoso pulmonar anómalo de venas de LSD a vena cava superior sin repercusión hemodinámica.

Discusión

El drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP) es una anomalía congénita en la cual una o más de las venas pulmonares, pero no todas, conectan con la aurícula derecha (AD) o con alguna de sus venas tributarias (vena cava superior (VCS), vena cava inferior (VCI), ácidos, seno coronario, etc.) en vez de con la aurícula izquierda. Su incidencia en la población adulta es de un 0,1-0,2%. La conexión anómala más frecuente se establece de las venas pulmonares derechas (VPD) con la VCS, que suele estar acompañada de una CIA, seguida de la conexión con la AD. Menos frecuente es la conexión de las venas pulmonares izquierdas (VPI) a la vena innominada y de las VPD a la VCI (síndrome de la cimitarra).

En el DVPAP se produce un *shunt* izquierda-derecha con aumento del flujo pulmonar como consecuencia de la recirculación de sangre oxigenada a través de los pulmones. Con el tiempo, que pueden ser años o décadas, el hiperflujo pulmonar puede producir un remodelado de la circulación pulmonar con aumento de las resistencias pulmonares, hipertensión pulmonar y consecuentemente sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho (VD) y finalmente disfunción ventricular derecha. La situación hemodinámica va a depender de varios factores: el número de venas con conexión anómala, la localización de dicha conexión, el tamaño del *shunt*, la presencia o ausencia de CIA y el tamaño de la misma.

El diagnóstico de sospecha se realiza mediante ecocardiografía transtorácica (ETT) objetivándose dilatación de cavidades derechas y de las venas sistémicas distales a la conexión por sobrecarga volumétrica. La definición exacta de las venas pulmonares es difícil de obtener mediante la ETT por limitaciones técnicas. La ecocardiografía transesofágica puede ayudar al diagnóstico, pero muchas veces suele ser necesario realizar una cardioponancia magnética (CRM) o un TAC para una mejor caracterización del defecto. El cateterismo cardiaco derecho puede ser necesario para calcular QP/QS, aunque habitualmente se obtiene mediante el ETT o la CRM

En la población pediátrica la reparación quirúrgica está indicada cuando exista un Qp/Qs >1,5. En adultos se recomienda la corrección quirúrgica en aquellos que han desarrollado síntomas debido al *shunt* o tienen evidencia de sobrecarga de volumen con independencia del tamaño del *shunt*.

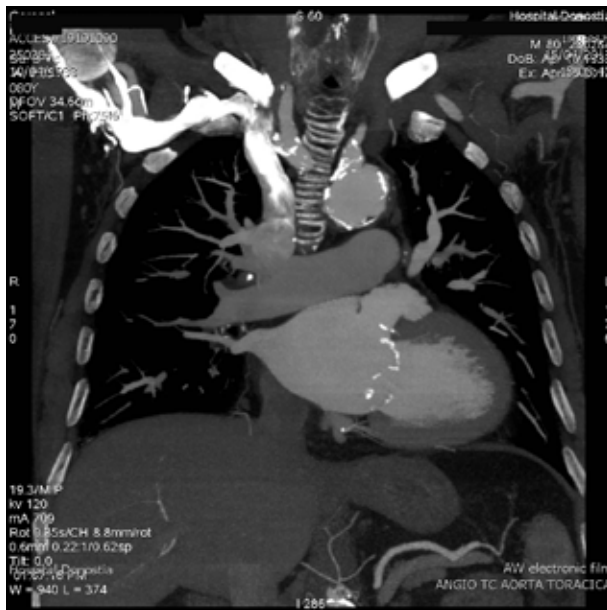


Figura 1

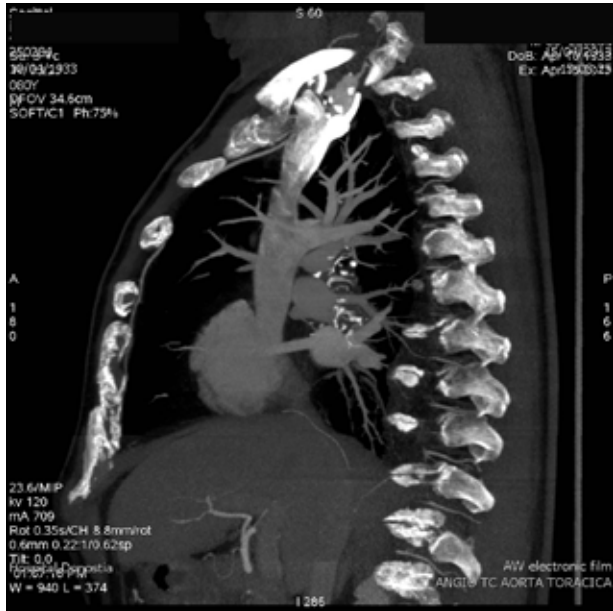


Figura 2

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Sears E, Aliotta JM, Klinger JR. Partial anomalous pulmonary venous return presenting with adult-onset pulmonary hypertension. *Pulmonary Circulation*. 2012; 2(2): 250-255.
2. Basalus MWZ, Said SAM, Stassen CM, Fast JH. Clinical and diagnostic features of partially anomalous pulmonary venous connection in an adult female patient: a case report and review of the literature. *Neth Heart J*. 2011 May; 19(5): 256-258.
3. [Lorenzo Galletti, Ramos Casado. Anomalías de las venas pulmonares \(Capítulo 29 del Libro de Protocolos de la SECPCC\).](#)

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál es el drenaje venoso pulmonar anómalo más frecuente?

- El drenaje de la vena pulmonar inferior derecha a la vena cava inferior, también denominado síndrome de la cimitarra.
- El drenaje de la vena pulmonar superior izquierda al seno coronario.
- El drenaje de la vena pulmonar superior derecha a la cava superior sin comunicación interauricular asociada.
- Ninguna de las anteriores es correcta.

Pregunta 2: Señale la respuesta falsa con respecto al síndrome de la cimitarra.

- Predomina en mujeres y su incidencia se estima en 0,5-1% de todas las cardiopatías congénitas y del 3 al 5% de los casos de retorno anómalo de venas pulmonares.
- Se caracteriza por presentar conexión anómala de las venas pulmonares derechas a la porción suprahepática de la vena cava inferior o aurícula derecha por encima de la desembocadura de esta vena e incluye dextrorrotación, hipoplasia del pulmón derecho y de la arteria pulmonar derecha.
- El nombre del síndrome se debe a la imagen que se objetiva en la radiografía simple de tórax creada por la vena anómala y que simula un tipo de sable turco (cimitarra), sin embargo en la edad adulta es visible en pocos pacientes (<40% de los casos).
- Se presenta clínicamente como forma infantil (gran *shunt* izquierda-derecha y con mal pronóstico vital) y forma adulta (pequeño cortocircuito y con buen pronóstico y que no desarrollan hipertensión pulmonar).

Pregunta 3: Respecto al cálculo del área valvular aórtica señale la verdadera:

- En la fórmula de Gorlin el gradiente pico-pico está en el denominador.
- En el cálculo del GC por Fick la principal fuente de variabilidad es el consumo de oxígeno.
- En situaciones de GC elevado el método de termodilución sobreestima el GC, y se debe utilizar el método de Fick.
- Cuando hay regurgitación aórtica severa el método de termodilución infraestima el GC y se debe utilizar el método de Fick.

Pregunta 4: Respecto a la cuantificación del cortocircuito mediante cateterismo señale la verdadera:

- Si no existe cortocircuito el flujo sanguíneo sistémico equivale al pulmonar más el efectivo.
- El tamaño del cortocircuito será la diferencia entre el flujo sanguíneo pulmonar y el sistémico.
- El tamaño del cortocircuito será la diferencia entre el flujo sanguíneo pulmonar y el efectivo.
- El tamaño del cortocircuito será la suma del flujo sanguíneo sistémico más el efectivo.

Pregunta 5: ¿Cuál es la prueba de elección para el diagnóstico del drenaje venoso pulmonar anómalo?

- a. Por su disponibilidad el ecocardiograma transtorácico con suero salino agitado es la prueba de elección.
- b. Para ver el drenaje pulmonar es necesario hacer un ecocardiograma transesofágico.
- c. El TAC con contraste es la prueba de elección por su mayor capacidad diagnóstica.
- d. La angiografía sigue considerándose el *gold standard* para el diagnóstico del drenaje venoso pulmonar anómalo.

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: c, 3: b, 4: b, 5: c

Aneurisma de seno de Valsalva, de un hallazgo casual a algo más

Elena Villanueva Fernández, José López Aguilera, Marta Santisteban Sánchez de Puerta, Miguel Puentes Chiachío y M. Luisa Peña Peña
Complejo Hospitalario Regional Reina Sofía (Córdoba)

Varón de 27 años, remitido a nuestro hospital para completar estudio ante sospecha de insuficiencia aórtica severa con dilatación de cavidades izquierdas con vistas a cirugía.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Varón de 27 años. No alergias medicamentosas conocidas. No factores de riesgo cardiovascular. Diagnosticado al nacimiento a raíz de un soplo cardíaco de comunicación interventricular (CIV) subpulmonar restrictiva sin repercusión sobre cavidades, con seguimiento en nuestro hospital hasta los 15 años y posteriormente en su hospital de referencia que el paciente no realizó.

Enfermedad actual: Paciente remitido a nuestro hospital para completar estudio ante sospecha de insuficiencia aórtica severa con dilatación de cavidades izquierdas con vistas a cirugía. Clínicamente se encontraba asintomático, sin datos de insuficiencia cardíaca y nunca había presentado síncope.

A la exploración física destacaba un soplo sistodiastólico en foco aórtico, sin otros datos exploratorios de interés.

Al revisar el historial clínico del paciente se describía se confirma que previamente solo se describía un soplo sistólico como corresponde a la patología diagnosticada en la infancia.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma: Ritmo sinusal a buena frecuencia, PR normal, sin datos de crecimiento ni hallazgos patológicos (Figura 1).
- Rx de tórax: Aumento del índice cardiorácico, sin signos de congestión (Figura 2).
- Analítica: Parámetros bioquímicos y hemograma dentro de la normalidad.
- Ecocardiograma Transtorácico actual: VI dilatado con función sistólica global y segmentari conservada. Cavidades derechas normales. No valvulopatías significativas. CIV subpulmonar ya descrita y un flujo diastólico próximo sospechoso de fistula, que parecía provenir de un seno de Valsalva aneurismático, perforado desde aorta hacia tracto de salida de ventrículo derecho, sin evidenciarse insuficiencia aórtica. Resto sin hallazgos (Vídeo 1).

- Ecocardiograma de la infancia: Cavidades de tamaño y función normal. CIV subpulmonar con un pequeño aneurisma del seno de Valsalva, sin *shunt* a su través, sin otros datos patológicos (Vídeo 2).
- Ecocardiograma Transesofágico: Ventrículo izquierdo no hipertrófico, dilatado (Dd 71 mm) con función sistólica global y segmentaria normal. Comunicación interventricular subpulmonar. Tejido aneurismático a nivel del seno coronario derecho que presenta un orificio con comunicación hacia el ventrículo derecho en su tracto de salida de tipo fistuloso continuo sisto-diastólico. Válvula aórtica trivalva sin gradiente ni regurgitación. Raíz aórtica normal. Válvula pulmonar normal, con IP leve (Vídeo 3).
- TAC MC: Se observa un aneurisma del seno de Valsalva coronario derecho, que presenta al menos dos comunicaciones con el ventrículo derecho de unos 2,6 mm y 4,7 mm respectivamente. CIV subaórtica, justo inferior al aneurisma del seno de Valsalva de 4,4 mm. Pequeña lámina derrame pericárdico posterior. VI dilatado (diámetro en diástole de 60 mm) (Figura 3).

Evolución clínica

Aunque el motivo de derivación a nuestro hospital consistió en la sospecha de la existencia de insuficiencia aórtica con repercusión sobre cavidades izquierdas, el ecocardiograma transtorácico puso de manifiesto la presencia de una fístula de seno de Valsalva derecho aneurismático hacia ventrículo derecho, confirmándose estos hallazgos tanto por ecocardiograma transesofágico como por TAC MC. Ante estos hallazgos se le propuso cirugía que el paciente aceptó, realizándose cierre directo de la CIV con puntos sueltos y cierre del seno de Valsalva con parche de pericardio, con buena evolución posterior. En el seguimiento tras la cirugía, se mantiene asintomático.

Diagnóstico

Fístula de seno de Valsalva aneurismático hacia ventrículo derecho en relación a comunicación interventricular perimembranosa.

Discusión

Los aneurismas del seno de Valsalva son malformaciones congénitas raras, originadas por la dilatación progresiva hacia una cavidad receptora de una zona débil de la unión de la aorta con el corazón. El defecto congénito de fusión de la capa media aórtica con el esqueleto fibroso del corazón en el anillo valvular aórtico, proporciona un punto de debilidad a través del cual puede desarrollarse un aneurisma de Valsalva^{1,2}. Se origina en el seno coronario derecho en 90% de los casos, en el seno posterior o no coronario en 8% y en el seno coronario izquierdo en 2%³. Es frecuente, si el aneurisma se localiza en el seno coronario derecho, que se asocie a una comunicación interventricular supracristal que puede complicar el cuadro clínico.

La evolución natural del aneurisma puede ser la rotura a una cavidad, habitualmente derecha, originando un cortocircuito izquierda-derecha. De la rapidez con que se produce la rotura, de la magnitud del cortocircuito y de la cavidad receptora dependerán las

consecuencias fisiopatológicas y la clínica. Cuando la rotura se produce bruscamente y el cortocircuito es importante, la clínica es florida, con dolor precordial transfixiante, soplo cardíaco continuo e intenso e insuficiencia cardíaca severa por congestión pulmonar de rápida instauración, de pronóstico fatal dejada a su evolución. Si la rotura es lenta y el cortocircuito pequeño, puede pasar largo tiempo inadvertido, siendo en esta fase la endocarditis bacteriana la complicación de mayor riesgo⁴. Debido a la evolución de la enfermedad, todos los pacientes deben ser tratados quirúrgicamente⁵.

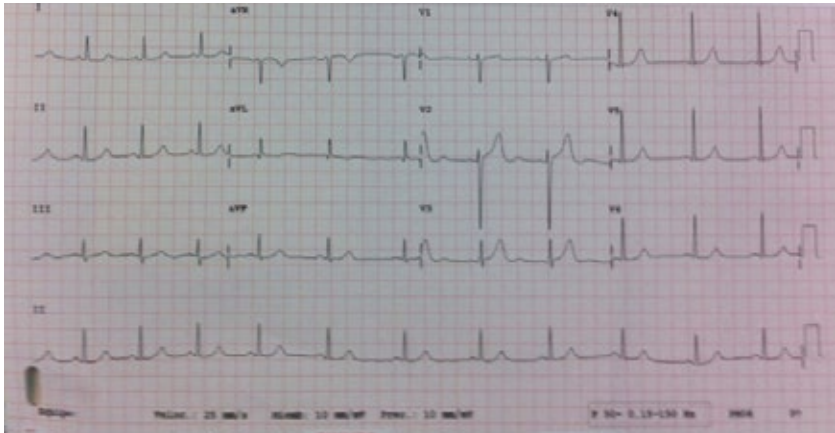


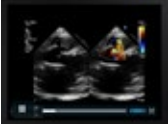
Figura 1



Figura 2



Figura 3



Bibliografía

1. Edwards JE, Burchell HB. The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic sinus aneurysms. *Thorax* 1957; 12: 125-139. Pubmed.
 2. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysms of the sinus of Valsalva: anatomy and classification. *Am Heart J* 1962; 63: 405-424.
 3. Stollberger C, Seitelberger R, Fenninger C, Prainer C, Slany J. Aneurysm of the left sinus of Valsalva: an unusual source of cerebral embolism. *Stroke* 1996;27(8):1424-26.
 4. Cancho M, Oliver J, Fernández MJ, Martínez MJ, García JM, Navarrete M. Aneurisma del seno del Valsalva aórtico fistulizado en la aurícula derecha. Diagnóstico ecocardiográfico transesofágico. *Rev Esp Cardiol* 2001;54:1236-9.
 5. Meyer J, Wukasch DC, Hallman GL, Cooley DA. Aneurysm and fistula of the sinus of Valsalva: clinical considerations and surgical treatment in 45 patients. *Ann Thorac Surg* 1975; 19: 170-179.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En cuanto a los aneurismas del seno de Valsalva, es falso que:

- a. Se localiza en el seno no coronario en el 8% de los casos.
- b. En la mayoría de los casos los aneurismas no se perforan y se evidencian en la necropsia.
- c. Pueden ser adquiridos o secundarios a una endocarditis infecciosa.
- d. Puede asociarse a válvula bicúspide o coartación aórtica.

Respuesta 2: En cuanto a la clasificación de los aneurismas del seno de Valsalva es falso que:

- a. El tipo I conecta el seno de Valsalva derecho y el tracto de salida del ventrículo derecho debajo de la válvula pulmonar.
- b. El tipo II conecta el seno de Valsalva derecho con el ventrículo derecho.
- c. El tipo IIIa conecta el seno de Valsalva derecho con la aurícula derecha.
- d. Tipo IIIb conecta el seno de Valsalva derecho con la aurícula derecha y el ventrículo derecho.

Pregunta 3: Es cierto que:

- a. En países occidentales la prevalencia es más alta.
- b. En países orientales la prevalencia se estima del 3%.
- c. El cateterismo cardiaco no suele ser útil en la definición exacta de la cámara de drenaje de la fístula.
- d. El electrocardiograma muestra signos de crecimiento biventricular con grados variables de bloqueo aurículo-ventricular.

Pregunta 4: Es cierto que:

- a. Se describió por primera vez en 1820.
- b. El cortocircuito dirigido hacia aurícula derecha (tipo Gerbode) se da en el 5% de los casos.
- c. El aneurisma relacionado con la necrosis quística de la media se distingue por una degeneración mucoide sin fragmentación de la media aórtica.
- d. Debido a la evolución de la enfermedad, todos los pacientes deben ser tratados quirúrgicamente.

Pregunta 5: Es falso que:

- a. Es más frecuente en varones.
- b. La rotura extracardiaca es rara, comúnmente fatal, ocurre hacia el pericardio o al espacio pleural y es más frecuente cuando los aneurismas del seno de Valsalva son adquiridos.
- c. Un aneurisma del seno de Valsalva encontrado durante cirugía cardiaca por otra patología no debe repararse si es pequeño.
- d. Cuando un aneurisma roto o íntegro penetra en la base del tabique interventricular a veces se produce un bloqueo cardiaco completo que ocasiona síncope o muerte.

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: d, 3: c, 4: d, 5: c

Taquicardia ventricular como debut de una miocarditis

Estibaliz Zamarreño Golvano, Haritz Arrizabalaga Arostegi y Vanessa Escolar Pérez
Hospital Universitario Basurto - Basurtuko Unibertsitate Ospitalea (Vizcaya)

Varón de 42 años que acude por dolor torácico.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Fiebre reumática en la infancia. IQ: Osteosíntesis en EID. Marino de profesión. No tratamiento habitual. AF: Hermano fallecido a los 35 años por IAM.

Enfermedad actual: Varón de 42 años que presenta cuadro de dolor epigástrico y precordial opresivo asociado a cortejo vegetativo de 3 horas de duración. El mes previo había presentado un cuadro de sinusitis tratado con antibiótico. Ante la clínica que presenta, acude a su centro de salud, donde realizan un ECG (Figura 1).

Exploración física: Paciente consciente y orientado. Eupneico. TA 130/90 mmHg, FC 73 lpm. No ingurgitación yugular. Auscultación cardiaca: rítmico, sin soplos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado. Abdomen: Sin hallazgos patológicos. Extremidades inferiores: no edemas ni signos de TVP. Pulsos distales presentes y simétricos.

Pruebas complementarias

- ECG: taquicardia regular de QRS ancho, 220 lpm, morfología de bloqueo de rama derecha del haz de His y eje superior.
- Cateterismo: Coronariografía: Sin lesiones coronarias angiográficamente significativas. Ventriculografía izquierda: Disfunción sistólica severa.
- Analítica: Pico máximo de TnT ultrasensible de 267 ng/L.
- Ecocardiograma tras 3 días del ingreso: Ventrículo izquierdo no dilatado con función sistólica global ligeramente deprimida e hipocinesia severa de los segmentos basales medios de cara lateral, inferior y posterior, sin valvulopatías significativas.
- RMN cardiaca: Hipocinesia de segmentos medioapicales de cara lateral y acinesia del segmento basal de cara lateral. En las series de realce miocárdico tardío, se demuestra una captación de base subepicárdica que respeta el subendocardio, y que afecta a segmentos laterales e inferiores a nivel basal y medio. Leve derrame pericárdico. Hallazgos compatibles con miocarditis aguda (Figura 2).
- Estudio electrofisiológico: A través de sistema de reconstrucción anatómica digital, se evidencian dos zonas de escara submitrales. Se inducen en varias ocasiones taquicardias ventriculares de igual morfología a la que presentó el paciente al ingreso, pero con mala tolerancia clínica que impidió su mapeo y obligó a terminarlas

con sobreestimulación. Finalmente, se decidió realizar varias aplicaciones de radiofrecuencia alrededor de las escaras en ritmo sinusal.

Evolución clínica

Ante la clínica y el ECG que presenta el paciente, se avisa al Servicio de Emergencias, que pautan sedación y realizan CVE sincronizada a 100J, revirtiendo a ritmo sinusal, y posteriormente es trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos de su hospital de referencia.

En el centro se practica coronariografía y analíticas seriadas, con los resultados previamente mencionados.

Una vez alcanzada la estabilidad clínica, el paciente es dado de alta a planta de hospitalización, iniciándose tratamiento con IECAs y betabloqueantes con buena tolerancia clínica. Se realiza ecocardiograma (ver resultado) que muestra mejoría de la función ventricular izquierda respecto a la ventriculografía realizada al ingreso, y RMN cardiaca, con hallazgos compatibles con miocarditis aguda.

Tras realización de estudio electrofisiológico, se implanta DAI sin incidencias, y el paciente es dado de alta a domicilio con IECA y betabloqueante.

Diagnóstico

Taquicardia ventricular monomórfica sostenida revertida a ritmo sinusal con CVE en contexto de probable miocarditis aguda.

Discusión

La miocarditis es una enfermedad inflamatoria del corazón producida por un proceso infeccioso y/o una respuesta inmune. Entre sus causas destacan los agentes infecciosos de tipo viral (enterovirus y adenovirus como ejemplos clásicos, y el parvovirus B19 y el herpes virus humano 6 como ejemplos de más reciente implicación). La miocarditis puede deberse también a otros agentes infecciosos de origen no viral, como ocurre en la enfermedad de Lyme o la enfermedad de Chagas, y a fármacos y otros tóxicos. Es importante recordar que la miocarditis suele estar infradiagnosticada. En muchas ocasiones precede a la miocardiopatía dilatada, y ésta a su vez es uno de los motivos más frecuentes de trasplante cardiaco. De hecho, en el seguimiento de la miocarditis a los tres años se vio que hasta un 21% de los casos desarrollaban una miocardiopatía dilatada, y en estudios post mortem de jóvenes fallecidos por muerte súbita, el porcentaje de miocarditis llegó a alcanzar el 12%.

Los avances en el conocimiento de su fisiopatología proceden mayoritariamente de modelos animales, por infecciones por enterovirus como el coxsackievirus B3. A diferencia de los enterovirus, que infectan primariamente los cardiomiocitos, otros virus cardiotropos como los eritrovirus (parvovirus B19) o el herpesvirus humano 6 infectan las

células endoteliales. Así, diferentes estructuras se ven afectadas en función del patógeno. Por un lado, si los miocitos o células intersticiales se ven involucradas, el daño puede derivar en dilatación ventricular y disfunción sistólica por citolisis o proteólisis. Por otro lado, la afectación de células endoteliales puede indirectamente provocar alteraciones de la contractilidad como consecuencia de disfunción endotelial asociada a isquemia crónica con menor proporción de disfunción ventricular precoz.

El patrón de aparición de citocinas en estudios experimentales de miocarditis autoinmune con ratas Lewis es similar al observado en modelos con miocarditis severa por enterovirus. El aumento precoz de citocinas proinflamatorias como la IL-2 y el IFN-g se sigue de citocinas reguladoras como la IL-10 y agentes profibrosis como el TGF- β 1.

Tras una fase aguda de daño miocárdico, aparece una segunda fase caracterizada por un proceso inmunológico. La inmunomodulación negativa ocurre por tanto, tras la fase de eliminación del patógeno. En muchos pacientes con sistema inmune intacto se previene de esta manera el daño tisular excesivo por una respuesta inmune exagerada, pero en otras ocasiones la estimulación inmune mantenida puede perdurar y llegar a establecerse la fase crónica, caracterizada por una alteración del remodelado y una dilatación ventricular.

La presentación clínica de la miocarditis es muy variable, con formas leves, incluso asintomáticas, y formas más graves, que cursan con insuficiencia cardiaca aguda y *shock* cardiogénico. Los pacientes jóvenes presentan miocarditis fulminante con más frecuencia que los adultos, y en cuanto al género, en los hombres la presentación es más severa que en las mujeres. Es frecuente encontrar un cuadro viral previo (fiebre, síntomas respiratorios o gastrointestinales). En la muestra de pacientes adultos del ESETCID (*European Study of the Epidemiology and Treatment of inflammatory Heart Disease*) el 72% presentaban disnea, el 32% dolor torácico y el 18% arritmias.

El electrocardiograma sigue siendo una herramienta ampliamente utilizada. Los hallazgos electrocardiográficos más frecuentes son los cambios inespecíficos de la onda T. Ocasionalmente, los cambios en el ECG pueden ser similares a los de un IAM o pericarditis con elevación del segmento ST, descenso del segmento ST, PR descendido y ondas Q patológicas. La taquiarritmias son habitualmente no sostenidas y en raras ocasiones producen compromiso hemodinámico en las miocarditis virales del adulto. La presencia de ondas Q y de complejos QRS anchos está asociada a mayores tasas de muerte o trasplante cardiaco.

Los biomarcadores, como la creatina cinasa (CK) y troponina, carecen de especificidad, pero pueden ayudar en el diagnóstico, y en el caso de la troponina T, ser un buen marcador pronóstico.

La utilidad de las serologías virales aún no se ha probado. En un estudio llevado a cabo por Mahfoud se objetivó que solo el 4% de los 125 pacientes con biopsia endomiocárdica con PCR positiva presentó serología viral para el mismo agente patógeno. Esto puede ser explicado por el hecho de que los pacientes en muchos casos consultan tras un retraso evidente desde el inicio del cuadro, por lo que la fase aguda de miocarditis prácticamente se ha resuelto. Por otro lado, el valor diagnóstico de la serología está

limitado por la alta prevalencia en la población general de los virus implicados en la patogénesis de la miocarditis.

El ecocardiograma es primordial en la evaluación diagnóstica inicial. En casos de miocarditis aguda fulminante se puede observar un importante engrosamiento de las paredes ventriculares por el fenómeno de edema, sin dilatación de la cavidad ventricular, y en los casos de miocarditis aguda no fulminante es más frecuente objetivar dilatación de cavidades con espesores normales. La disfunción ventricular derecha es poco frecuente, y es un importante predictor de muerte o trasplante cardiaco. El ecocardiograma es una técnica de gran importancia para descartar la presencia de derrame pericárdico o trombo intracavitario, encontrándose estos hallazgos hasta en el 25% de los pacientes.

La resonancia cardiaca se ha convertido en la técnica de diagnóstico no invasiva de elección. La secuencia potenciada en T2 se utiliza para evaluar la presencia de edema, y en la secuencia de realce tardío (imágenes potenciadas en T1) se pueden encontrar patrones característicos, como la distribución parcheada subepicárdica, pero no permite diferenciar inflamación aguda de crónica. No obstante, la técnica de diagnóstico *gold standard* sigue siendo la biopsia endomiocárdica. Los criterios clásicos anatomopatológicos de Dallas se basan en la presencia de infiltración linfocitaria y necrosis de miocitos, y con las nuevas técnicas inmunohistológicas y moleculares, se ha logrado mejorar la sensibilidad de este procedimiento. Cuando la biopsia endomiocárdica es realizada por personal altamente experto en dicha técnica, la toma de muestras de tejido del ventrículo izquierdo y derecho es un procedimiento seguro, con una tasa de complicaciones mayores <1%.

En la miocarditis se siguen las mismas recomendaciones terapéuticas de la insuficiencia cardiaca, que incluyen el tratamiento con moduladores de la angiotensina (IECAS o ARA), betabloqueantes, diuréticos y antagonistas de la aldosterona. Cuándo y cómo retirar el tratamiento farmacológico a pacientes que han recuperado la función ventricular es motivo de controversia. Los antiinflamatorios no esteroideos y la colchicina se utilizan como terapia antiinflamatoria no específica en la pericarditis, pero no están indicados en pacientes con miocarditis. Los antiinflamatorios no esteroideos en bajas dosis quedan relegados a pacientes con miopericarditis con función ventricular conservada y dolor torácico importante en relación a la pericarditis. En algunos casos, según la gravedad, será incluso necesaria la asistencia ventricular y el trasplante cardiaco. El tratamiento específico basado en la inmunosupresión e inmunomodulación ha obtenido resultados contradictorios. En cuanto a la inmunoadsorción, la IgG y en menor medida, la IgA y la IgM, son adsorbidas de manera no específica en diferentes sesiones. Con esta técnica se ha objetivado descenso del infiltrado linfocítico en biopsias miocárdicas.

En un estudio controlado (TIMIC) se demostró la eficacia del tratamiento inmunosupresor en aquellos casos con afectación crónica y sin detección del genoma viral. Actualmente, la inmunosupresión se recomienda básicamente en patologías específicas, como la miocarditis por células gigantes y la sarcoidosis cardiaca, y en aquellas miocarditis asociadas a enfermedades autoinmunes.

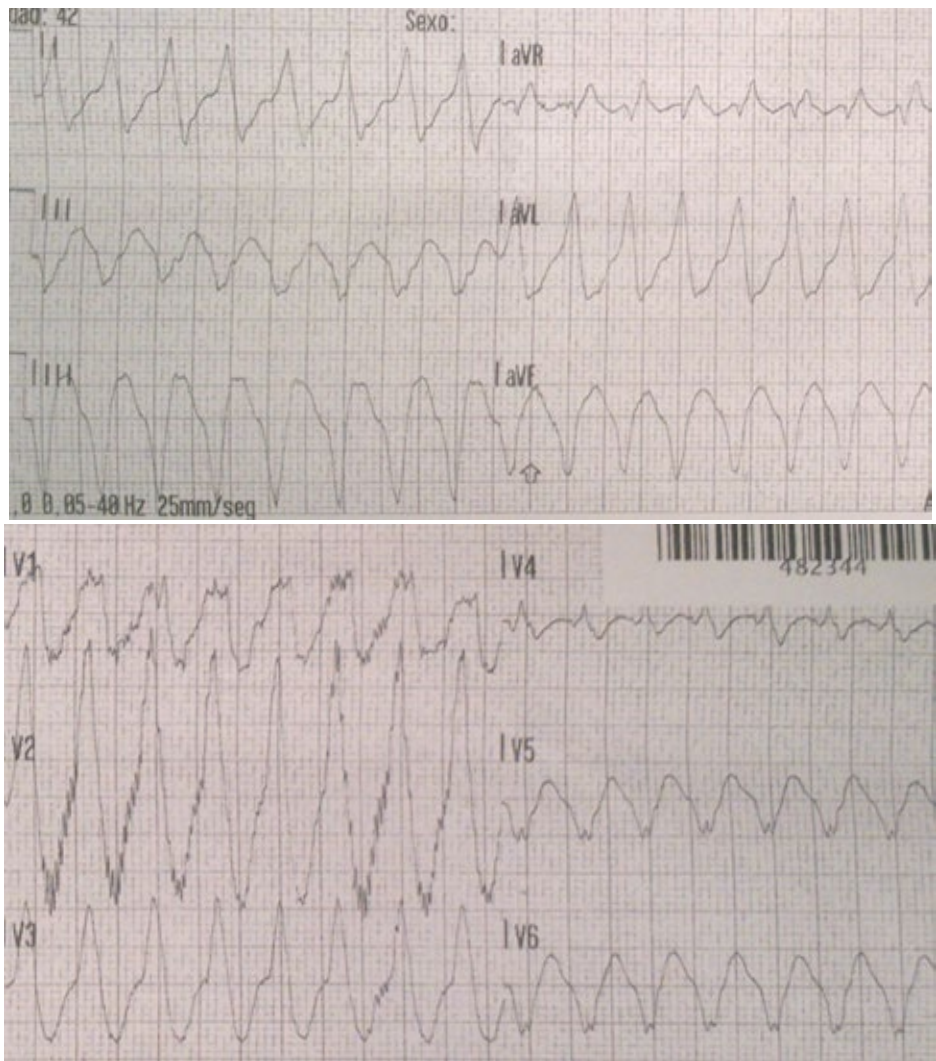


Figura 1: ECG



Figura 2: RMN cardiaca realce cardiaco

Bibliografía

1. [Leslie T Cooper. Clinical manifestations and diagnosis of myocarditis in adults. March 2013. Uptodate.](#)
2. Heinz-Peter Schultheiss, UweKühl, and Leslie T. Cooper. The management of myocarditis. *European Heart Journal* (2011) 32, 2616-2625.
3. Eva Laraudogoitia, Ignacio Díez. Miocarditis y miocardiopatías. *Rev Esp Cardiol.* 2006;6(Supl E):21-9. - Vol. 6.
4. Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, et al. Update on Myocarditis. *J Am Coll Cardiol.*2012;59(9):779-792. doi:10.1016/j.jacc.2011.09.074.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En relación a la miocarditis, señale la verdadera:

- a. Los enterovirus y eritrovirus tienen capacidad para infectar células miocárdicas.
- b. La mayor parte de los conocimientos de esta entidad se han obtenido a través de estudios con infecciones por adenovirus.
- c. La inmunomodulación negativa se inicia tras la entrada del patógeno al organismo.
- d. Modelos experimentales de miocarditis autoinmune describen la IL-2 como uno de los marcadores pro-inflamatorios más precoces.

Pregunta 2: En relación a las manifestaciones clínicas y evolución de las enfermedades inflamatorias del miocardio señale la falsa:

- a. El 32% de los casos presenta dolor torácico.
- b. La presentación de arritmias no es excepcional.
- c. La presencia de clínica viral respiratoria o gastrointestinal es típica y frecuente.
- d. Hasta el 35% de los pacientes con miocarditis aguda evolucionan hacia miocardiopatía dilatada a los tres años.

Pregunta 3: Señale la verdadera:

- a. Los hallazgos más frecuentes en el ECG de un paciente con miocarditis son desviaciones del segmento ST.
- b. La miocarditis fulminante es más frecuente en población adulta.
- c. Los pacientes con miocarditis fulminante tienden a presentar cavidades de dimensiones normales con aumento del espesor parietal debido al infiltrado de células inflamatorias.
- d. La afectación de ventrículo derecho es rara.

Pregunta 4: Señale la verdadera en relación al diagnóstico de la miocarditis:

- a. La serología viral debe estar incluida en todo estudio de paciente con sospecha de miocarditis.
- b. La presencia de derrame pericárdico y/o trombo intracavitario por ecocardiografía se objetiva en el 10% de los pacientes con miocarditis.
- c. En cuanto a la RMN cardíaca, las secuencias potenciadas en T2 son útiles para evidenciar el edema, y las potenciadas en T1 para diferenciar el realce tardío de la fase aguda y el de la fase crónica.
- d. La biopsia endomiocárdica continúa siendo el gold estándar en el diagnóstico de miocarditis y, llevada a cabo por manos expertas, tiene una tasa de complicaciones mayores <1%.

Pregunta 5: En cuanto al tratamiento, señale la falsa:

- a. El objetivo de la inmunoadsorción es la eliminación de inmunoglobulina IgG predominantemente.
- b. La administración de antiinflamatorios no esteroideos no se ha demostrado beneficiosa.
- c. El tratamiento principal de un paciente con miocardiopatía dilatada secundaria a miocarditis debe basarse en las guías actuales de insuficiencia cardiaca.
- d. Una vez recuperada la función ventricular, es seguro suspender el tratamiento médico.

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: d, 3: d, 4: d, 5: d

De corazones infiltrados y sus cicatrices inconfundibles

José Antonio de la Chica Sánchez, Ismael Vegas Vegas, Blanca Luque Aguirre y Miguel Ángel Ramírez Marrero
Hospital General Carlos Haya (Málaga)

Paciente de 40 años de edad, derivado desde Nefrología tras constatarse en ecocardiograma HVI concéntrica severa, sugestiva de infiltración miocárdico, FE en límites bajo de la normalidad.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes: Paciente de 40 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas. Con antecedentes personales de TBC pulmonar en 2004, hipoacusia neurosensorial bilateral, diagnosticada a los 19 años de edad, emplea audífono, hipomagnesemia familiar, talla baja (talla baja familiar), insuficiencia renal crónica de etiología no filiada, siendo trasplantando en 2002, evolucionó con necrosis tubular aguda, trombosis venosa ojo izquierdo, hipertensión arterial sistémica, diabetes mellitus post-trasplante, gastroparesia diabética.

Intervenciones quirúrgicas: Intervenido de colecistectomía. Trasplante renal.

Tratamiento actual: Sigue tratamiento con prednisona, advagraf, micofenolato, losartán 100 mg/12 horas, insulina, magnesio, acfol, eritromicina y ranitidina.

Enfermedad actual: Derivado desde Nefrología, tras constatarse en ecocardiograma HVI concéntrica severa, sugestiva de infiltración miocárdico, FE en límites bajo de la normalidad.

Exploración física: Buen estado general. Normohidratado y normoperfundio.

Sin signos de insuficiencia cardiaca. Presiones venosa y central normales. Palpación anodina. Tonos rítmicos, no soplos. Ventilación normal. No hepatomegalia ni edemas. Pulsos periféricos conservados. TA 115/85.

Pruebas complementarias

RM sin contraste I.V. de Corazón (11/04/2012). Regiones estudiadas - COR- : Corazón. Hallazgos / indicaciones diagnósticas impresión

Informe clínico: Sd Allport. Trasplantado renal. DM. IC de novo. Patrón sugestivo de miocardiopatía restrictiva por infiltración por ecocardiografía.

Se realizan secuencias de eco de gradiente en planos 4 cámaras, eje corto, secuencias de spin eco potenciada en T2 y triple IR en eje corto, perfusión basal y realce tardío con gadolinio. Se entrega el consentimiento informado que el paciente lee y firma. Estudio limitado por falta de colaboración del paciente por hipoacusia severa. Ventrículo izquierdo de volúmenes en límites de la normalidad (68,5 ml/m²), aumento de masa miocárdica (114 gr/m²). Hipertrofia concéntrica (septo medio 16 mm, pared inferolateral 15 mm). Fracción de eyección en límite inferior de la normalidad.

Ventrículo derecho de volúmenes normales, hipertrofia de paredes. Fracción de eyección dentro de la normalidad. Aurículas de volúmenes dentro de la normalidad.

Válvulas aórtica, mitral y pulmonar sin alteraciones significativas. Regurgitación tricúspide leve. Ausencia de derrame pericárdico. Grosor pericárdico normal. Tras administración de gadolinio, realce tardío difuso, a nivel subepicárdico inferior basal, subepicárdico en tercio medio inferior e inferolateral. Intramiocárdico a nivel lateral medio y apicolateral, patrón sugestivo como primer opción la enfermedad de Fabry

Severa dilatación gástrica con contenido en su interior, en probable contexto gastroparesia en paciente diabético.

En resumen: Miocardiopatía infiltrativa que sugiere enfermedad de Fabry. Gastroparesia gástrica. Ventrículo derecho. Volumen telediastólico sinusal VD 47,6 ml. Volumen telesistólico sinusal VD 17,2 ml. VTD total VD 47,6 ml. VTS total VD 17,2 ml. Volumen latido del VD 30,3 ml. FE sinusal VD 63,8 ml. Fracción de eyección del VD 63,8%. Índice del volumen tele-diastólico del VD 34,5ml/m². Índice del volumen tele-sistólico del VD 12,5 ml/m². Ventrículo izquierdo. Grosor parietal ant. sep. 14,6 mm. Grosor Parietal Posterior del VI. 14,7 mm. Diámetro tele-diastólico 43,8 mm. Diámetro tele-sistólico 31,2 mm. Volumen tele-diastólico del VI 82 ml. Volumen tele-sistólico del VI 42,5 ml. Volumen epicárdico tele-diastólico 227,1 ml. Fracción de eyección del VI 48,2%. Índice del volumen tele-diastólico del VI 59,5 ml/m². Índice de volumen tele-sistólico del VI 30,8 ml/m². Acortamiento fraccional 28%. Índice del volumen latido 28,7 ml/m². Frecuencia cardiaca 52 bpm. Gasto cardiaco 2,1 l/min. Índice cardiaco 1,5 l/min/m². Masa TD del VI 152,3 g.

Análisis bioquímico y genético: Actividad enzimática de alfa-galactosidasa A: 876 nmol/h por mg-protein. Análisis genético: Mutación en el gen de la alfa-gal-A, en el exon 5, c680a-t, cambio de aminoácido, genotipo R227Q.

Evolución clínica

El paciente se encuentra estable desde el punto de vista cardiovascular, sin dolor torácico, sin signos de insuficiencia cardiaca, ni sintomatología disneica o sincopal.

Diagnóstico

Miocardiopatía restrictiva infiltrativa en paciente con hipertrofia concéntrica simétrica de ventrículo izquierdo, mutación del gen de la alfa-galactosidasa A y déficit enzimático asociado coherente con enfermedad de Fabry-Anderson.

Discusión

A pesar de que se han identificado más de 400 mutaciones en la miocardiopatía hipertrófica en genes que codifican proteínas sarcoméricas, hasta un 40% de los pacientes con esta enfermedad no presentan ninguna de estas mutaciones¹⁻⁴.

En la última década numerosos estudios han confirmado que la enfermedad de Fabry-Anderson conduce a hipertrofia concéntrica de ventrículo izquierdo de comienzo tardío, sin otra causa que lo justifique^{5,6}.

La enfermedad de Fabry-Anderson consiste en una alteración genética ligada al cromosoma X, que se traduce en un déficit enzimático de alfa-galactosidasa A, que causa problemas multisistémicos, afectando principalmente al sistema nervioso central, al riñón y al corazón^{5,6}.

La afectación cardíaca se debe a la acumulación de glucofingolípidos en el miocardio, en las válvulas y en el tejido de conducción, provocando el subsecuente engrosamiento de la pared miocárdica^{7,8,9}.

La prevalencia de la enfermedad de Fabry en pacientes con hipertrofia concéntrica de ventrículo izquierdo varía en muchos estudios entre el 0,5% y el 12%. Es necesario tener en cuenta, que existen diferentes grados de la enfermedad en función del nivel de deficiencia de la enzima mencionada, lo cual puede haber alterado los resultados en diferentes estudios, dando lugar a esta disparidad tan amplia en cuanto a las cifras de prevalencia. Sin embargo, recientemente, ha sido publicado en mayo de 2013 un estudio multicéntrico dirigido por el Heart Hospital, asociado a la Universidad de Londres, donde se ha demostrado que la prevalencia de las mutaciones genéticas descritas para la enfermedad de Fabry-Anderson en pacientes que cumplen criterios de hipertrofia ventricular izquierda es solo del 0,5%. Sin embargo, no se conocen todas las mutaciones que pueden conllevar a esta enfermedad y, de hecho, en cada estudio, surgen más alteraciones genéticas no descritas previamente, por lo que este porcentaje puede estar infraestimando la etiología de la enfermedad de Fabry-Anderson sobre la miocardiopatía hipertrófica^{4,5,9,10}.

El depósito del glucolípidoglobotriaosilceramida GL-3 en los lisosomas de las células cardíacas y renales de nuestro paciente, ha provocado en él una insuficiencia renal, por la que ha necesitado ser trasplantado. Es precisamente desde la Unidad de Nefrología del Hospital Carlos Haya de Málaga, donde se percataron de la posibilidad de que el paciente sufriera una miocardiopatía hipertrófica, dado lo llamativo del ECG del paciente. Sin embargo, el estudio renal anatomopatológico había puesto de manifiesto una glomerulonefritis membranosa, como causa de la insuficiencia renal crónica.

Tras la valoración por los cardiólogos ecocardiografistas de nuestra unidad, se decidió la realización de una resonancia magnética de corazón, para una mejor valoración de la posible enfermedad miocárdica hipertrófica.

Efectivamente, y aunque este método no es infalible, los patrones de realce tardío de las diferentes miocardiopatías infiltrativas orientan al cardiólogo/a sobre la etiología que se esconde detrás de las afectaciones hipertróficas del corazón, sobretodo si el daño es simétrico y concéntrico y de inicio relativamente tardío^{11,12,13,14,15}.

Obviamente en nuestro caso fue este patrón de realce tardío tan estrechamente relacionado en la literatura médica con la enfermedad de Fabry-Anderson, el que puso sobre la pista a nuestros facultativos, de esta posible etiología como causa de las afectaciones de nuestro paciente^{11,15}.

Dado que el diagnóstico temprano en esta enfermedad es esencial, puesto que ha sido ampliamente publicado que el reemplazo de la enzima deficiente puede no solo frenar la actividad de la enfermedad, sino incluso reducir el engrosamiento de la pared miocárdica y por tanto, frenar la actividad infiltrativa-restrictiva del corazón y otros órganos, decidimos ponernos en contacto con el departamento de análisis genéticos. Tras demostrar en análisis de sangre periférica un déficit de la alfa-galactosidasa A en nuestro paciente, los genetistas pudieron confirmarnos una mutación ya descrita en la bibliografía pertinente, gracias a la cual hemos confirmado diagnóstico sin necesidad de biopsia miocárdica y hemos comenzado el tratamiento de reemplazo enzimático necesario para la recuperación de nuestro paciente^{16,17,18}.

En los próximos meses realizaremos ecocardiografías seriadas para poder comprobar si existe disminución del engrosamiento miocárdico y deseamos realizar también en función de los hallazgos una nueva resonancia magnética de corazón para poder comprobar posibles alteraciones en el realce tardío que ya manifestaba nuestro paciente^{19,20}.

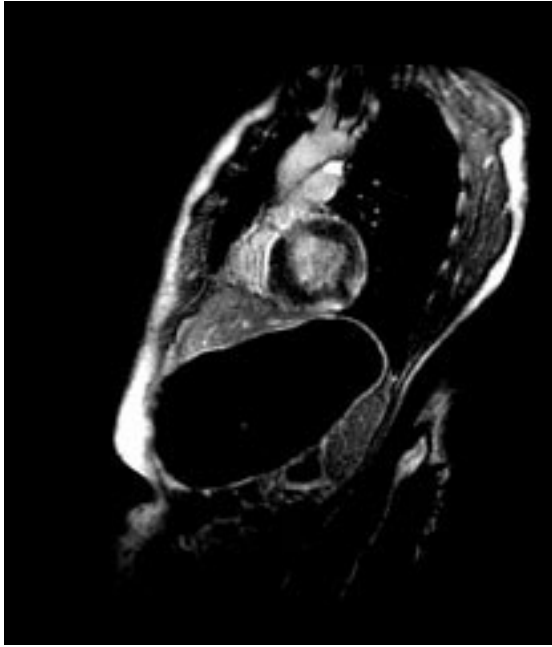


Figura 1

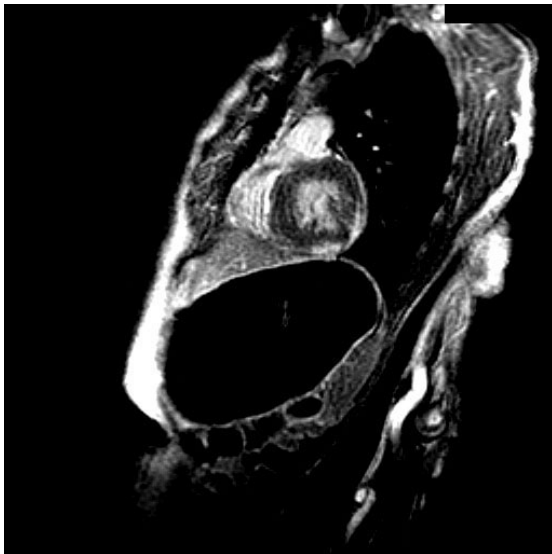


Figura 2

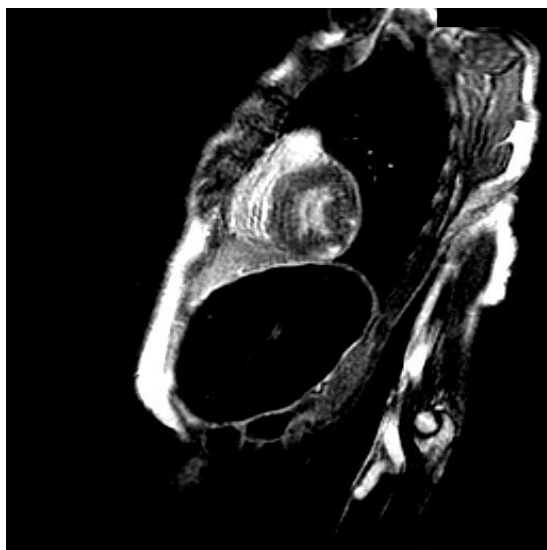


Figura 3

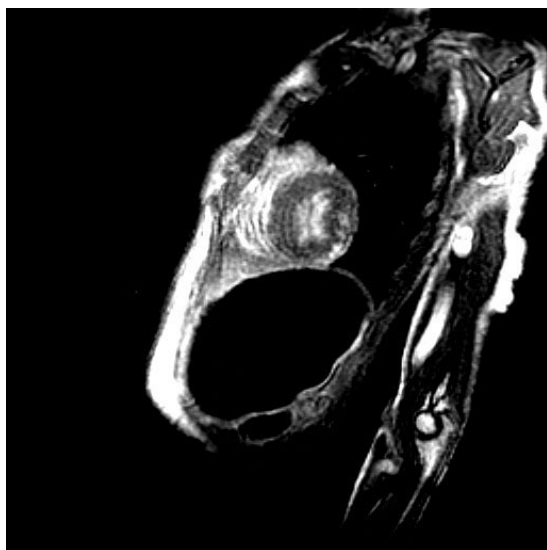
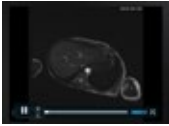


Figura 4



Bibliografía

1. B.J. Maron, W.J. McKenna, G.K. Danielson et al. ACC/ESC clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Committee to Develop an Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy). *J Am Coll Cardiol*, 42 (2003), pp. 1687-1713.
2. S. Nakao, T. Takenaka, M. Maeda et al. An atypical variant of Fabry's disease in men with left ventricular hypertrophy. *N Engl J Med*, 333 (1995), pp. 288-293.
3. B. Sachdev, T. Takenaka, H. Teraguchi et al. Prevalence of Anderson-Fabry disease in male patients with late onset hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 105 (2002), pp. 1407-1411.
4. C. Chimenti, M. Pieroni, E. Morgante et al. Prevalence of Fabry disease in female patients with late-onset hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 110 (2004), pp. 1047-1053.
5. R.J. Desnick, R. Brady, J. Barranger et al. Fabry disease, an under-recognized multisystemic disorder: expert recommendations for diagnosis, management, and enzyme replacement therapy. *Ann Intern Med*, 138 (2003), pp. 338-346.
6. A. Linhart, C. Lubanda, T. Palecek et al. Cardiac manifestations in Fabry disease. *J Inherit Metab Dis*, 24 (Suppl 2) (2001), pp. 75-83.
7. W.J. McKenna, P. Spirito, M. Desnos, O. Dubourg, M. Komajda. Experience from clinical genetics in hypertrophic cardiomyopathy: proposal for new diagnostic criteria in adult members of affected families. *Heart*, 77 (1997), pp. 130-132.
8. S.R. Ommen, R.A. Nishimura, W.D. Edwards. Fabry disease: a mimic for obstructive hypertrophic cardiomyopathy? *Heart*, 89 (2003), pp. 929-930.
9. D.P. Germain, J. Shabbeer, S. Cotigny, R.J. Desnick. Fabry disease: twenty novel alpha-galactosidase A mutations and genotype-phenotype correlations in classical and variant phenotypes. *Mol Med*, 8 (2002), pp. 306-312.
10. A. Linhart, C. Kampmann, J.L. Zamorano et al. Cardiac manifestations of Anderson-Fabry disease: results from the international Fabry Outcome Survey. *Eur Heart J*, 28 (2007), pp. 1228-1235.
11. F. Weidemann, F. Breunig, M. Beer et al. Improvement of cardiac function during enzyme replacement therapy in patients with Fabry disease: a prospective strain rate imaging study. *Circulation*, 108 (2003), pp. 1299-130.
12. F. Weidemann, M. Niemann, F. Breunig et al. Long-term effects of enzyme replacement therapy on Fabry cardiomyopathy: evidence for a better outcome with early treatment. *Circulation*, 119 (2009), pp. 524-529.
13. F. Weidemann, F. Breunig, M. Beer et al. The variation of morphological and functional cardiac manifestation in Fabry disease: potential implications for the time course of the disease. *Eur Heart J*, 26 (2005), pp. 1221-1227.

14. J.C. Moon, B. Sachdev, A.G. Elkington et al. Gadolinium enhanced cardiovascular magnetic resonance in Anderson-Fabry disease. Evidence for a disease specific abnormality of the myocardial interstitium. *Eur Heart J*, 24 (2003), pp. 2151-2155.
 15. J.C. Moon, M. Sheppard, E. Reed, P. Lee, P.M. Elliott, D.J. Pennell. The histological basis of late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in a patient with Anderson-Fabry disease. *J Cardiovasc Magn Reson*, 8 (2006), pp. 479-482.
 16. M. Beer, F. Weidemann, F. Breunig et al. Impact of enzyme replacement therapy on cardiac morphology and function and late enhancement in Fabry's cardiomyopathy. *Am J Cardiol*, 97 (2006), pp. 1515-1518.
 17. M. Pieroni, C. Chimenti, A. Russo, M.A. Russo, A. Maseri, A. Frustaci. Tissue Doppler imaging in Fabry disease. *Curr Opin Cardiol*, 19 (2004), pp. 452-457.
 18. C.A. Gange, M.S. Link, M.S. Maron. Utility of cardiovascular magnetic resonance in the diagnosis of Anderson-Fabry disease. *Circulation*, 120 (2009), pp. e96-e97.
 19. C. Kampmann, F. Baehner, C. Whybra et al. Cardiac manifestations of Anderson-Fabry disease in heterozygous females. *J Am Coll Cardiol*, 40 (2002), pp. 1668-1674.
 20. C.M. Eng, D.P. Germain, M. Banikazemi et al. Fabry disease: guidelines for the evaluation and management of multi-organ system involvement. *Genet Med*, 8 (2006), pp. 539-548.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: De acuerdo a las imágenes de resonancia magnética de corazón, usted diría que nuestro paciente presenta:

- a. Un patrón de realce tardío subepicárdico en territorio infero-lateral en tercio medio e inferior a nivel basal.
- b. Un patrón de realce tardío subepicárdico en territorio infero-lateral a nivel medial, así como intramiocárdico a nivel lateral medio y apicolateral, en ausencia de derrame pericárdico.
- c. Un patrón de realce tardío anetroseptal medio y apical subepicárdico e inferolateral mesocárdico, en ausencia de derrame pericárdico.
- d. Patrón de realce tardío mesocárdico y subendocárdico a niveles inferobasales y septo-apical, con derrame pericárdico, engrosamiento valvular, especialmente mitral, compatible todo ello con enfermedad de Fabry-Anderson.

Pregunta 2: En la enfermedad de Fabry-Anderson, es conocida la diferente afectación miocárdica en hombres y mujeres. A tal respecto, usted NO diría que:

- a. En los hombres es más frecuente que el realce tardío preceda a la hipertrofia en pacientes con mutaciones propias de la enfermedad de Fabry-Anderson.
- b. En mujeres afectadas por las mutaciones propias de la enfermedad y con déficit enzimático, se ha detectado realce tardío en más de un 20% de mujeres sin criterios de hipertrofia.
- c. En contraste a los hombres, en mujeres la enfermedad de Fabry-Anderson no exige necesariamente hipertrofia para detectar fibrosis.

- d. En los casos en que tanto hombres como mujeres presentan ambas características, hipertrofia y fibrosis, la extensión de esta última es de mayor en el caso de las mujeres.

Pregunta 3: En cuanto a la evidencia científica sobre el tratamiento de la enfermedad cardíaca en el paciente con diagnóstico de enfermedad de Fabry-Anderson, en ensayos clínicos doble-ciego, controlados con placebo es falso que:

- a. El tratamiento de reemplazo enzimático con agalsidasa alfa, ha demostrado una reducción del 20% en la hipertrofia de ventrículo izquierdo, en comparación a un aumento del 10% en aquellos pacientes tratados con placebo.
- b. El tratamiento de reemplazo ha sido generalmente bien tolerado, con muy bajas tasas de efectos adversos.
- c. La reducción de la masa ventricular izquierda se correlaciona positivamente con la reducción de globotriaosilceramida gb3, en las biopsias endomiocárdicas.
- d. El tratamiento con alfa galactosidasa A ha demostrado reducir no solo los niveles plasmáticos sino también urinarios y tisulares de globotriaosilceramida.

Pregunta 4: En cuanto a la afectación miocárdica de la enfermedad de Fabry-Anderson, usted NO afirmaría que:

- a. La localización inferolateral es la principalmente afectada en la enfermedad de Fabry-Anderson, siendo este hallazgo muy constante.
- b. La enfermedad de Fabry miocárdica puede ser difícil de distinguir de la miocardiopatía hipertrófica, especialmente de características, concéntrica.
- c. Es más frecuente la afectación subendocárdica en la miocardiopatía hipertrófica concéntrica que en la miocardiopatía por Fabry-Anderson, donde prácticamente no existen casos descritos con esta distribución de realce tardío.
- d. En la miocardiopatía hipertrófica concéntrica el patrón de distribución y localización del realce tardío es menos variable y, por tanto más específico, que el propio de la enfermedad de Fabry-Anderson, que tiende a ser más voluble e impreciso.

Pregunta 5: En cuanto a la enfermedad de Fabry-Anderson y la cardiomiopatía hipertrófica es falso que:

- a. Entre el 30 y 40% de los pacientes con cardiomiopatía hipertrófica no poseen uno de los 400 genes descritos para esta enfermedad.
- b. La enfermedad de Fabry-Anderson también afecta al tejido de conducción, provocando arritmias que tienden a la bradicardia.
- c. Es frecuente encontrar en pacientes a los que se le ha realizado ablación septal por miocardiopatía hipertrófica, afectación genética y/o histopatológica por la enfermedad de Fabry-Anderson.
- d. Existen divergencias entre el 0,5% y el 12% de prevalencia de enfermedad de Fabry-Anderson en los diferentes estudios sobre pacientes con miocardiopatía hipertrófica de origen desconocido.

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: a, 3: a, 4: d, 5: c

Síncopes de esfuerzo en joven deportista: Una causa inusual

Manuel Crespín, Daniel García, M^a Nieves Parias Ángel y Amador López
Hospital Santa Bárbara de Puertollano (Ciudad Real)

Paciente deportista federado de 17 años de edad que consulta en el Servicio de Urgencias hasta en 6 ocasiones por episodios de desvanecimiento, llegando a la pérdida de conciencia en plena competición deportiva, desde hacía unos dos meses.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Varón de 17 años de edad. Deportista federado. No alergias medicamentosas conocidas. No factores de riesgo cardiovascular. No hábitos tóxicos. No antecedentes personales ni familiares de cardiopatía.

Enfermedad actual: Paciente deportista federado de 17 años de edad que consulta en el Servicio de Urgencias hasta en 6 ocasiones por episodios de desvanecimiento, llegando a la pérdida de conciencia en plena competición deportiva, desde hacía unos dos meses. Ante la presencia de síncope de repetición en relación con el ejercicio el paciente ingresa en Cardiología para despistaje de causa cardiaca. Refiere además otros episodios de mareo y síncope de perfil vaso-vagal (síncope precedido de malestar abdominal, náuseas y mareo de segundos de duración). Como síntomas añadidos refiere cefalea ocasional que aumenta con la tos y el esfuerzo. No refiere disnea, dolor torácico ni palpitaciones.

Ante la normalidad de las pruebas complementarias realizadas inicialmente (ECG, radiografía de tórax, ecocardiograma, monitorización ECG y ergometría), el paciente es dado de alta con el diagnóstico de síncope de probable origen neuromediado, recomendándose no sobrepasar la frecuencia cardiaca máxima al realizar esfuerzo físico.

A las dos semanas ingresa de nuevo tras presentar tres episodios sincopales, uno de ellos justo después de la realización de una ergometría, donde alcanzó los 197 lpm. Se refiere que al terminar la prueba, una vez que ya había finalizado el periodo de recuperación y se habían desconectado los electrodos del ECG, presenta síncope con hipotensión muy severa y sin dar tiempo a monitorización electrocardiográfica. El segundo episodio ocurrió tras haber jugado un partido de fútbol precedido de malestar abdominal, y finalmente el tercer episodio sucedió tras una ducha, tardando unos 4 minutos en recuperarse, según la familia.

Para completar estudio se realizó una RNM cardiaca con vistas a descartar displasia arritmogénica, test de flecainida por simular el ECG un patrón de Brugada tipo II, un test de mesa basculante y un estudio neurológico dado lo prolongado del último episodio. La RNM cardiaca es informada como normal, así como el test de flecainida y el electroencefalograma.

Se interconsulta con Neurología y solicitan una RNM craneal que da el diagnóstico al objetivar descenso de las amígdalas cerebelosas con rectificación del suelo del IV ventrículo.

El paciente es dado de alta con el diagnóstico de malformación de Chiari tipo I.

Exploración física: TA 90/50. FC 60lpm. Consciente y orientado. Normohidratado y normoperfundido. Eupneico en reposo. ACR: tonos rítmicos sin soplos audibles. MVC sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: Blando, depresible, sin masas ni megalias. No doloroso a la palpación. Extremidades inferiores con pulsos conservados y simétricos.

Pruebas complementarias

- Exploración complementaria.
- ECG: Ritmo sinusal a 75 lpm y bloqueo incompleto de rama derecha con elevación del punto J en precordiales derechas e intervalo QTc normal (Figura 1).
- Rx de tórax: Índice cardiotorácico dentro de los límites normales. No signos congestivos (Figura 2).
- Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo no dilatado ni hipertrófico, con función sistólica global y segmentaria dentro de la normalidad. Aurícula izquierda no dilatada. Cavidades derechas normales. Llenado ventricular izquierdo con patrón normal. No anomalías valvulares ni pericárdicas. Raíz aórtica y aorta ascendente normal. Septo interauricular e interventricular íntegros. No gradiente en aorta descendente.
- Ergometría: Se detiene por contractura gemelar, al 78% de la frecuencia cardiaca submáxima. No se evidencian eventos clínicos ni eléctricos de interés.
- Test de flecainida: Es detenido a los 7 minutos de infusión (2/3 de dosis del fármaco) al notar el paciente mareo y sin ninguna alteración electrocardiográfica sospechosa de síndrome de Brugada (Figura 3).
- RM cardiaca: Ventrículo derecho no dilatado, con pared libre de grosor normal, sin irregularidades ni imágenes de pseudoaneurisma. Tampoco se aprecia infiltración grasa de la pared. No se aprecia disfunción del VD, con volúmenes y FE que se encuentran dentro de límites normales (Vídeo 1 y 2).
- Electroencefalograma: Actividad bioeléctrica cerebral de base, de características normales. No se observan anomalías paroxísticas focales ni generalizadas.
- RM cerebral: Se aprecia descenso de amígdalas cerebelosas con rectificación del suelo del IV ventrículo. No se objetivan signos de hidrocefalia ni lesiones intracerebrales. Se confirma diagnóstico de Arnold-Chiari (Figura 4).

Evolución clínica

Se deriva a Neurocirugía y es intervenido mediante craneotomía suboccipital y laminectomía de C1. El paciente ha reanudado la actividad deportiva de forma progresiva sin volver a presentar nuevos episodios sincopales.

Diagnóstico

Síncopes de repetición en paciente con malformación de Chiari tipo I.

Discusión

El síncope de esfuerzo es una manifestación rara. En un estudio de pacientes referidos por síncope de causa inexplicada a Unidades de Síncope, solo el 5% tenía síncope de esfuerzo.

En los pacientes con cardiopatía estructural, la aparición de síncope en relación con el esfuerzo es un predictor significativo de una causa cardíaca de síncope, con una especificidad del 96%.

Por el contrario, el síncope durante el esfuerzo en pacientes sin cardiopatía estructural no se asocia con una causa cardíaca de síncope. En estos pacientes, el síncope suele deberse a una vasodilatación refleja exagerada. El síncope reflejo que ocurre durante el ejercicio se debe a hipotensión severa sin bradicardia.

El síncope que ocurre inmediatamente tras el ejercicio se debe casi siempre a fallo autonómico o a un mecanismo neurogénico y se caracteriza por hipotensión que puede asociarse a bradicardia severa o asistolia. Típicamente se da en pacientes sin cardiopatía.

En atletas con síncope durante el esfuerzo o inmediatamente después del esfuerzo, el síncope suele ser neuromediado, por lo que el pronóstico es excelente, con una baja tasa de recurrencia (9% al año y 24% a los 3 años), según datos publicados en la serie de Colivicchi et al.

En ausencia de cardiopatía estructural, el síncope que ocurre durante el ejercicio o inmediatamente después es invariablemente de pronóstico benigno, tanto si se da en atletas como en sujetos sedentarios. Su etiología suele ser neurogénica (neuralmente mediado) con independencia del resultado del test de mesa basculante. No debe hacerse ninguna prueba diagnóstica adicional en la estratificación de riesgo dada su falta de utilidad en ausencia de cardiopatía estructural.

En nuestro caso, el paciente presentó episodios de síncope de esfuerzo y otros episodios sugestivos de origen vaso-vagal. La malformación de Chiari tipo I puede presentarse en el 3% de los casos como síncope aislado como única manifestación clínica y se debe a la compresión del sistema retículo-cerebral ascendente o a compromiso vascular al aumentar la presión intracraneal en relación con el ejercicio (compresión de la arteria vertebrobasilar e hipotensión). Se han descrito casos de síncope neuromediado y síncope ortostático en relación con esta patología.

La malformación de Chiari tipo I se caracteriza por la herniación de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno. Puede presentarse con una amplia variedad de síntomas clínicos y la mayoría relacionados con la compresión de los nervios craneales más bajos o las estructuras del tronco del encéfalo. La cefalea occipital es el síntoma más común y se debe al impacto de las estructuras del cerebro posterior en el foramen magno. Se debe pensar en esta patología en pacientes con síncope que son desencadenados por el ejercicio, maniobras de Valsalva o ciertos movimientos cervicales, especialmente si se asocian a cefalea occipital, síndrome vertiginoso o trastornos sensitivos o motores.

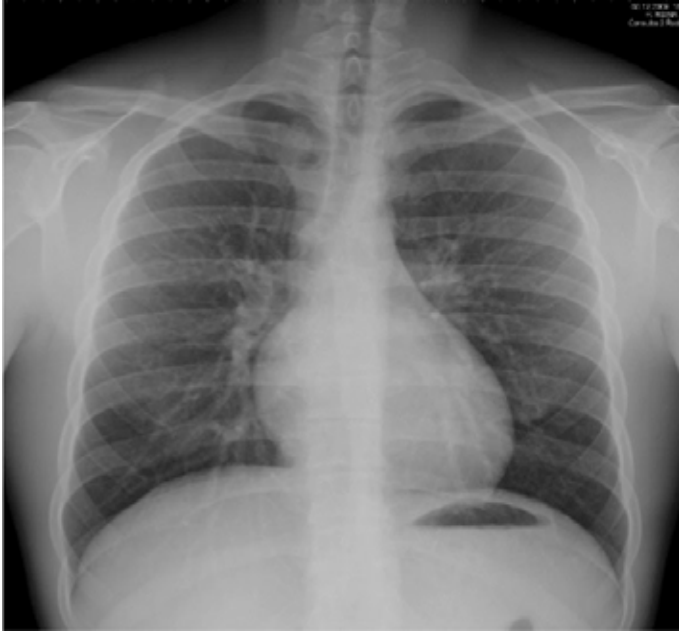


Figura 1

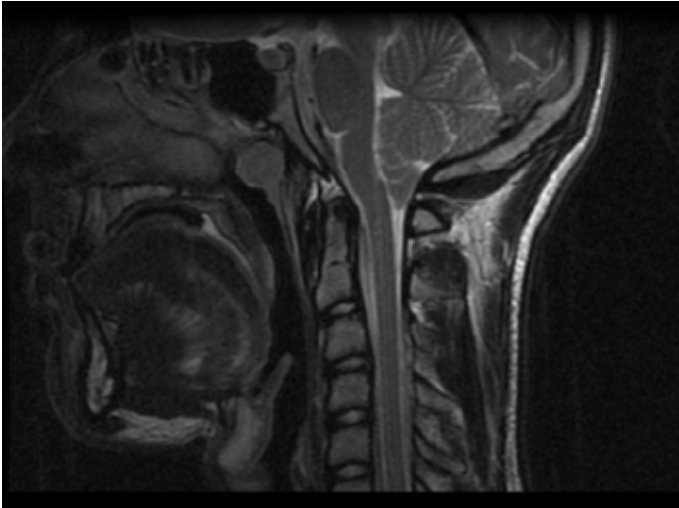


Figura 2

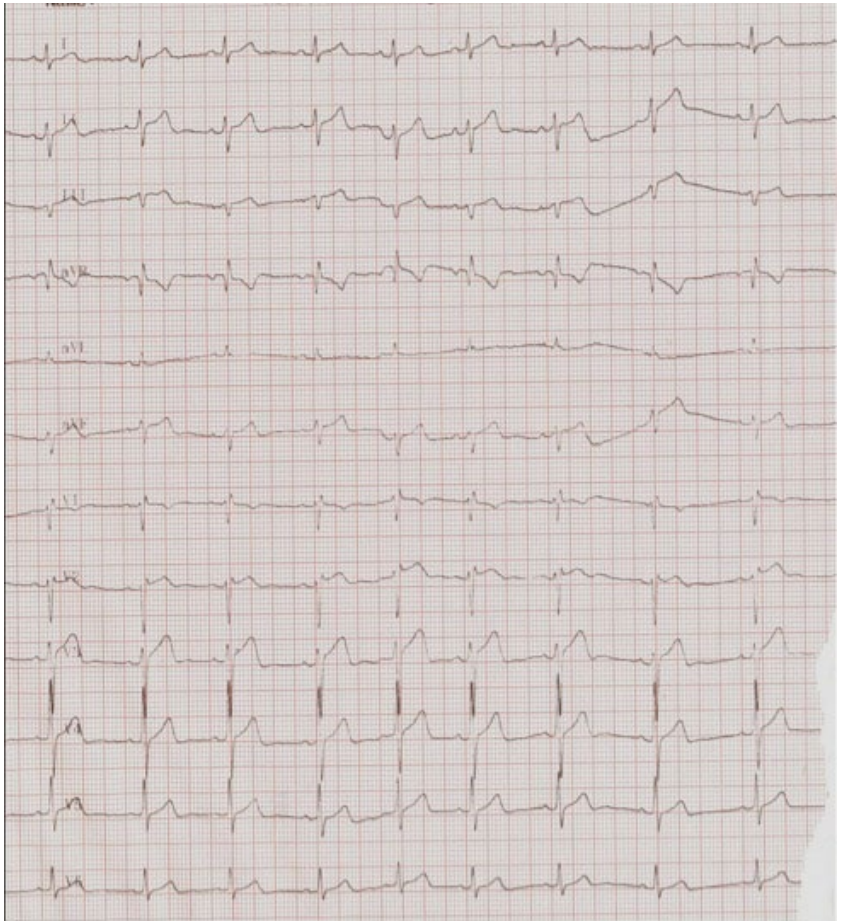


Figura 3

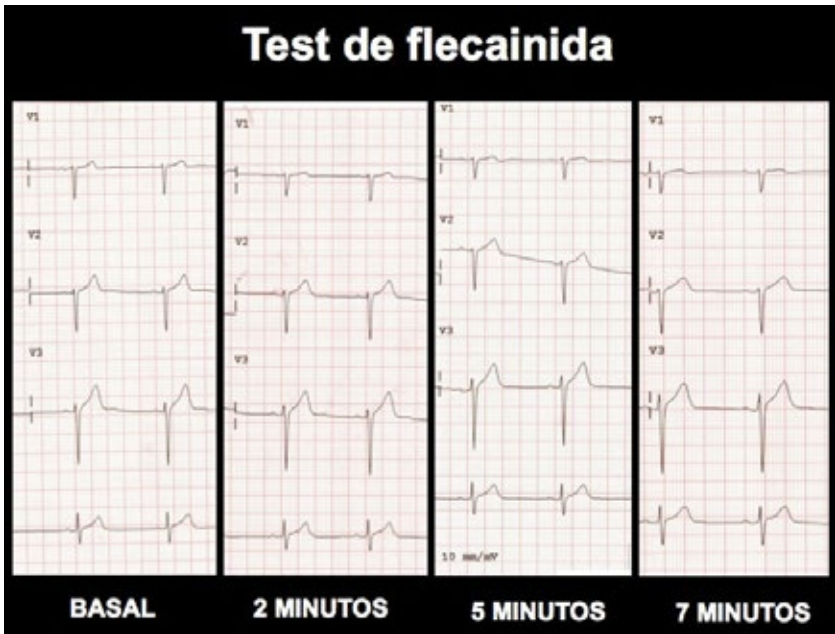


Figura 4

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Brignole M et al. Exercise-related syncope: are athletes different from sedentary subjects?. *Eur Heart J* 2002;23:1080-82.
2. Colivicchi F et al. Exercise-related syncope in young competitive athletes without evidence of structural heart disease: clinical presentation and long-term outcome. *Eur Heart J* 2002;23:1125-30.
3. Weig SG, Buckthal PE, Choi SK, et al. Recurrent syncope as the presenting symptom of Arnold-Chiari malformation. *Neurology* 1991;41:1673-4.
4. Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope; European Society of Cardiology (ESC); European Heart Rhythm Association (EHRA); Heart Failure Association (HFA); Heart Rhythm Society (HRS), Moya A, Sutton R, Ammirati F, Blanc JJ, Brignole M, Dahm JB, Deharo JC, Gajek J, Gjesdal K, Krahn A, Massin M, Pepi M, Pezawas T, Ruiz Granell R, Sarasin F, Ungar A, van Dijk JG, Walma EP, Wieling W. Guidelines

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En relación con el síncope de esfuerzo, ¿cuál de las siguientes respuesta es falsa?

- El síncope durante el esfuerzo en pacientes sin cardiopatía estructural no se asocia con una causa cardíaca de síncope.
- En ausencia de cardiopatía estructural, el síncope que ocurre durante el ejercicio o inmediatamente después es invariablemente de pronóstico benigno.
- El síncope reflejo que ocurre durante el ejercicio se debe a hipotensión severa sin bradicardia.
- Todas las respuestas son correctas.

Pregunta 2: Señale la afirmación falsa en relación con el síncope de esfuerzo:

- En atletas con síncope durante el esfuerzo, sin cardiopatía estructural, la tasa de recurrencia descrita es del 24% al año y del 53% a los tres años.
- En los pacientes con cardiopatía estructural, el síncope durante el esfuerzo es un predictor significativo de una causa cardíaca del síncope, con una especificidad del 96%.
- En ausencia de cardiopatía estructural, el síncope que ocurre durante el ejercicio es de buen pronóstico tanto si se da en atletas como en sujetos sedentarios.
- El síncope de esfuerzo en pacientes sin cardiopatía estructural suele tener una etiología neuromediada, con independencia del resultado del test de mesa basculante.

Pregunta 3: ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?:

- La aparición de síncope en el Arnold Chiari se debe a la compresión de la arteria vertebrobasilar por parte de las amígdalas cerebelosas en relación con el aumento de la presión intracraneal.
- Se ha demostrado que la presencia de síncope recurrentes durante el esfuerzo en pacientes en los que el despistaje de cardiopatía estructural ha resultado negativo está relacionado con un incremento de eventos adversos en el seguimiento.
- La aproximación diagnóstica estandarizada basada en guías de práctica clínica ha demostrado disminuir los ingresos hospitalarios en pacientes con síncope pero no los costes relacionados con el diagnóstico.
- Las arritmias cardíacas causan aproximadamente un 10% de los síncope que ocurren durante la conducción de vehículos.

Pregunta 4: En relación al síncope neuromediado señale la verdadera:

- a. El *tilt training* ha demostrado su utilidad en el tratamiento del síncope neuromediado.
- b. Las maniobras de contrapresión (contracción centrífuga de las extremidades superiores, contracción de cuádriceps y glúteos y la posición de cuclillas) han demostrado su utilidad en ensayos clínicos aleatorizados en cuanto a la mejoría de la supervivencia libre de recurrencia.
- c. El implante de marcapasos está indicado en pacientes mayores de 40 años con episodios sincopales recurrentes e impredecibles con test de mesa basculante positivo y siempre que otras terapias no hayan sido efectivas.
- d. El tratamiento del síncope situacional consiste en, además de evitar el desencadenante, evitar cambios bruscos de postura y mantener una adecuada volemia.

Pregunta 5: En el momento actual, ¿en qué grupo de pacientes podría considerarse indicada la implantación de marcapasos definitivo en pacientes con síncope recurrente, en ausencia de cardiopatía y con ECG normal?

- a. En un paciente de 62 años de edad en el que durante un episodio sincopal espontáneo se registre, mediante un registrador de eventos implantable, una bradicardia sinusal de 40 lpm.
- b. En un paciente en el que se le haya implantado un registrador de eventos implantables y se documente una asistolia diurna de 5 segundos en ausencia de síncope.
- c. En todos los casos propuestos, en presencia de síncope recurrentes, estaría indicado el implante de marcapasos definitivo.
- d. En un paciente de 68 años de edad, en el que el masaje del seno carotídeo provoque una asistolia de 4 segundos en ausencia de síntomas.

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: a, 3: d, 4: d, 5: b

Fiebre y bloqueo aurículo ventricular

Lluís Recasens Gracia, Bernardo Andrés Pérez y Paula Poveda Velázquez
Hospital del Mar (Barcelona)

Paciente varón de 47 años que acude a nuestro centro para descartar síndrome coronario agudo.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Paciente varón de 47 años originario de Filipinas, no refiere hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas conocidas.

Antecedentes patológicos: HTA en tratamiento con ARA II. Insuficiencia aórtica moderada-severa con último ecocardiograma en 2004 con FE conservada. Bloqueo AV 1º grado (PR 300-320 mseg). No otros antecedentes de interés.

Enfermedad actual: Consulta a Urgencias por tos y fiebre. Fue dado de alta con el diagnóstico de infección bronquial y se le indicó tratamiento con amoxicilina-clavulánico y nebulizaciones. A los 10 días re-consultó en otro hospital por persistencia de la tos, a la que se añadía disnea y dolor lumbar mecánico. Negaba fiebre, equivalentes febriles o clínica sugestiva de bacteriemia. Se realizó TC toraco-abdominal que descartó tromboembolismo pulmonar y aneurisma de aorta discante, pero se objetivó infiltrado pulmonar en el lóbulo superior izquierdo. En analítica destacaba PCR 41 mg/dl, única determinación de TnT US 103 ng/L. En ese momento se reenvió a nuestro centro para descartar síndrome coronario agudo.

Examen físico en Urgencias: Buen estado general, consciente y orientado. PA: 124/50, T. Axilar: 36,4, SatO₂: 99%

Cardiovascular: Ruidos regulares, soplo 2/4 pandiastólico. No IY, ni RHY. No edemas ni signos de trombosis venosa profunda. Pulsos simétricos, vivos y saltones. No soplos carotídeos. Respiratorio: Murmullo vesicular conservado, sin otros ruidos sobre añadidos. Digestivo: Ausencia de signos de peritonismo, puño percusión renal derecha positiva. Neurológico: Sin signos de focalidad neurológica ni de meningismo.

Pruebas complementarias

- Analítica: Urea 36 mg/dl, creatinina 0,86 mg/dl, sodio 140 mmol/L, potasio 4,04 mmol/l, cloro 108 mmol/l. PCR 7,4 mg/dL. Hb 10,8 gr/dL. Leucocitos 10.500 cel/mm³. Plaquetas 280.000, TP 64%. Sedimento de orina: S5 hematíes, S0 leucocitos. Espudo BK (1º) negativo. Ag orina (neumococo y legionella) negativos.

- ECG: Ritmo sinusal. FC 68 lpm. PR 320 mseg (ya descrito). Duración QRS 100 mseg. Eje QRS 0° QTc 420 mseg. Criterios crecimiento ventricular izquierdo. Trastorno de conducción intra-ventricular inespecífico.
- Rx de tórax: Condensación en LSI.
- Angio TC toraco-abdominal (revisado por el Servicio de Radiología de nuestro centro): Gran cardiomegalia con cierto componente de insuficiencia cardiaca (reflujo de contraste hacia las venas hepáticas) además de un foco de condensación sub-pleural en LSI con halo en vidrio deslustrado que podría corresponder a un foco neumónico. A nivel renal micro-densidad inferior a 1 cm, inespecífico. Sin otros hallazgos a destacar.

Evolución clínica

Se realizó ecocardiograma que evidenció imagen sugestiva de vegetación 10 mm en válvula aórtica bicúspide. Insuficiencia aórtica de grado severo. En la válvula mitral, perforación del velo anterior con insuficiencia de grado moderado-severo. Aorta ascendente 45 mm. Hipocinesia global, fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 45%, insuficiencia tricuspídea de grado ligero. Hipertensión pulmonar moderada. En ese momento se avisó al Servicio de Cardiología.

En la exploración física se constató semiología de insuficiencia cardiaca. En el electrocardiograma alargamiento del PR hasta 400 mseg.

Ante la sospecha de endocarditis complicada con insuficiencia cardiaca, rotura valvular, y posible absceso en el anillo aórtico se decidió traslado a la Unidad Coronaria a la espera de intervención quirúrgica. Se inició tratamiento con ampicilina, gentamicina y cloxacilina. Los hemocultivos en todo momento fueron negativos. Debido a trastorno de conducción intraventricular, se implantó MCP provisional y se realizó ecocardiograma transesofágico que visualizó absceso en la unión mitro-aórtica que drenaba al tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) y fistulización hacia la aurícula derecha (A.D.). La angiografía digital no invasiva con TAC multi-detector pre-quirúrgica no mostró lesiones coronarias significativas y confirmó la fistula de TSVI a la AD.

Se intervino quirúrgicamente observándose vegetaciones en velos coronario derecho y no coronario de válvula aórtica, con extensión al velo mitral anterior de la válvula mitral. Se procedió a sustitución valvular aórtica por prótesis mecánica de 21 mm y sustitución válvula mitral por prótesis mecánica de 27 mm, conservando la unión mitro-aórtica. Se continuó con el tratamiento antibiótico con ampicilina, gentamicina y cloxacilina. Los hemocultivos, cultivos de catéter y de piezas quirúrgicas fueron negativos.

Por persistencia de episodios de bloqueo aurículo-ventricular avanzado (B.A.V), al decimoquinto día del post-operatorio se implantó marcapasos definitivo VDD sin incidencias.

Por aparición de derrame pleural y pericárdico, con auscultación de roce pericárdico, se inició tratamiento con AAS y colchicina. Por persistencia del derrame pericárdico y la aparición de datos de compromiso hemodinámico se decidió realización de pericardiocentesis vía subcostal anterior izquierda. La punción se realizó sin complicaciones. Se obtuvo un líquido de características hemáticas que se remitió para su análisis. Tras

extracción de aproximadamente 800 cc de líquido se dejó un sistema de drenaje con presión negativa. Se comprueba por ECO post-procedimiento reducción significativa del derrame pericárdico, con persistencia sin embargo de líquido de predominio posterior, ahora con una mejor expansión de las cavidades derechas respecto al ECO previo. Desde entonces hemodinámicamente estable con cifras tensionales de 130/70 mmHg y mejoría de su estado general.

A las 24 horas se retiró el drenaje con una extracción total de 950 cc. El ecocardiograma post retirada del drenaje: Derrame pericárdico de predominio inferoposterior moderado.

A pesar de ello, a las 24:00 horas tras retirada de drenaje pericárdico, se quejó de mareo intenso y sudoración profusa que se acompañó de hipotensión 93/50 mm Hg. Ante la sospecha de nuevo taponamiento se realizó ecocardiograma portátil que mostró derrame pericárdico anterior sobretodo basal (25 mm) con ecos en su interior que sugerían hematoma con compresión del VD, no abordable por punción subcostal por lo que se derivó de nuevo a Cirugía Cardíaca para intervención quirúrgica urgente.

El paciente evoluciona favorablemente a la intervención quirúrgica y es dado de alta a domicilio tras 2 semanas de post operatorio.

Diagnóstico

Endocarditis de la válvula aórtica con hemocultivos negativos complicada con:

- Insuficiencia aórtica severa
- Insuficiencia mitral por perforación de la valva anterior de la mitral
- Insuficiencia cardíaca secundaria
- Absceso periaórtico
- Bloqueo aurículo ventricular completo secundario a absceso
- Fístula tracto de salida del ventrículo izquierdo a aurícula izquierda secundario a absceso.

Discusión

La endocarditis infecciosas (EI) es una enfermedad infecciosa grave, que representa un reto en la práctica clínica diaria.

Nuestro caso clínico se trata de un paciente que consulta en un primer momento por un cuadro de fiebre y tos, diagnosticándose como un cuadro de infección bronquial, iniciándose tratamiento con ATB, siendo diagnosticado de endocarditis infecciosa a posteriori en el contexto de las complicaciones de la EI (insuficiencia cardíaca, absceso, fístula, trastorno de conducción AV).

Al ser la fiebre es el síntoma más frecuente de EI debemos sospecharla cuando acompaña a alguno de los siguientes supuestos:

Presencia de material protésico intracardiaco, historia previa de EI, cardiopatía congénita o valvular conocida, intervenciones o procedimientos recientes potencialmente causantes

de bacteriemia, alteraciones del ritmo de reciente instauración, hemocultivos positivos por microorganismos causantes de endocarditis o serologías de fiebre Q positivas, fenómenos vasculares o inmunológicos, clínica neurológica focal, presencia de embolismos/ infiltrados pulmonares, abscesos periféricos (renales, esplénicos, cerebrales, vertebrales).

Nuestro paciente es un caso de EI con hemocultivos negativos, pero llama la atención la ausencia de crecimiento de germen tanto los cultivos del catéter y de las piezas quirúrgicas. Estas endocarditis corresponden entre el 2,5-31% del total de casos¹. La causa de estas endocarditis con hemocultivos negativos es debida generalmente al uso previo de ATB, como vemos reflejado.

El diagnóstico de la EI es complejo. Para facilitar esta tarea se crearon los criterios de Duke modificados. Estos, con el ecocardiograma transtorácico y transesofágico) nos proporcionan una sensibilidad y especificidad diagnóstica superior al 80%.

El tratamiento antibiótico debe ser con antibióticos preferiblemente bactericidas debido al carácter agresivo de los principales gérmenes causantes de la EI. A la espera de los resultados de los hemocultivos, el abordaje empírico correcto es aquel que incluya betalactámicos y aminoglucósidos. El tiempo de terapia antibiótica depende del tipo de EI, pero en promedio es de 4 a 6 semanas.

Por tanto, la EI es una entidad cardiológica, grave, que requiere un alto grado de sospecha para llegar al diagnóstico, una rápida administración de antibioticoterapia dirigida a gérmenes más frecuentes y patógenos, sin olvidar el carácter multidisciplinario del abordaje de una patología tan polimórfica.

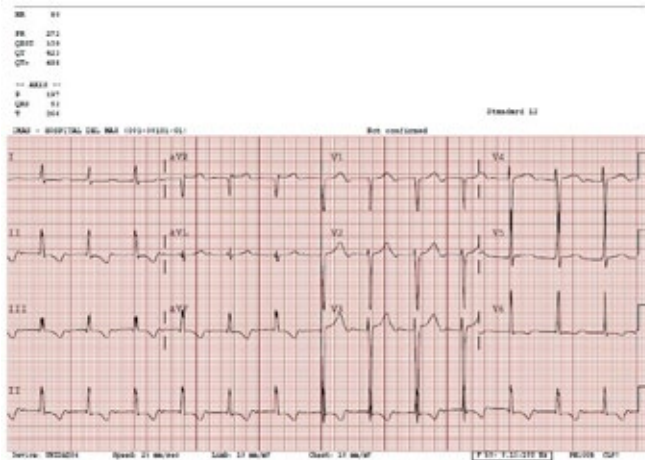


Figura 1: ECG



Bibliografía

1. Lamas CC, Eykyn SJ. Blood culture negative endocarditis: analysis of 63 cases presenting over 25 years. *Heart* 2003;89:258-262.
 2. Habib G, Hoen B, Tornos P, Thuny F, Prendergast B, Vilacosta I, et al. Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009): the Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the European. *European heart journal* [Internet]. 2009 Oct [cited 2013 Mar 3];30(19):2369-413.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de las siguientes opciones no es correcta con respecto a criterios diagnósticos de endocarditis?

- a. El Grupo HACEK no es considerado un grupo típico de los microorganismos causantes de EI.
- b. Un cultivo positivo para *Coxiella burnetii* es un criterio mayor.
- c. La fiebre (temperatura mayor de 38 °C) es un criterio menor.
- d. El diagnóstico definitivo de EI requiere la presencia de 2 criterios mayores, 1 mayor y 3 menores o de 5 menores.

Pregunta 2: ¿Cuál de las siguientes opciones es correcta con respecto a las endocarditis con hemocultivos negativos?

- a. En el tratamiento para *Brucella* spp. la duración del tratamiento es menos de tres meses.
- b. La EI con hemocultivos negativos ocurre en el 50% de todos los casos.
- c. La principal causa de este tipo de EI es el uso previo de ATB.
- d. No se requieren medios de cultivos especiales para su diagnóstico.

Pregunta 3: ¿Cuál de las siguientes opciones no es correcta con respecto a las complicaciones de la EI?

- a. La complicación más frecuente que determina la intervención quirúrgica es la Insuficiencia cardiaca.
- b. La segunda complicación más frecuente que determina la intervención quirúrgica es la infección no controlada.
- c. La extensión perivalvular deber ser sospechada en casos de aparición de un bloqueo aurículoventricular de novo.
- d. Los abscesos perivalvulares son frecuentes en válvula mitral.

Pregunta 4: ¿Cuál de las siguientes no es una indicación emergente/urgente de cirugía cardiaca en EI?:

- a. Endocarditis aórtica o mitral con regurgitación severa u obstrucción valvular que causan insuficiencia cardiaca.
- b. Fiebre persistente y hemocultivos positivos más de 7 días.
- c. Endocarditis aórtica o mitral con regurgitación severa u obstrucción valvular que no causan insuficiencia cardiaca.
- d. Infección local no controlada (absceso, fístula).

Pregunta 5: ¿Cuál de las siguientes opciones no es correcta con respecto al tratamiento ATB de la EI?

- a. Se recomienda como régimen inicial de tratamiento una pauta que incluya ATBs bactericidas.
- b. En caso de EI secundaria a *S. aureus* sensible a meticilina se recomienda una pauta de cloxacilina y gentamicina.
- c. En caso de EI secundaria a *S. aureus* resistente a metilicina se recomienda una pauta de vancomicina y gentamicina.
- d. El tratamiento de elección de *Brucella* spp es ceftriaxona.

Respuestas al cuestionario: 1: a, 2: c, 3: d, 4: c, 5: d

Complicaciones mecánicas del infarto agudo de miocardio

Haritz Arrizabalaga Arostegi, Vanessa Escolar Pérez y Estíbaliz Zamarreño Golvano
Hospital de Basurto - Basurtuko Ospitalea (Vizcaya)

Varón de 43 años que acude al Servicio de Urgencias por un dolor torácico de características isquémicas de más de una semana de evolución.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: NAMC. Exconsumidor de cocaína. Fumador y bebedor importante. Tuberculosis ganglionar (diagnosticado en julio 2011) con linfadenitis granulomatosa necrotizante de perfil tuberculoso. Sífilis. Trombosis venosa profunda de EID y trombosis portomesentérica. IAM anterior reciente. Tratamiento habitual: Sintrom, pantecta, rifampicina/isoniacida, etambutol, AAS, atorvastatina, coropres, acovil, omeprazol. SFB: Funciones superiores conservadas, autónomo para las ABVD.

Enfermedad actual: Ingresado en Unidad Coronaria el 11/10/2012 por IAM anterior, pidiendo el alta voluntaria sin realizar cateterismo ni cumplir tratamiento médico. Desde entonces ha presentado dolores torácicos recurrentes por lo que acude nuevamente a urgencias el 20/10/2012 por otro episodio de dolor, remitido desde su médico de atención primaria. Con diagnóstico de IAM evolucionado se traslada nuevamente a la Unidad Coronaria.

Exploración: TA 134/91 mm Hg; FC 100 lpm; T^a 36,2 °C. Consciente y orientado, colaborador. Buena perfusión periférica. Adecuada coloración muco-cutánea. Eupneico en reposo. Cabeza y cuello: No IY. AC: rítmica a 100 lpm, soplo sistólico en foco mitral. AP: MVC. Abdomen: Blando, depresible, no doloroso a la palpación. No datos de irritación peritoneal. Ruidos presentes. Hepatomegalia. EEII: No edemas ni datos de TVP.

Pruebas complementarias

- ECG: Ritmo sinusal a 100 lpm, eje QRS a 0°, ondas Q en cara inferior, elevación del segmento ST en cara anteroseptal y ondas T negativas en todas las derivaciones precordiales.
- Ecocardiograma: VI ligeramente dilatado (DTDVI 56 mm) con espesores parietales normales. Función sistólica moderadamente deprimida (DEVI 40%) por aneurisma apical, acinesia de los segmentos medioapicales del septo, cara inferior y anterior, hipocinesia de cara posterior, manteniéndose únicamente la contractilidad de la cara lateral y segmentos basales del resto de caras. Se observa un gran trombo adherido al ápex. Patrón diastólico pseudonormalizado. Válvula mitral con regurgitación central de carácter moderado. Raíz de aorta no dilatada (35 mm). Válvula aórtica sin alteraciones funcionales detectables. Ligera dilatación biauricular. VD no dilatado y sin signos de

disfunción. Regurgitación tricúspide moderada con un gradiente VD-AD de 35 mmHg. No derrame pericárdico.

- Rx de tórax: Cardiomegalia, no imágenes de condensación pulmonares, senos costofrénicos libres.

Evolución clínica

Dado que se trata de un IAM de más de una semana de evolución, con necrosis en el ECG y desarrollo de aneurisma apical y un trombo intracavitario en el ecocardiograma, no se realiza cateterismo urgente y se pauta tratamiento médico con antiagregación, anticoagulación a dosis plenas, hipolipemiantes, beta-bloqueantes e IECAs, manteniendo su tratamiento tuberculostático.

Se completa estudio con:

Cateterismo: Coronariografía izquierda: El tronco común no muestra lesiones. La arteria descendente anterior se encuentra ocluida en su segmento distal tras el nacimiento de una gran rama diagonal. La arteria circunfleja es de mediano desarrollo sin lesiones.

Coronariografía derecha: Es el vaso dominante y de gran extensión. Ateromatosis leve en tercio medio.

Conclusiones: Enfermedad coronaria severa monovaso por oclusión distal de DA.

RMN cardiaca: VI dilatado con disfunción sistólica severa. FEVI: 28%. Dilatación sacular a nivel de ápex con aquinesia de los segmentos apicales de todas las caras que presenta contenido de densidad heterogénea con zonas líquidas en su interior que en las secuencias de perfusión no parecen estar en relación con la cavidad ventricular. Asimismo en la cara lateral no se demuestra continuidad del miocardio con la zona sacular descrita. En la secuencias de realce tardío se observa realce subendocárdico 50% en segmentos medio-apicales de cara inferior y septo, con realce transmural en el resto de segmentos apicales.

El paciente presenta una evolución tórpida con insuficiencia cardiaca de difícil manejo y embolización sistémica a pesar de anticoagulación, por lo que ante dicho cuadro clínico y dados los hallazgos descritos (IAM anterior evolucionado con aneurisma apical y trombo en su interior, junto con dudosa rotura de la pared de VI con cierto derrame pericárdico asociado) se habla con cirugía cardiaca y se programa intervención quirúrgica.

Se le interviene el 17/11/2012 y se le realiza resección de aneurisma ventricular izquierdo y extracción de trombo, con posterior cierre con parche de pericardio. No se visualiza rotura de pared libre de VI. En el post-operatorio inmediato precisa drogas vasoactivas por inestabilidad hemodinámica, que se pueden suspender el 2º día post-IQ. Es extubado y el resto del postoperatorio transcurre sin incidencias. Es dado de alta a planta tras 3 días de estancia en la Unidad Coronaria y a domicilio una semana después.

Diagnóstico

- Infarto anterior evolucionado Killip II/IV con disfunción sistólica severa.
- Aneurisma apical con trombosis intraventricular.
- Intervención quirúrgica con resección del aneurisma de VI y extracción de trombo intraventricular.

Discusión

Aneurisma ventricular post-infarto

El aneurisma ventricular se define como una alteración en la configuración del contorno del VI que se presenta tanto en la diástole como en la sístole con reemplazo del miocardio necrótico por tejido cicatricial fibroso. Por lo general, tiene una boca de comunicación relativamente ancha con la cavidad aneurismática. El aneurisma actúa mecánicamente como un reservorio de espacio muerto sin capacidad para eyectar sangre de su volumen diastólico. Las paredes restantes del miocardio pueden moverse normalmente; sin embargo, la cavidad del aneurisma sirve como una segunda salida para la eyección y compromete por tanto el volumen sistólico.

La incidencia antes de la terapia de reperfusión era en torno al 30-35% de los IAM, habiendo descendido actualmente hasta el 5-15%. Son más frecuentes tras infartos transmurales, especialmente de localización anterior.

Aproximadamente el 70-85% de los aneurismas de VI se localizan en la pared anterior o en el ápex, la mayoría de los casos tras la oclusión de la DA en ausencia de ramas colaterales. Solo un 10-15% afectan a los segmentos basales de la cara inferior y se debe a una oclusión de la arteria coronaria derecha. Los aneurismas laterales por oclusión de la arteria circunfleja son muy raros.

Aunque el tamaño del aneurisma es muy variable, oscila entre los 1 y 8 cm. La pared está compuesta por una capa muy fina de tejido cicatricial fibrótico y la superficie endocárdica habitualmente pierde su trabeculación. En la mitad de los casos se encuentra un trombo en su interior, pudiendo calcificarse con el paso de las semanas.

En la fase más precoz la pared ventricular histológicamente está formada por células musculares necróticas e intensa reacción inflamatoria, lo cual da paso a la formación de tejido cicatricial con progresiva hialinización del mismo (aneurisma maduro).

Complicaciones

- Insuficiencia cardiaca. Durante la sístole, el movimiento paradójico de los segmentos aneurismáticos produce un secuestro de parte del volumen latido, lo cual disminuye el gasto cardiaco e induce una sobrecarga de volumen en el VI con progresiva dilatación e incremento de las presiones telediastólicas.
- Angina. Según la ley de Laplace, la dilatación de la cavidad ventricular conlleva un aumento en su tensión parietal circunferencial y, por tanto, incrementa la demanda de oxígeno del miocardio.
- Arritmias ventriculares. Se producen por dos mecanismos fundamentales:

* La isquemia miocárdica y el incremento de la tensión parietal miocárdica favorecen el desarrollo de automatismos y actividad desencadenada.

* Los bordes del aneurisma están formados por tejido heterogéneo (fibrosis, células inflamatorias, células musculares necróticas), siendo sustrato para la aparición de taquicardias por reentrada.

- Embolización sistémica. En torno al 50% de los aneurismas contienen trombos en su interior. Esto se debe al estasis de la sangre en la cavidad aneurismática y al contacto de la sangre con factores procoagulantes presentes en la pared del aneurisma.
- Ruptura del aneurisma. Si bien es frecuente que los aneurismas incrementen de tamaño con el paso del tiempo, su riesgo de ruptura es relativamente bajo (menor que el de los pseudoaneurismas).

Diagnóstico

- ECG: Es frecuente la elevación persistente del segmento ST en pacientes con IAM anterior previo.
- Ecocardiogramafía: Es la técnica diagnóstica de elección. Visualiza un área ventricular discinética que condiciona una deformidad diastólica.
- RMN cardíaca: Útil para distinguir aneurismas verdaderos de pseudoneurismas y para detectar viabilidad miocárdica.

Tratamiento médico

Útil para el tratamiento de aneurismas de pequeño a moderado tamaño, consiguiéndose tasas de supervivencia a 5 años en torno al 90%. Se recomienda disminuir la postcarga (se ha demostrado que los IECA/ARA y los antagonistas de la aldosterona atenúan el proceso de remodelado en el infarto transmural y mejoran la supervivencia, y deben administrarse de forma precoz después de la estabilización hemodinámica) y administrar tratamiento anti-isquémico y anticoagulante en caso de disfunción significativa de VI o evidencia de trombos en la cavidad aneurismática. El riesgo de embolización sistémica de un trombo en la fase aguda es alto, pero disminuye drásticamente una vez transcurrido el primer mes post-IAM.

Quirúrgico

Las indicaciones para la intervención quirúrgica (junto con revascularización siempre que sea posible) incluyen (clase IIa) insuficiencia cardíaca refractaria a tratamiento médico y arritmias ventriculares incontrolables. También es útil para el tratamiento de la angina refractaria y embolización sistémica en pacientes con contraindicación para la anticoagulación oral.

Las técnicas quirúrgicas más utilizadas para la reparación con la lineal y la endoaneurismorrafia. Ambas producen una mejoría hemodinámica significativa desde el postoperatorio inmediato con incremento del índice cardíaco y la fracción de eyección a la vez que disminuyen la presión y volumen telediastólicos y mejoran la clase funcional. El control a largo plazo de las arritmias ventriculares malignas es excelente si se realiza aneurismectomía y se combina con reconstrucción ventricular.

Trombo intraventricular post-infarto

Epidemiología

El desarrollo de trombos intraventriculares está asociado a IAM anteriores evolucionados con formación de aneurismas anteroapicales. Esto se debe a que los infartos anteriores poseen extensas áreas acinéticas en las que se remansa la sangre y entra en contacto con el tejido fibroso del aneurisma favoreciendo la formación de trombos (se detectan hasta en el 50% de los aneurismas de VI post-IAM).

En la era pre-reperusión hasta el 40% de los IAM anteriores presentaban trombos intraventriculares, desarrollándose en las primeras dos semanas post-IAM. Actualmente la incidencia ha descendido hasta el 5%. El riesgo de embolización en pacientes con un trombo intraventricular que no son tratados con anticoagulación es de 10-15%.

Diagnóstico

- Ecocardiografía: El ETE es la prueba diagnóstica de elección ya que la sensibilidad y especificidad para la detección de trombos intraventriculares es del 95% y 86% respectivamente. La sensibilidad del ETT es menor, debido sobre todo a mala calidad de imagen en determinados individuos y la dificultad para distinguir trombos de las trabeculaciones normales del VI. Esto se puede solventar mediante la administración de contraste ecocardiográfico: el trombo aparece como un defecto de repleción mientras que las estructuras musculares se rellenan con el contraste administrado. Los trombos frescos protuyen al centro de la cavidad ventricular y son móviles, lo que les confiere mayor riesgo embolígeno.
- RMN cardiaca: Se puede usar cuando la calidad del ETE sea subóptima para la detección de trombos ya que la sensibilidad es mejor que la del ETE con similar especificidad.

Prevención de eventos embólicos

Prevención de la formación:

- La reperusión (con terapia fibrinolítica o angioplastia primaria) disminuye el riesgo de formación de trombos al limitar el tamaño del área infartada.
- El tratamiento con heparina durante las primeras 48 horas post-IAM disminuye el riesgo de formación de trombos.

Prevención de la embolización:

El tratamiento anticoagulante debe iniciarse con heparina de lo más precozmente posible y debe mantenerse con antagonistas de la vitamina K durante 6 meses en aquellos pacientes con diagnóstico de trombo intraventricular o alto riesgo de padecerlo (disfunción ventricular con FE <30%, IAM anterior con acinesia extensa o aneurisma ventricular). Aunque disminuye la incidencia de embolización sistémica, no tiene por qué eliminar el trombo ya que su efecto es limitar la extensión y promover la endotelización del trombo. La repetición de las técnicas de imagen del VI después de 3 meses de tratamiento puede permitir la

interrupción de la anticoagulación antes de los 6 meses si hay evidencia de que el trombo ha desaparecido, sobre todo si se ha producido recuperación de la motilidad de la pared apical.

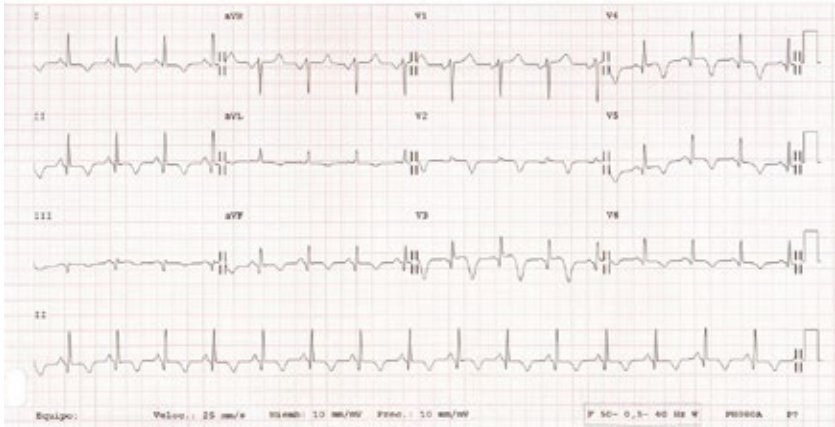


Figura 1: IAM anterior con aneurisma apical

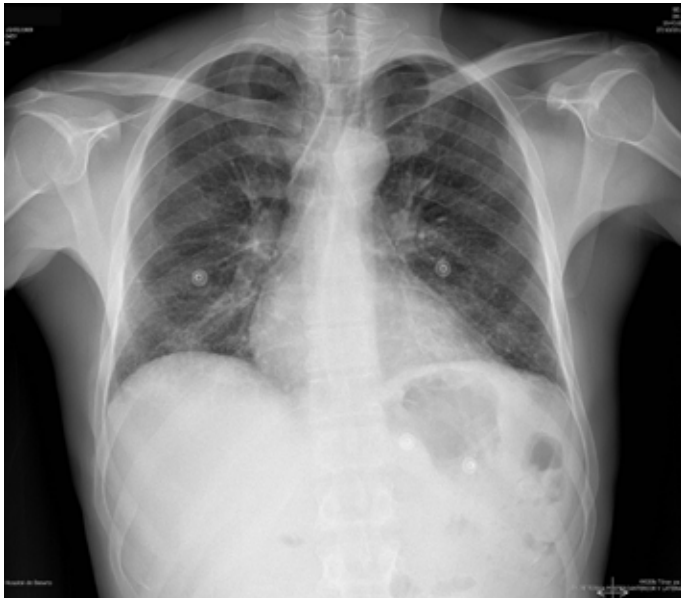
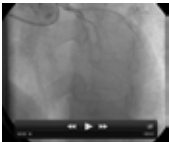


Figura 2: Rx de tórax



Figura 3

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Oz M Shapira. Left ventricular aneurysm and pseudoaneurysm following acute myocardial infarction. UpToDate. Oct 19, 2012.
2. Braunwald's heart disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. Ninth edition, Elsevier. Chapter 55. ST-Segment Elevation Myocardial Infarction: Management. Pages 1158-1159.
3. Gabriel Steg, Stefan K. James, Dan Atar, Luigi P. Badano, Carina Blomstrom Lundqvist, Michael A. Borger, Carlo di Mario, Kenneth Dickstein, Gregory Ducrocq, Francisco Fernández-Avilés, Anthony H. Gershlick, Pantaleo Giannuzzi, Sigrun Halvorsen, Kurt Huber, Peter Juni, Adnan Kastrati, Juhani Knuuti, Mattie J. Lenzen, Kenneth W. Mahaffey, Marco Valgimigli, Arnoud van't Hof, Petr Widimsky y Doron Zahger. Grupo de Trabajo para el manejo del infarto agudo de miocardio con elevación del segmento ST de la

Sociedad Europea de Cardiología (ESC). Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo del infarto agudo de miocardio en pacientes con elevación del segmento ST. Rev Esp Cardiol. 2013;66(1):53.e1-e46.

4. Harvey Feigenbaum, William F. Armstrong, Thomas Ryan. Ecocardiografía. 6ª edición. Editorial Médica Panamericana. 2001. Capítulo 15: Complicaciones mecánicas del infarto agudo de miocardio. Pags. 461-468.
 5. Gregory YH Lip, Warren J Manning, Neil J Weissman. Left ventricular thrombus after acute myocardial infarction. UpToDate. Jan 15, 2013.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Respecto a la epidemiología de los aneurismas post-IAM del VI señale la falsa:

- a. La incidencia antes de la terapia de reperfusión era en torno al 30-35% de los IAM, habiendo descendido actualmente hasta el 5-15%.
- b. Son más frecuentes tras infartos transmurales, especialmente de localización anterior.
- c. La ausencia de ramas colaterales es un factor protector frente al desarrollo de aneurismas.
- d. Los aneurismas laterales por oclusión de la arteria circunfleja son muy raros.

Pregunta 2: ¿Qué es cierto respecto a las complicaciones del aneurisma ventricular post-IAM?

- a. Existen diversos mecanismos descritos para el desarrollo de arritmias ventriculares en la zona del aneurisma y en sus bordes, como son la reentrada, la actividad desencadenada y el automatismo.
- b. Una vez establecido, disminuye la incidencia de dolor anginoso ya que el tejido miocárdico ha sido sustituido por fibrosis y células musculares necróticas.
- c. Raramente los aneurismas contienen trombos en su interior.
- d. Su riesgo de ruptura aumenta según se cronifica debido a remodelado, fibrosis y adelgazamiento parietal.

Pregunta 3: ¿Cuál es el tratamiento de elección de un aneurisma ventricular?

- a. El tratamiento médico se ha demostrado poco eficaz, con tasas de supervivencia a 5 años menores del 20%.
- b. Se recomienda anticoagulación oral a todos aquellos pacientes con diagnóstico de aneurisma ventricular, salvo contraindicación.
- c. Las indicaciones para la intervención quirúrgica incluyen la insuficiencia cardiaca refractaria a tratamiento médico y arritmias ventriculares incontrolables.
- d. El control a largo plazo de las arritmias ventriculares malignas es pobre si se realiza aneurismectomía con reconstrucción ventricular y frecuentemente requiere procedimientos de electrofisiología para crioablación.

Pregunta 4: ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es cierta respecto al desarrollo de trombos intraventriculares post-IAM?

- a. Las terapias de reperfusión han limitado el tamaño del infarto pero no el riesgo de formación de trombos intraventriculares.
- b. El riesgo de embolización en pacientes con un trombo intraventricular que no son tratados con anticoagulación es de 10-15%.
- c. Los trombos se desarrollan más frecuentemente sobre áreas discinéticas de las paredes infero-posterior.
- d. La especificidad para la detección de trombos de la ETE es superior que la de la RMN, de ahí que sea la primera prueba de imagen que se debe utilizar para diagnosticar los trombos intraventriculares.

Pregunta 5: Respecto al tratamiento de los trombos intraventriculares post-IAM señale la verdadera:

- a. Se recomienda iniciar terapia anticoagulante en aquellos pacientes con diagnóstico de trombo intraventricular o alto riesgo de padecerlo (disfunción ventricular con FE <30%, IAM anterior con acinesia extensa o aneurisma ventricular).
- b. El tratamiento anticoagulante es capaz de eliminar el trombo en más del 80% de los casos tratados.
- c. La duración estándar del tratamiento anticoagulante es 12 meses.
- d. Los nuevos anticoagulantes han demostrado eficacia en la prevención de eventos embólicos en pacientes con uno o varios trombos intraventriculares.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: a, 3: c, 4: b, 5: a

Ictus isquémico y *shock*: Necesidad de una sospecha diagnóstica precoz

María Jesús Polanco Rayo, Carmen Espinosa González, Iván Teófilo Espinosa Tituana, Rafael Del Campo Tejedor, María Thiscal López Lluva, Ramón Ortiz Díaz-Miguel, Juan Díaz M. Mar, Luis Yuste Domínguez, María del Sol Martínez Migallón, Carmen Corcobado Márquez y Alfonso Ambros Checa
Hospital General de Ciudad Real

Mujer de 70 años de edad, con antecedentes personales de HTA, DMNID tipo 2, dislipemia, que acude al Servicio de Urgencias remitida como código ictus.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Paciente mujer de 70 años de edad, con antecedentes personales de HTA, DMNID tipo 2, dislipemia. Sin intervenciones quirúrgicas previas y con buena calidad de vida.

Acude al Servicio de Urgencias de nuestro Hospital, remitida como código ictus. El médico de Urgencias objetiva hemiplejía derecha, afasia e hipotensión. Se solicita TAC craneal urgente en el que se observa infarto isquémico agudo extenso en territorio de ACM. Se avisa al neurólogo de guardia que realiza fibrinólisis con actilyse 90 mg.

La paciente permanece en observación con tendencia a la hipotensión, sat de O₂: 91%; en la analítica destacan signos de hipoperfusión y bajo gasto cardiaco.

A las 12 horas del tratamiento fibrinolítico avisan a nuestro Servicio de Medicina Intensiva por persistencia de *shock* y no mejoría neurológica.

Exploración física: TA 90/ 60, FC 90 lpm con perfusión de dopamina, SAT 82-83 con ventimask. Apertura ocular a la llamada y dirige mirada. Movimientos MMII espontáneos (se agarra mascarilla y aprieta la mano) aunque no obedece órdenes. Hemiplejía derecha. Sin respuesta verbal. AC: Tonos puros y rítmicos. Sin soplos.

A.P: Roncus aislados. Disminución del MV en las bases. Abdomen: Globuloso, blando y depresible. Sin otros hallazgos. Extremidades: Signos tróficos y edemas en miembros inferiores. Los pulsos MMSS parecen simétricos y MMII débiles. TA simétricas en extremidades.

Ante la clínica de ictus y *shock*, se solicita TAC craneal de control (Figura 1) y angio-TAC toraco-abdominal (Figura 2), para descartar disección Ao ascendente. Se decide ingreso en UCI, donde se estabiliza hemodinámicamente a la paciente y se solicita ecocardiograma urgente.

Pruebas complementarias

- Analítica: Leucocitos 13.200 (88% N), hemoglobina 9,4, hematocrito 28%, plaquetas 122.000, Act Prot 40,6%, aTTP 31,3'', Fgno 227, Glu 219, Ur 58, Creat 2, Bil total 1,3, Prot totales 4,7, GOT 1.126, GPT 626, CPK 184, CK-MB 7, Tpl 0,04, amilasa 153, Na 142, K 4,7, Cl 113, Ca 8, P 4,3, Mg 1,7, Gasometría venosa: pH 7,16, PCO2 56, PO2 15, HCO3 20 EB -9, SatO2 11%. Láctico 33 mg/dL. Dímero D: 5.631.
- Rx de tórax: Engrosamiento perihiliar bilateral, mayor el derecho. Congestión pulmonar e impresiona de aumento del índice cardior torácico aunque poco valorable.
- ECG: Ritmo sinusal a 91 lpm. No bloqueos. No alteraciones de la repolarización.
- Angio TAC toraco-abdominal: Aorta sin signos de disección. Destaca hemopericardio de 2 cm circunferencial, derrame pleural derecho moderado, atelectasia pasiva bilateral, líquido libre perihepático, pararrenal y en pelvis, vesícula distendida (Figura 2).
- TAC craneal de control destaca hipodensidad extensa de lóbulo parietal izquierdo y circunvolución parasagital en relación con ACV isquémico en territorio de la ACM izda.
- Ecocardiograma urgente: Derrame pericárdico severo circunferencial con abundante fibrina, con colapso diastólico de AI protomesosistólico de VD, con signos de compromiso hemodinámico.

Evolución clínica

La paciente vuelve a presentar episodio de hipotensión brusca a las dos horas de su ingreso, por lo que se realiza ecocardiograma de control, que muestra aumento del derrame pericárdico que sugiere hematoma. Se realiza pericardiocentesis, obteniendo 300 cc de material hemático, mejorando de nuevo del *shock*.

Tras la mejoría inicial favorable, a las tres horas presenta nuevo deterioro con parada cardiaca. Se procede a RCP avanzada durante 20 min y se constata obstrucción del drenaje pericárdico. Nueva ecocardiograma que muestra reaparición del derrame masivo. La paciente recupera ritmo pero sigue en *shock*. Se realiza ETE urgente (Figura 3) apreciándose imagen de flan intimal, patognomónico de disección de aorta ascendente. Tras nueva estabilización, se solicita TAC toraco-abdominal urgente (Figura 4) que muestra mal posición de drenaje. Se coloca nuevo drenaje pericárdico guiado por TAC. Colocación correcta con neumotórax iatrogénico, con salida de sangre roja a presión por comunicación de la disección de aorta con pericardio o rotura sin mejoría hemodinámica.

En el TAC abdominal muestra disección de toda la aorta ascendente y descendente muy extensa. Se habla con cirujano cardiaco e informa de la inviabilidad del traslado y de la cirugía. La paciente fallece a las 23 horas del ingreso.

Diagnóstico

- Disección aguda de aorta ascendente y descendente
- Taponamiento cardiaco con *shock*. PCR
- Ictus secundario a disección de arteria cerebral media izquierda

Discusión

La disección aórtica se produce por un desgarro de la capa íntima de la pared aórtica con exposición de la capa media subyacente; esta se propaga antero/retrógradamente creando una falsa luz.

Existen factores predisponentes de disección aórtica, como la edad, HTA, anomalías congénitas de la válvula aórtica, trastornos hereditarios del sistema conectivo, traumáticos y otros.

Manifestaciones neurológicas representan el 6-19 % de los casos: Puede ocurrir accidente cerebrovascular en el 3-6% por afectación directa de la arteria innominada o carótida común; con menos frecuencia coma, paraplejía y paraparesia.

El elemento más importante para el diagnóstico y tratamiento con éxito de los síndromes aórticos agudos es un alto índice de sospecha. Debido a la rareza de esta entidad, así como a su presentación clínica tan inespecífica, a menudo el diagnóstico no se tiene en cuenta. Se producen retrasos significativos en instituir un tratamiento adecuado, que exacerba la ya alta mortalidad de estas entidades.

Se debe llevar a cabo el medio diagnóstico del que se disponga más rápidamente para confirmar la sospecha clínica, ya sea con angio TAC o ETE.

El diagnóstico ecocardiográfico se basa en la detección del colgajo (flap) intimomedial que divide la aorta en dos luces, la verdadera y la falsa. La ecocardiografía transtorácica ofrece una sensibilidad entre el 50 y el 80% y una especificidad entre el 70 y el 90% .

La ecocardiografía transesofágica (ETE) ha cambiado radicalmente la actitud diagnóstica en la disección de la aorta. La sensibilidad, la especificidad y los valores predictivos están por encima del 95%. El estudio transesofágico debe incluir los siguientes aspectos: Identificación del colgajo, la luz verdadera y la luz falsa; identificación de la puerta de entrada; trombosis de la luz falsa; afectación de la aorta ascendente, cayado y aorta descendente; diámetro de la aorta; valoración de la válvula aórtica; afectación de las ramas aórticas incluyendo la porción proximal de las arterias coronarias y los troncos supraaórticos; estudio de la función ventricular, y presencia de derrame pericárdico.

Los resultados ofrecidos por la tomografía computarizada (TC) son superponibles a los de la ETE. Su sensibilidad y especificidad están cerca del 100%. Tiene algunas limitaciones con respecto a otras técnicas, como la necesidad de utilizar contraste nefrotóxico, la limitada capacidad para detectar la puerta de entrada y la falta de información hemodinámica referente sobre todo al estado de la válvula aórtica.

A pesar de ello en nuestro caso, el TAC no identificó la disección aórtica en un principio, fue en la realización del ETE, donde se apreció la imagen patognomónica de disección aórtica.

Si la sospecha clínica sigue siendo elevada y las pruebas iniciales no confirman un síndrome aórtico agudo, se deben repetir o realizar otras pruebas complementarias hasta excluir/confirmar por completo el diagnóstico. Una vez confirmada la enfermedad se debe obtener la consulta inmediata con un cirujano cardíaco.

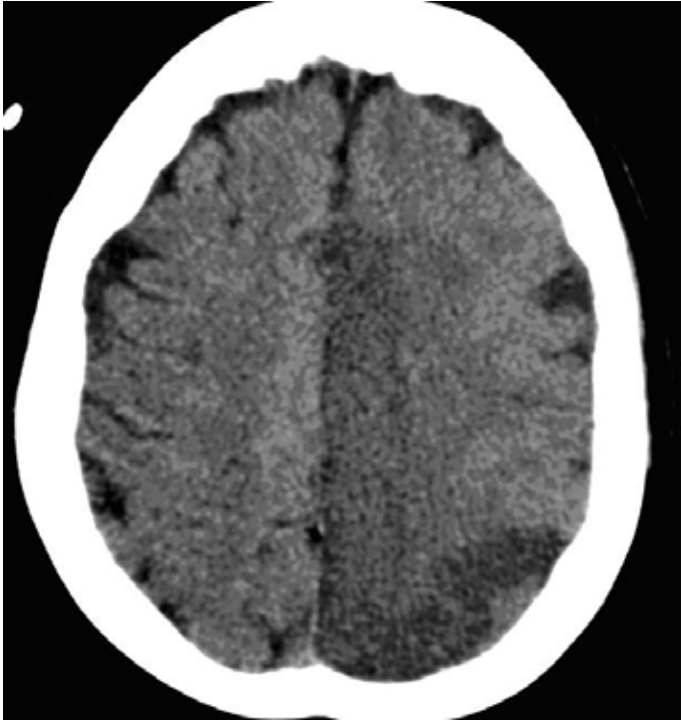


Figura 1



Figura 2



Figura 3

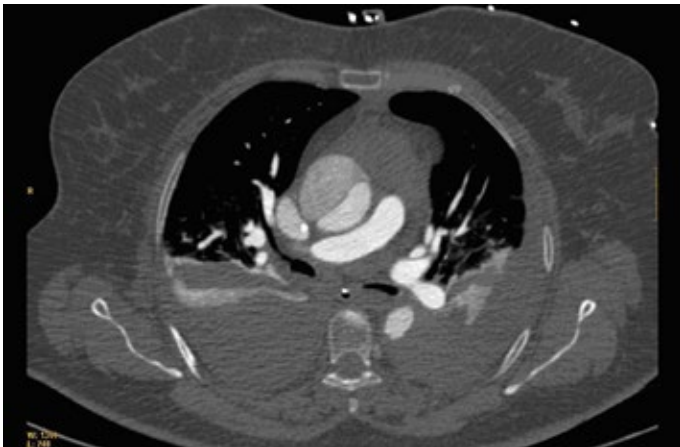


Figura 4

Bibliografía

1. José Luis Zamorano, Juan Mayordomo, Arturo Evangelista, José Alberto San Román, Camino Bañuelos y Manuel Gil Aguado. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en enfermedades de la aorta. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 531-541.
2. Irwin & Rippe. *Medicina Intensiva*. Año 2006. Quinta edición. Editorial: Marban. Págs. 363-374.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuáles de los siguientes síntomas es la forma de presentación más común en una disección aórtica?

- a. Dolor torácico e hipertensión
- b. Hipotensión y edema pulmonar
- c. Síncope
- d. Déficit neurológico

Pregunta 2: ¿Cuáles son causas de déficit neurológico e hipotensión?

- a. Disección aórtica
- b. Medicamentosa
- c. Hipotiroidismo
- d. Todas las respuestas son correctas

Pregunta 3: ¿Cuál es la primera prueba complementaria a realizar en el paciente inestable, ante la sospecha de una disección aórtica?

- a. Aortografía
- b. ETE
- c. TAC
- d. RMN

Pregunta 4: ¿Cuándo está indicada la pericardiocentesis de urgencia?

- a. En caso de derrame pericárdico severo
- b. En situación de inestabilidad hemodinámica del paciente
- c. En la sospecha de pericarditis bacteriana purulenta
- d. En pacientes con hipotensión inicial, que no responden a la reposición de volumen

Pregunta 5: ¿Qué prueba es considerada el *gold estándar* para el diagnóstico de enfermedades de la aorta?

- a. Aortografía
- b. Angio TAC
- c. ETE
- d. RMN

Respuestas al cuestionario: 1: a, 2: d, 3: b, 4: b, 5: d

Parada cardiaca reanimada

Ana Andrés Lahuerta, Rebeca Jiménez Carreño, Pau Alonso Fernández, Herminio Morillas Climent, Diego Plaza López, Raquel López Vilella, Josep Melero Ferrer, Ydelise Rodríguez de Muñoz, María Rodríguez Serrano y Diana Domingo Valero
Hospital Universitario y Politécnico La Fe (Valencia)

Mujer de 49 años, que mientras se encontraba dando clase, presenta cuadro de mareo y malestar general, seguido de pérdida de conciencia.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Sin alergias conocidas. Fumadora de 1 paquete al día. No alcohol ni otras drogas. HTA, abandonó tratamiento farmacológico. Dislipemia leve en tratamiento dietético. Síndrome ansioso-depresivo. Episodios de ansiedad desde hace 8 años, consistentes en dolores torácicos, palpitaciones, sudoración y palidez. Fue valorada por Cardiología por dichos episodios, sin encontrarse hallazgos significativos. Posteriormente fue valorada por psiquiatría hace un año. Se pautó paroxetina, con lo que los episodios, que eran muy frecuentes (prácticamente diarios) desaparecieron. Sin embargo, en la semana previa a la parada cardiaca que motivó su ingreso, había vuelto a presentar cuadros de dolor centrotorácico, con importante cortejo vegetativo sin síncope ni palpitaciones, de escasos minutos de duración y recuperación espontánea.

No antecedentes familiares de cardiopatía. Tratamiento habitual: paroxetina.

Episodio actual: Paciente de 49 años, que mientras se encontraba dando clase (es profesora de secundaria), presentó cuadro de mareo y malestar general, seguido de pérdida de conciencia. Según su compañero de trabajo, inicialmente palparon pulso notando una frecuencia cardiaca muy alta, para posteriormente dejar de notar pulso. Se iniciaron, por parte del personal del centro docente, maniobras de reanimación cardiopulmonar básicas durante unos 20 minutos, tiempo en tardó en llegar el SAMU.

A su llegada, el SAMU monitorizó, objetivando en el monitor una fibrilación ventricular, por lo que administró una descarga de 200 J saliendo la paciente en un ritmo que impresionó de fibrilación auricular (sin mecanismo auricular claro, QRS estrecho, FC de 99-100 lpm). Se intubó, previa sedo-relajación con 30 mg de midazolam y 10 mg de norcuronio. La paciente fue trasladada al centro hospitalario e ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos.

Exploración física: Presión arterial: 112/62 mmHg, FC: 92 latidos/min. Auscultación Cardíaca: Rítmica, sin soplos ni roces. Auscultación pulmonar (intubada): Sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: blando y depresible, no se palpan masas ni megalias. Miembros inferiores: No edemas. Pulsos periféricos conservados y simétricos.

Pruebas complementarias

- ECG: Ritmo sinusal a 90 lpm. Eje a 0°. NO alteraciones en la conducción aurículoventricular ni intraventricular. Adecuada progresión de R en precordiales. No alteraciones de la repolarización.
- Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo de tamaño y función conservados, sin alteraciones segmentarias de la contractilidad y con patrón de llenado de tipo pseudonormal (E>A que se invierte con Valsalva). Ausencia de valvulopatías significativas. VD de tamaño y función conservados. Insuficiencia tricúspide mínima que permitía estimar una PsAP de 35 mmHg. NO signos de aumento de presión venosa central.
- Rx de tórax: Patrón intersticial bibasal. Engrosamiento hilio derecho.
- TAC craneal: No se observan colecciones hemáticas ni lesiones ocupantes de espacio en parénquima cerebeloso ni troncoencefálico. Sistema ventricular y surcos sin alteraciones. Estructuras de la línea media centradas.
- Analítica: Bioquímica: Glucosa 289 mg/dl, creatinina 0,69 mg/dl, PCR 3,1 mg/L, Na 140 mEq/l, K 4,9 mEq/l, CK 246 a 495 U/l, troponina T ultrasensible: 130 a 1509 ng/l. Hemograma Hb 14,6 g/dl, hematocrito 44,8%, leucocitos 10.600, neutrófilos 55,5%, plaquetas 307.000.
- Hemostasia: INR 1.
- Tóxicos en orina: Positivo para benzodiazepinas.

Evolución clínica

Tras realizar TAC craneal, la paciente fue conectada a ventilación mecánica invasiva y se colocó vía central subclavia derecha. Inicialmente la paciente presentaba pupilas midriáticas, pero reactivas a la luz, bajo los efectos de sedorrelajación administrada por el SAMU. Se inició sedoanalgesia con propofol y remifentanilo, e hipotermia durante 24 horas. Se realizó ecocardiografía que descartó alteraciones segmentarias de la contractilidad y mostró un ventrículo derecho normal. En el ECG no se observaron signos de isquemia aguda, ni signos de preexcitación, ni alargamiento del QT, ni cambios sugestivos de Brugada. La TC craneal descartó lesiones cerebrales que justificaran la parada cardiaca. La analítica no mostró alteraciones electrolíticas.

Se inició perfusión de amiodarona, que tuvo que ser suspendida a las 24 horas del inicio de su administración por aparecer, en el ECG, alargamiento del QT.

Al día siguiente de su ingreso (ya con QT corregido normal) presentó episodios de Torsades de pointes, que derivaron en fibrilación ventricular, por lo que se instauró perfusión de lidocaína durante 48 horas. En el ECG previo a la arritmia ventricular aparecieron signos sugestivos de lesión subepicárdica infero-posterior y lateral (elevación del segmento ST >4mm II, III, aVF, V5 y V6 con imagen espejular V1-V2).

Se realizó coronariografía que mostró lesiones no significativas en arteria descendente anterior, muy espástica, mejorando con nitroglicerina intracoronaria; estenosis del 70% en segmento medio del ramo posterolateral derecho, con buen flujo distal. Se completó el estudio con cardio RM que descartó miocardiopatía.

Ante la sospecha de vasoespasm mantenido que ocasionara isquemia miocárdica y arritmias ventriculares, se pautaron calcioantagonistas; y por las lesiones coronarias se inició antiagregación (inicialmente clopidogrel y adiro), que tras episodio de hemorragia digestiva alta (melenas autolimitadas) se mantuvo únicamente con clopidogrel. Desde entonces no se registraron, en la monitorización continua del ECG, nuevas arritmias ventriculares. La paciente permaneció hemodinámicamente estable durante todo el ingreso, siendo extubada y con mejoría progresiva de su situación neurológica, encontrándose completamente orientada, sin ninguna focalidad residual y presentando únicamente cierto grado de amnesia anterógrada, con dificultad para retener los acontecimientos posteriores a la parada cardíaca.

Pese a la ausencia de nuevos episodios arrítmico tras la instauración del tratamiento vasodilatador, previamente al alta se decidió implante de DAI bicameral, que tuvo lugar sin incidencias.

Ha sido revisada en la consulta externa a los 3 meses del alta sin que refiera nuevos episodios de dolor torácico ni síncope. No se han registrado arritmias ventriculares sostenidas en el control del dispositivo.

Diagnóstico

- Vasoespasm coronario
- Fibrilación ventricular y parada cardíaca reanimada

Discusión

El angor variante o angina de Prinzmetal viene causada por vasoespasm coronario. Se define el espasm coronario como una reducción notable, brusca y transitoria en el diámetro de una arteria coronaria epicárdica, que da como resultado isquemia miocárdica sin aumento de la demanda miocárdica de oxígeno; esta reducción en el diámetro revierte con la administración de nitroglicerina y puede desencadenarse tanto en arterias sanas como enfermas¹. Aunque la mayoría de pacientes con este síndrome presentan lesiones coronarias significativas, entre un 20 y un 40% poseen arterias coronarias angiográficamente normales². Generalmente ocurre en reposo y no suele relacionarse con actividad física o estrés emocional³. Diversos factores que alteran el tono vasomotor pueden provocarlo como el tabaco, estrés, frío, determinados fármacos, supresión del alcohol en bebedores crónicos, alcalosis provocada por la hiperventilación, etc⁴. Se asocia a elevación del segmento ST.

Durante el espasm y en la reperusión que le sigue pueden producirse arritmias, tanto lentas (bloques auriculoventriculares), como rápidas y graves en el caso de la taquicardia y fibrilación ventricular. Por ello, puede asociarse a síncope y a muerte súbita, siendo la causa más frecuente de esta última las taquiarritmias ventriculares que degeneran en fibrilación ventricular. Cuando el síncope se produce suele asociarse a elevación del segmento ST en cara inferior⁵. En general, el síncope viene precedido por clínica anginosa, sin embargo existen casos en los que no se acompaña de dolor torácico y en estos el diagnóstico puede

ser difícil de obtener⁶. Como patología primaria (no asociada a lesiones coronarias) la ergometría suele ser normal, al igual que el estudio ecocardiográfico. En el estudio holter y en presencia de arterias coronarias angiográficamente normales, el hallazgo de la elevación transitoria del segmento ST proporciona prácticamente un diagnóstico de certeza, pero la ausencia de estos cambios no permite excluirlo⁷. Nuestra paciente presentaba clínica desde hacía años consistente en crisis de dolor torácico, sudoración y algún episodio de pérdida de conciencia, que podrían haber correspondido a crisis vasoespásticas. El estudio cardiológico ambulatorio había sido normal. El último episodio se presentó como cuadro sincopal y fibrilación ventricular que tras recibir descarga eléctrica mostró ECG sin alteraciones sugestivas de isquemia. Asimismo la ecocardiografía fue normal y la elevación enzimática no podía interpretarse como hallazgo definitivo de necrosis miocárdica dado el antecedente de la parada cardiaca reanimada. Finalmente fue durante la monitorización continua del ritmo cardiaco, cuando gracias a la aparición de elevación transitoria del segmento ST seguida de fibrilación ventricular, se pudo llegar al diagnóstico de espasmo coronario. La coronariografía apoyó dicho diagnóstico puesto que no mostró lesiones severas que justificaran los episodios previos y la tendencia a la espasticidad de todos los vasos era notable. La forma de confirmarlo durante el cateterismo hubiera sido la administración intracoronaria de ergonovina o acetilcolina, ambas eficaces en la demostración del espasmo coronario, permitiendo su visualización el mismo momento que ocurre (segundos antes de que se produzcan los cambios electrocardiográficos) y estudiar sus características de localización, severidad y extensión, así como la aparición de circulación colateral; aunque esta información es de poca utilidad en el manejo del paciente⁸. El tratamiento de esta patología se realiza con calcio-antagonistas y no existen datos concluyentes acerca de la idoneidad de implantar un desfibrilador para prevenir nuevas arritmias ventriculares, aunque en están documentados en la literatura diversos casos clínicos en los que se ha optado por esta decisión.

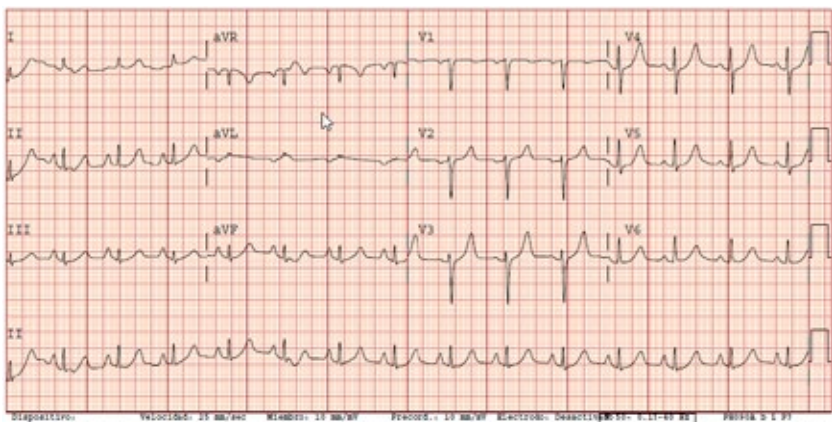


Figura 1: ECG inicial

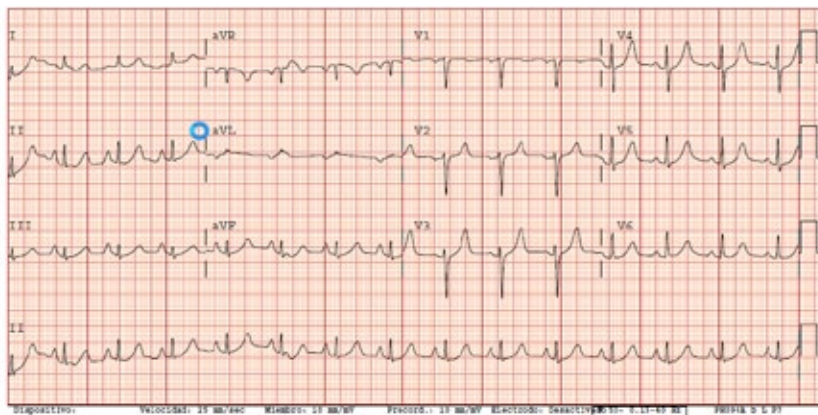
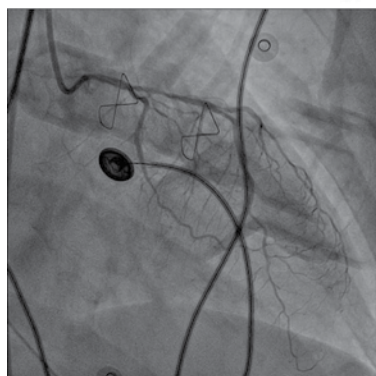
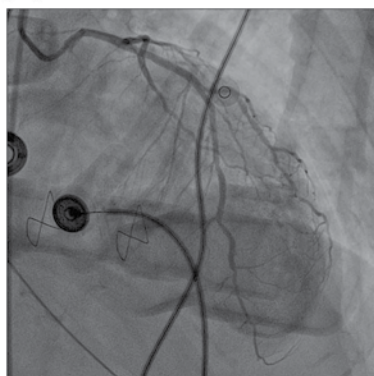


Figura 2: ECG vasoespasmo

Coronariografía



Arterias DA y Cx espásticas



Mejoría del espasmo tras solinitrina intracoronaria



Arteria CD. Lesión 70% ramo posterolateral derecho.

Figura 3: Cateterismo

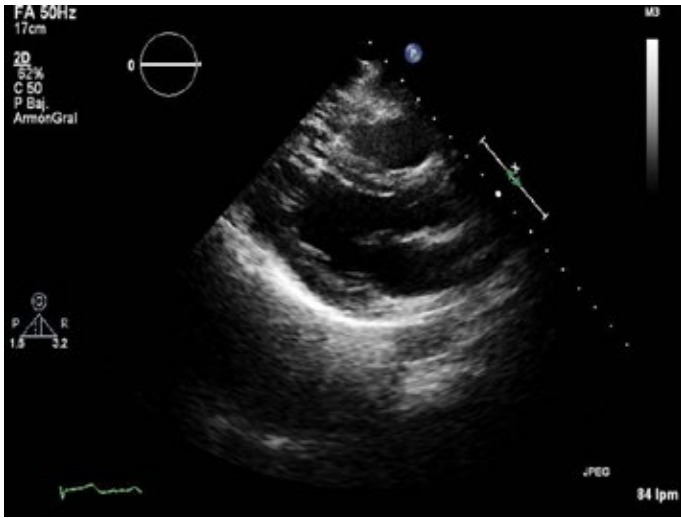


Figura 4: Eco

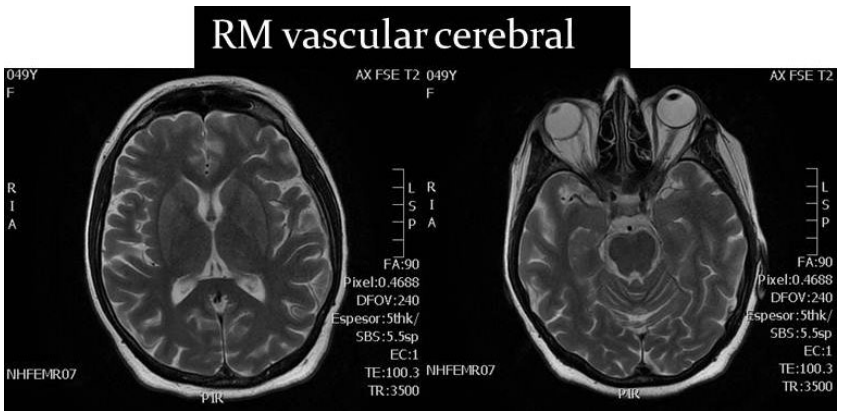


Figura 5: RM cerebral

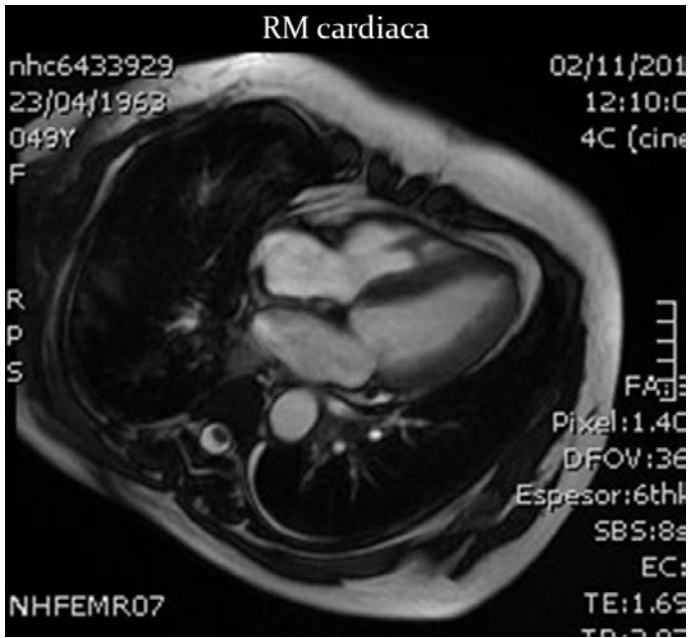


Figura 6: RM

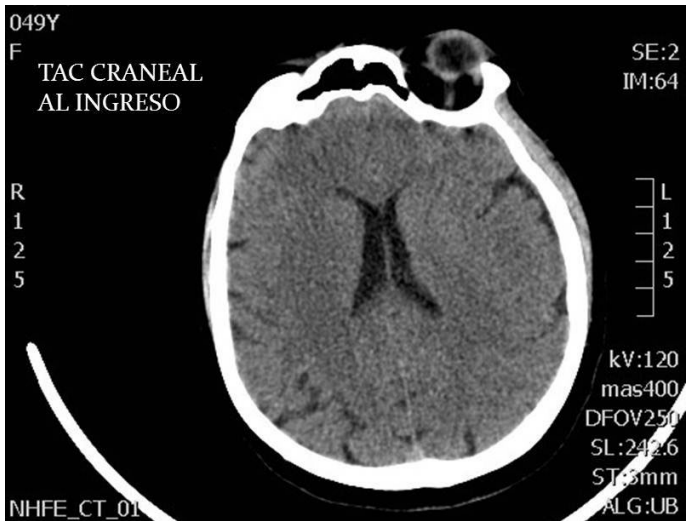


Figura 7: TAC

1. Braunwald E, Rutherford JD. Cardiopatía isquémica crónica. En: Braunwald E, editor. Tratado de Cardiología (4.a ed.). Madrid: Interamericana-McGraw-Hill, 1993; 1.444-1.523.
 2. Mark DB, Califf RM, Morris KG, Harrell FE, Pryor DB, Hlatky MA et al. Clinical characteristics and long-term survival of patients with variant angina. *Circulation* 1984; 69: 880-888.
 3. Prinzmetal M, Kennamer R, Merliss R, Wanda T, Bor N. Angina pectoris. I. A variant form of angina pectoris: preliminary report. *Am J Med* 1959; 27: 375-88.
 4. Miller D, Waters D, Szlachcic J, Thérout P. Clinical characteristics associated with sudden death in patients with variant angina. *Circulation* 1982; 66: 588-592.
 5. Onaka H, Hirota Y, Shimada S, Kita Y, Sakai Y, Kawakami Y, et al. Clinical observation of spontaneous anginal attacks and multivessel spasm in variant angina pectoris with normal coronary arteries: evaluation by 24-hour 12-lead electrocardiography with computer analysis. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 38-44.
 6. Eduardo Pinar Bermúdez, Arcadi García Alberola, José López Candel, Tomás Vicente Vera y Mariano Valdés Chavarrí. Síncope recurrente sin angina: una presentación infrecuente del espasmo coronario. *Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 733-737.
 7. Delcán JL, García-Dorado AD. Espasmo coronario en la cardiopatía isquémica. En: Sáenz de la Calzada C, Zarco P, editores. *Cardiopatía isquémica*. Barcelona: Doyma, 1985; 145-172.
 8. Javier Vara, Gloria Álvarez, José Luis R. Lambert, Antonio Espolita, José M. Rubín, Ignacio S. Posada, Arturo Cortina y César Morís. Espasmo coronario y parada cardíaca por fibrilación ventricular. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 410-413.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En cuanto a la angina vasospástica o de, todas las afirmaciones siguientes son ciertas excepto una, señálela:

- a. El vasoespasmo coronario puede ocurrir tanto en arterias sanas como enfermas.
- b. Existen diversos factores que pueden precipitarla, entre los que destacan: tabaquismo, alteraciones electrolíticas, abstinencia de alcohol en pacientes bebedores crónicos e hipoventilación.
- c. El pronóstico de esta patología dependen en gran medida del grado de afectación y severidad de las lesiones coronarias.
- d. La alteración electrocardiográfica más frecuente es la elevación del segmento ST.

Pregunta 2: Durante el vasoespasmo coronario, pueden acontecer trastornos del ritmo cardíaco. Señale la respuesta verdadera:

- a. En pacientes con antecedente de fibrilación ventricular secundario a vasoespasmo, la indicación de implante de desfibrilador automático implantable es clase I.

- b. Los episodios sincopales causados por vasoespasmo coronario pueden deberse tanto a bloqueo aurículo-ventricular como a taquiarritmias, sobre todo, ventriculares.
- c. Las arritmias ventriculares suelen acontecer en el momento de máxima isquemia del vasoespasmo.
- d. Los casos que cursan con bloqueo aurículo-ventricular suelen mostrar más frecuentemente elevación del segmento ST en cara anterior.

Pregunta 3: En cuanto a la presentación clínica de la angina de Prinzmetal, señale la respuesta verdadera:

- a. Los casos que se acompañan de fibrilación ventricular siempre se encuentran precedidos de dolor torácico de características anginosas.
- b. El paciente suele reproducir la clínica y las alteraciones electrocardiográficas durante la ergometría, lo que facilita el diagnóstico.
- c. La angina vasoespástica no suele tener lugar en reposo y es de predominio diurno.
- d. La muerte súbita puede ser la primera manifestación del vasoespasmo coronario.

Pregunta 4: En lo que respecta al diagnóstico de la angina vasoespástica, todas las siguientes afirmaciones son verdaderas, excepto una:

- a. El diagnóstico definitivo únicamente puede establecerse mediante la demostración de vasoespasmo con el test de infusión intracoronaria de ergonovina o acetilcolina.
- b. La coronariografía puede ser normal o mostrar lesiones coronarias.
- c. Las pruebas de inducción de espasmo coronario utilizan tanto acetilcolina como ergonovina.
- d. El Holter tiene baja sensibilidad para el diagnóstico, aunque el hallazgo de la elevación transitoria del segmento ST proporciona prácticamente un diagnóstico de certeza.

Pregunta 5: En el tratamiento de la angina vasoespástica, debemos:

- a. Utilizar doble antiagregación en todos los pacientes independientemente de la existencia o no de lesiones coronarias puesto que se ha observado un riesgo aumento de enfermedad aterosclerótica.
- b. La mejoría clínica se consigue con el uso de beta-bloqueantes.
- c. La mayoría de los vasoespasmos responden al tratamiento con nitratos, bien intravenosos o vía oral.
- d. Todos los pacientes con vasoespasmo coronario deben recibir tratamiento con calcio-antagonistas y estatinas.

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: b, 3: d, 4: a, 5: c

Taquicardia bidireccional en paciente con dolor torácico

Diego Plaza López, Herminio Morillas Climent, Ana Andrés Lahuerta, Rebeca Jiménez Carreño, Pau Alonso Fernández, Josep Melero Ferrer, Ydelise Rodríguez de Muñoz, Raquel López Vilella, Diana Domingo Valero y María Rodríguez Serrano
Hospital Universitario y Politécnico La Fe (Valencia)

Mujer de 46 años que acude a Urgencias por dolor centrotorácico que describe como opresivo, con irradiación en ocasiones a garganta y en otras ocasiones a brazo izquierdo y antebrazo.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Mujer, 46 años. No alergias. Niega DM, HTA, dislipemia o hipertrigliceridemia. Exfumadora hace 10 años, 20 paquetes/año. Hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo. Síndrome depresivo en tratamiento farmacológico. Intervenciones quirúrgicas: Cesárea. No antecedentes personales de cardiopatía.

Antecedentes familiares: Tres tíos paternos fallecidos por cardiopatía isquémica a los 70 años. Padre vivo no reconoce patología cardiovascular. Madre viva DM. 1 hermano aparentemente sano. No antecedentes familiares de síncope o muerte súbita.

Medicación habitual: Eutirox 75 mcg/día, thymanax (agomelatina).

Motivo de consulta: Acude a Urgencias por dolor centrotorácico que describe como opresivo, con irradiación en ocasiones a garganta y en otras ocasiones a brazo izquierdo y antebrazo. No cortejo vegetativo, disnea ni palpitations. El dolor no se modifica con cambios posturales, inspiración ni palpación. Primer episodio de estas características hace 3 días, en reposo, sin relación con la ingesta. El dolor aparece y desaparece progresivamente, aunque su duración suele ser recortada (unos minutos) repitiéndose varias veces a lo largo de un par de horas. Generalmente se producen durante la noche. No relación con el esfuerzo. Niega sensación de palpitations (ni con el dolor ni fuera de dichos episodios). No clínica de insuficiencia cardiaca. No cuadro febril ni clínica infecciosa.

Nunca ha presentado episodios sincopales. Únicamente refiere antecedentes de palpitations recortadas por los que nunca ha tenido que consultar y generalmente en estados de mayor nerviosismo (niega haberlas presentado estos días). No practica ejercicio físico de forma habitual.

Exploración física: Constantes vitales: TA: 163/71 mmHg; FC 60 lpm; Sat O₂: 100%. Consciente y orientada en tiempo, espacio y persona. Pulsos carotídeos de amplitud simétrica, no sostenidos. No soplos. No ingurgitación yugular. AC: rítmica, primer y segundo ruidos conservados. No soplos ni roces. AP: Murmullo vesicular conservado.

No dolor con la palpación de los arcos costales izquierdos. Abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación de forma difusa, sin signos de irritación peritoneal. No se palpan masas, hernias ni visceromegalias. Ruidos hidroaéreos presentes. No edema de miembros inferiores. Pulsos distales palpables y simétricos.

Pruebas complementarias

- Glucosa 78 mg/dL, creatinina 0,55 mg/dL, GOT 26 U/L, GPT 36 U/L, CK 42 U/L, troponina T ultrasensible 7,67 ng/L, proteína C reactiva 0,8 mg/L, cloro 105 mEq/L, sodio 140 mEq/L, potasio 3,9 mEq/L.
- Hematología: Hematíes $4,3 \times 10^6/\mu\text{L}$, hemoglobina 13,1 g/dL, hematocrito 37,9%, VCM 89 fL, HBGCM 30,8 pg, leucocitos $8,2 \times 10^3/\mu\text{L}$, neutrófilo $5,0 \times 10^3/\mu\text{L}$, linfocitos $2,3 \times 10^3/\mu\text{L}$, monocitos $0,8 \times 10^3/\mu\text{L}$, eosinófilos $0,1 \times 10^3/\mu\text{L}$, basófilos $0,0 \times 10^3/\mu\text{L}$, neutrófilos % 60,9%, linfocitos % 28,5%, monocitos % 9,3%, eosinófilos % 1,1%, basófilos % 0,2%. Plaquetas $283 \times 10^3/\mu\text{L}$.
- Hemostasia: T. protrombina 14,2 seg, índice de Quick 100,0%, INR 1,00. T. trombotoplastina parcial Activ. 26,5 seg, fibrinógeno derivado 355 mg/dL.
- ECG: Bradicardia sinusal a 55 lpm. Eje a 0°. Conducción auriculoventricular e intraventricular normales. Adecuada progresión de R en precordiales. No alteraciones de la repolarización. IQTc normal.
- Rx de Tórax: Sin hallazgos de significación patológica.
- Ecocardiograma: Dimensiones (mm). TIV/PP: 11/11; VID/VIS: 45/24; RAo/AI: 28/38; cavidades cardiacas de tamaño normal, sin hipertrofia de las paredes ventriculares y buena función sistólica biventricular. Flujos y válvulas normales. Ausencia de derrame pericárdico.
- TAC coronarias: Dominancia derecha. Tronco común izquierdo: Normal. Arteria DA: Estenosis significativa en segmento proximal-medio, inmediatamente posterior a la salida de la primera diagonal, por placa blanda de ateroma. Arterias diagonales: Sin alteraciones. Arteria circunfleja: Sin alteraciones. Arteria obtusa marginal: Sin alteraciones. Arteria CD: Muy desarrollada, sin alteraciones. Arteria aguda marginal: Sin alteraciones. Arteria interventricular posterior: Sin alteraciones. Ramo posterolateral: Dependiente de CD, muy desarrollado, sin alteraciones.
- Coronariografía: Enfermedad de un vaso con estenosis corta de 75% en DA media, que se trata mediante colocación de stent de cromocobalto directo, con buen resultado angiográfico. Resto de árbol coronario sin lesiones.
- Análítica ordinaria: Colesterol total 249 mg/dL, colesterol HDL (directo) 73 mg/dL, colesterol LDL (calculado) 161 mg/dL, colesterol VLDL (calculado) 15 mg/dL, triglicéridos 73 mg/dL, hormonas tiroideas: TSH 3,379 mU/L, T4 LIBRE 1,57 ng/dL. Hemoglobina glicosilada A1c 5,0%.

Evolución clínica

Durante su estancia en el área de encamados vuelve a presentar nuevo episodio de dolor torácico que coincide en la monitorización cardiaca con la presencia de múltiples extrasístoles ventriculares.

Se decide comentar con Cardiología ante la sospecha de ángor hemodinámico. El monitor muestra episodios de bradicardia sinusal en torno a 46 lpm, bigeminismo ventricular y varios episodios de taquicardia ventricular no sostenida, con cambio de eje eléctrico respecto a ECG basal y que presenta varias morfologías. En uno de los trazados la taquicardia es monomórfica, aunque sin ser totalmente rítmica. En otro trazado muestra dos morfologías (por el cambio de eje eléctrico entre los complejos impresiona de taquicardia bidireccional).

La frecuencia cardiaca estimada durante las taquicardias (no disponemos en ningún momento de ECG de 12 derivaciones) está en torno a 140-180 lpm.

Tras su ingreso en Cardiología, la paciente se mantiene asintomática, sin nuevos eventos arrítmicos en la monitorización.

Ante la clínica de dolor torácico en reposo, con taquicardias ventriculares en monitorización, en una paciente sin elevación enzimática y con ECG basal normal, se decidió realizar despistaje de las diferentes causas que pudieran estar en relación con la aparición de la arritmia. Se interconsultó a psiquiatría para revisión conjunta de los efectos secundarios de la agomelatina, un agonista melatoninérgico (receptores MT1 y MT2) y antagonista de los receptores serotoninérgicos 5-HT2C. No existían datos que relacionaran este fármaco con eventos arrítmicos ni prolongación del intervalo QT, pese a lo que se decidió retirarlo. Se realizó ecocardiograma que no mostró cardiopatía estructural. Como prueba para valoración anatómica de arterias coronarias se realizó TAC de coronarias que mostró estenosis significativa en arteria descendente anterior en su porción media. Dicho hallazgo obligó a la realización de coronariografía que confirmó la lesión, siendo tratada mediante implante de stent convencional directo.

Buena evolución clínica durante el ingreso, sin nuevos episodios de dolor torácico ni de extrasistolia ventricular en el registro en monitor. En analítica ordinaria se constató dislipemia.

Fue dada de alta con estatina, doble antiagregación, IECA y tratamiento hormonal sustitutivo para el hipotiroidismo. La tendencia a cifras bajas de frecuencia cardiaca no permitió la introducción de betabloqueantes.

Ha sido valorada en consultas externas a los 4 meses del alta, con holter sin alteraciones y encontrándose asintomática.

Diagnóstico

- Angina inestable
- Taquicardia ventricular no sostenida
- Lesión significativa en arteria descendente anterior media

Discusión

La taquicardia ventricular bidireccional es una forma particular de TV polimórfica originada por debajo de la bifurcación del haz de His y en la que la morfología del complejo QRS cambia de latido a latido. Es la arritmia característica de la “taquicardia polimórfica ventricular catecolaminérgica”¹, un trastorno hereditario altamente letal, en el que casi el 30% de los pacientes afectados fallecen antes de la edad de 40 años, generalmente a causa de la muerte súbita cardiaca. Los síntomas aparecen a edades tempranas, generalmente en la adolescencia y se caracteriza por la aparición de taquicardias ventriculares bidireccionales y polimórficas, así como de fibrilación ventricular con el ejercicio, el estrés o con otras condiciones en las que haya un aumento de la actividad adrenérgica. Nuestra paciente no había presentado clínica similar previamente y el episodio por el que consultaba había tenido lugar en reposo por lo que no existían datos que orientaran hacia esta entidad.

Asimismo la TV bidireccional es típica de la intoxicación digitálica², en la que el bloqueo de la bomba Na/K provoca un aumento del automatismo de los marcapasos subsidiarios situados en alguno de los fascículos principales del sistema específico de conducción, con una alternancia entre los fascículos anterior y posterior de la rama izquierda. Puesto que la paciente no se encontraba en tratamiento con digoxina, esta opción se descartó directamente.

Aunque no es una arritmia frecuente, la TV bidireccional también puede aparecer en situaciones de deterioro hemodinámico o de isquemia miocárdica. En nuestra paciente, descartamos cardiopatía estructural mediante la realización de un ecocardiograma y decidimos valoración de arterias coronarias con TAC de coronarias. El TAC de coronarias permite obtener imágenes de muy alta resolución, incluso tridimensionales, del corazón y las arterias coronarias y se ha demostrado de manera consistente la capacidad de descartar estenosis significativas en las principales arterias coronarias³, aunque con limitaciones que comprenden la necesidad de un ritmo cardiaco regular y a frecuencia baja y la posibilidad de artefactos en casos de calcificación coronaria o stents coronarios previos. Principalmente está indicado en pacientes con probabilidad pre-test de cardiopatía isquémica baja o intermedia, grupo en el que podemos incluir a nuestra paciente puesto que se trataba de una mujer joven, con un único factor de riesgo cardiovascular a priori (tabaquismo). El hallazgo de lesión significativa en arteria descendente anterior media obligó a revascularización percutánea, tras la que la paciente se ha mantenido estable y asintomática.

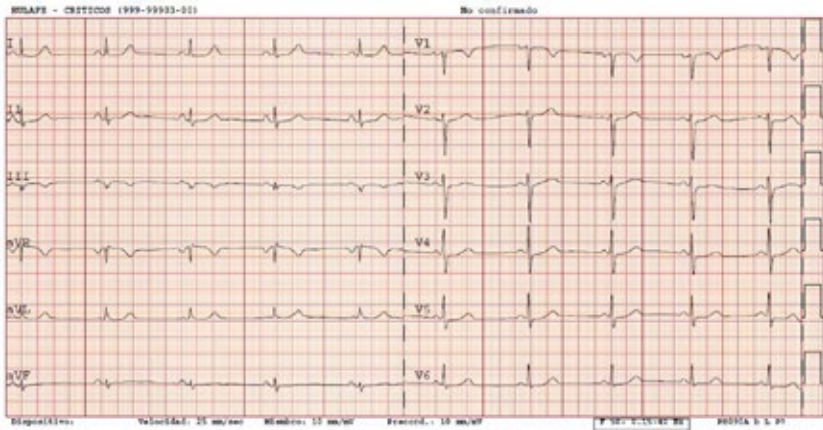


Figura 1: ECG basal

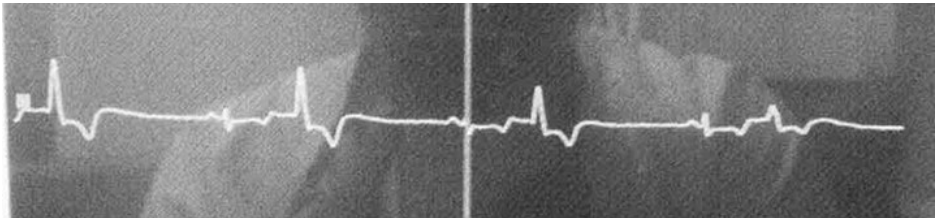


Figura 2: Monitor bigeminismo

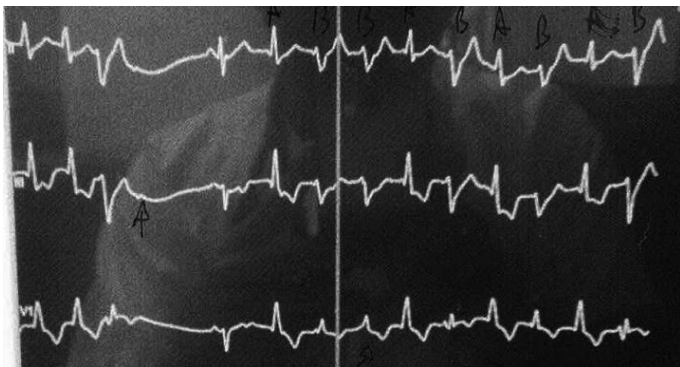


Figura 3: Monitor Tv bidireccional

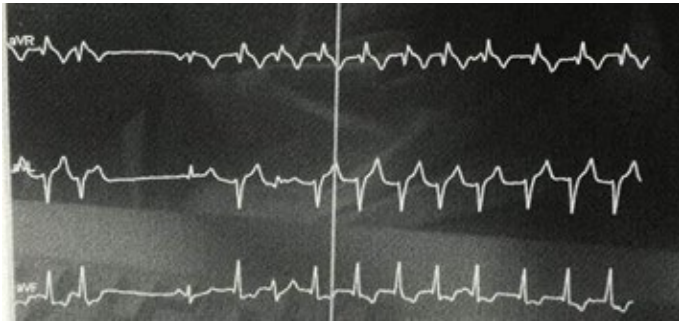


Figura 4: Monitor Tv



Figura 5: Rx de tórax

1. Francisco Femenia, Raimundo Barbosa-Barros, Stela Vitorino Sampaio, Mauricio Arce, Andres Perez-Riera, Adrian Baranchuk. Bidirectional Ventricular Tachycardia: A Hallmark of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. *Indian Pacing and Electrophysiol J.* 2012;12(2):65-68.
 2. Menduñía Manuel J; Candel Jose M; Alaminos P; Gómez FJ; Vilchez J. Taquicardia ventricular bidireccional por intoxicación digitálica. *Rev Esp Cardiol.* 2005;58:991-3.
 3. Allen J. Taylor, Manuel Cerqueira, John McB. Hodgson, Daniel Mark, James Min, Patrick O’Gara, Geoffrey D. Rubin. ACCF/SCCT/ACR/AHA/ASE/ASNC/NASCI/SCAI/SCMR. 2010 Appropriate Use Criteria for Cardiac Computed Tomography. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56(22):1864-1894.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En lo que respecta a la taquicardia ventricular bidireccional, señale la respuesta verdadera:

- a. Únicamente se presenta en pacientes con taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica.
- b. Es una arritmia frecuente, tanto en pacientes con cardiopatía isquémica aguda como crónica.
- c. Puede aparecer en la intoxicación digitálica y en algunos tipos de intoxicaciones alimentarias.
- d. El tratamiento con betabloqueantes está contraindicado en este tipo de arritmia ventricular.

Pregunta 2: En lo que respecta a los efectos secundarios cardiovasculares de los fármacos antidepresivos:

- a. Los únicos antidepresivos con efectos adversos a nivel cardiológico son los que pertenecen al grupo de los tricíclicos.
- b. La mirtazapina se ha asociado con la aparición de alteraciones de la conducción aurículo-ventricular.
- c. No se asocian con prolongación del intervalo QT.
- d. Ante la aparición de arritmias ventriculares, deben retirarse de inmediato.

Pregunta 3: Las siguientes afirmaciones acerca de la taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica son ciertas excepto una, señálela:

- a. Se asocia a mutaciones de los genes RYR2 o CASQ2.
- b. Es una canalopatía con baja incidencia de muerte súbita.
- c. No existe cardiopatía estructural evidenciable en las técnicas de imagen.
- d. Las arritmias suelen desencadenarse en situaciones de descarga adrenérgica, como el ejercicio físico.

Pregunta 4: El TAC de coronarias es una técnica de valoración anatómica que se utiliza:

- a. En todo paciente que acuda con dolor torácico a urgencias para evitar ingresos innecesarios.
- b. Asociado a angio TAC torácico en pacientes con dolor torácico que impresione de gravedad para descartar cardiopatía isquémica, tromboembolismo pulmonar y síndrome aórtico.
- c. En la valoración de arterias coronarias en todos los pacientes con valvulopatía que van a ser intervenidos de manera programada.
- d. Como prueba de detección de isquemia en pacientes con dolor torácico dudoso.

Pregunta 5: En cuanto al rendimiento diagnóstico del TAC de coronarias:

- a. Es una técnica muy específica, por lo que cualquier lesión objetivada obliga a la realización de coronariografía.
- b. La calcificación de las arterias coronarias no limita en absoluto su interpretación.
- c. Dado su elevado valor predictivo negativo, el hallazgo de un TAC de coronarias normal permite la exclusión de un origen aterotrombótico del dolor torácico.
- d. Su introducción en los servicios de urgencias ha demostrado una clara disminución de los costes económicos relacionados con las consultas por dolor torácico.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: b, 3: b, 4: b, 5: c

Miocardopatía hipertrófica obstructiva

Vanessa Escolar Pérez, Estibaliz Zamarreño Golvano y Haritz Arrizabalaga Arostegi
Hospital de Basurto - Basurtuko Ospitalea (Vizcaya)

Mujer de 62 años que acude al Servicio de Urgencias por disnea progresiva de 2 días de evolución.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Sin alergias medicamentosas conocidas. Intolerancia gástrica a la codeína. Sin hábitos tóxicos. Hipertensión arterial esencial en tratamiento farmacológico e hipercolesterolemia en tratamiento dietético y farmacológico. Sin otros factores de riesgo cardiovascular. Osteoporosis y artrosis. Bocio y nódulos tiroideos en seguimiento por endocrinología. Miocardopatía hipertrófica con severa obstrucción a nivel del TSVI (120-150 mmHg de gradiente máximo) e insuficiencia mitral leve-moderada por SAM, en control por cardiólogo y en tratamiento farmacológico con betabloqueantes. No hipertensión pulmonar conocida. BCRIHH conocido. Tratamiento habitual: Betabloqueantes, espironolactona, estatinas y lorazepam. Situación funcional basal: Autónoma para realizar actividades basales de la vida diaria y con funciones superiores conservadas. Refiere disnea de grandes y moderados esfuerzos (clase funcional de la NYHA II/IV) sin angina de base.

Enfermedad actual: La paciente refiere que encontrándose previamente en su estado basal y sin realizar ningún cambio en su régimen terapéutico hace 2 días percibió un aumento progresivo de su disnea basal, hasta que se hizo de reposo, acompañándose incluso de ortopnea que no le permitía el descanso nocturno. Refiere además que las piernas se le han hinchado a nivel de los tobillos desde el inicio de cuadro. Niega que orine menos, que le duela el pecho, que sienta fiebre o cualquier otra sintomatología acompañante.

Exploración física: PA: 106/74 mmHg, FC 75 lpm, T³ 36,4 °C, Saturación basal de O₂: 94%. Paciente consciente, orientada y colaboradora. Presenta una ligera palidez de la piel y las mucosas, pero con extremidades calientes y bien perfundidas. Ligera taquipnea a 24 rpm. Cabeza y cuello: Plétora yugular ++/++++ (a 45°), sin soplos carotídeos. Bocio. No se palpan adenopatías. AC: Rítmica a 75 lpm, soplo pansistólico en foco mitral irradiado a axila IV/VI. AP: Crepitantes en ambas bases pulmonares con el resto de los campos con preservación del murmullo vesicular. Abdomen: Blando, depresible, no doloroso a la palpación, no se palpan masas ni megalias, ruidos intestinales presentes, reflujo hepatoyugular negativo. Puño-percusión renal bilateral indolora. Pulsos femorales presentes y simétricos. EEII: No edemas ni signos de trombosis venosa profunda. Pulsos pedios presentes y simétricos.

Pruebas complementarias

- Analítica: Bioquímica: Glucosa 97 mg/dL; urea 47 mg/dL, creatinina 0,68 mg/dL, albúmina 3,92 g/dL, bilirrubina total 1,30 mg/dL, GPT 31 U/L, CK 46 U/L, TnT us 13 ng/L, LDH 464 U/L, amilasa 59 U/L, calcio total 9,44 mg/dL, sodio 137 mmol/L, potasio 4,75 mmol/L. Hematimetría: Hematíes $4,21 \cdot 10^6$ /mCL, MCH 27,3 pg, hemoglobina 11,5 g/dL, MCHC 31,2 g/dL, hematocrito 36,9%, RDW 15,2%, VCM 87,6 fL, plaquetas $172 \cdot 10^3$ /mCL, VPM 12 fL, leucocitos $7,3 \cdot 10^3$ /mCL, neutrófilos 70%, neutrófilos $5,1 \cdot 10^3$ /mCL, linfocitos 18,9%, linfocitos $1,4 \cdot 10^3$ /mCL, monocitos 9,3%, monocitos $0,7 \cdot 10^3$ /mCL, eosinófilos 1,4%, eosinófilos $0,1 \cdot 10^3$ /mCL, basófilos 0,4%, basófilos $0,0 \cdot 10^3$ /mCL. Estudio de coagulación: Índice de protrombina 77%, INR 1,18, Tiempo de tromboplastina parcial activada 34,7 sg.
- ECG: Ritmo sinusal a 75 lpm, eje QRS a -15° bloqueo completo de rama izquierda (conocido) con datos de sobrecarga de cavidades izquierdas y alteraciones secundarias de la repolarización.
- Rx de tórax: En decúbito supino, cardiomegalia a expensas del ventrículo izquierdo, signos de leve redistribución vascular sin pinzamiento de los senos costofrénicos asociado, no se objetivan condensaciones en los campos pulmonares.
- Rx abdominal: Heces y gases en el marco colónico hasta nivel de la ampolla rectal.
- Ecocardiograma: Mala ventana paraesternal y excelente apical. La válvula aórtica es degenerativa, trivalva, con apertura no limitada e insuficiencia leve-moderada (grado II-III/IV) con jet central que alcanza la mitad del VI (THP de 430 ms). La válvula mitral está esclerosada pero con excursión conservada. Presenta una moderada calcificación anular. Flujo de regurgitación excéntrico paralelo al septo interauricular y que es de alta velocidad (más de 8m/s) alcanzando el techo auricular y que es de carácter al menos moderado-severo (grado III-IV/IV) con claro SAM. Gran dilatación de la aurícula izquierda (54x72 mm). Ventrículo izquierdo con severa hipertrofia septal (22 mm en apical 4 cámaras) que abarca todo el septo interventricular, con 11-12 mm de grosor a nivel de la pared posterior y la cara lateral. Diámetro telediastólico del VI de 42 mm, con excelente contractilidad y una FEVI mayor del 70%. Patrón diastólico restrictivo con TDE 110 ms, tipo III (onda E 2,2 m/s; onda A 1,2m/s; relación E/A 1,833). Velocidad en el tracto de salida del VI de 4,6 m/s con gradiente máximo de 85 mmHg. Cavidades derechas no dilatadas con contractilidad conservada del VD. Moderada insuficiencia tricuspídea (grado III/IV) con un gradiente VD-AD de 92 mmHg y que traduce una presión sistólica de arteria pulmonar (PSAP) de más de 100 mmHg. No degamamiento pericárdico.

Evolución clínica

La paciente fue valorada en el Servicio de Urgencias iniciándose tratamiento diurético intravenoso y ventilación no invasiva, bajo monitorización hemodinámica y de la saturación de O₂. Tras presentar ligera mejoría clínica fue ingresada en planta de Cardiología donde se solicitó ecocardiograma transtorácico objetivando la miocardiopatía hipertrófica de tipo septal con severa obstrucción a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo (conocida), así como una insuficiencia mitral severa con SAM y datos de hipertensión pulmonar severa de nueva aparición, entre otros hallazgos.

Dado que la paciente presentó nuevo empeoramiento de la disnea durante su estancia en la planta de Cardiología, agravándose la taquipnea en reposo con trabajo respiratorio en aumento, ortopnea, edemas en ambas extremidades inferiores, oliguria y disminución de la saturación de O₂, entre otros hallazgos, se decidió trasladarla de forma urgente a la Unidad Coronaria por edema agudo de pulmón.

Tras sedación e intubación orotraqueal, se realizó ecocardiograma transesofágico urgente donde se evidenció la rotura de la cuerda del velo posterior mitral que condicionaba un flail severo de todo el velo (P1, P2 y P3) con una insuficiencia mitral severa excéntrica secundaria que daba la vuelta a toda la aurícula izquierda así como una disfunción severa del ventrículo derecho con una regurgitación tricuspídea moderada que permitió estimar una PSAP de 100 mmHg.

Dada la gravedad del cuadro, se decidió intervención urgente para reparación quirúrgica de la válvula mitral, previa realización de coronariografía urgente. Finalmente, la paciente falleció antes de la intervención quirúrgica.

Diagnóstico

- Miocardiopatía hipertrófica obstructiva severa con rotura de la cuerda del velo posterior de la VM.
- Insuficiencia mitral severa.
- Hipertensión pulmonar severa.
- Edema agudo de pulmón.
- Exitus.

Discusión

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es la enfermedad cardiovascular de transmisión genética más frecuente, con una prevalencia de alrededor de 1:500 individuos y su característica fundamental es la hipertrofia ventricular izquierda (con o sin obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo).

Se trata por tanto de una enfermedad del músculo cardiaco secundaria a alteraciones genéticas, el 60-70% de los cuales se deben a la afectación de uno o varios de los genes sarcoméricos que codifican los diferentes componentes del aparato contráctil.

El sustrato genético se basa en la afectación de aquellos genes que codifican proteínas del sarcómero cardiaco y se suele decir que la MCH es una enfermedad primaria del miocardio secundaria a mutaciones en estos genes.

El gen MYH7 codifica la cadena pesada de la betamiosina y fue el primer gen que asociado con la MCH y el que ha sido más estudiado, identificándose hasta la fecha más de 200 mutaciones (la mayoría asociadas con la MCH). Las mutaciones en este gen se asocian en general con formas típicas de MCH, con hipertrofia septal asimétrica de grado moderado a severo que se manifiesta en adolescencia o en adultos jóvenes. Dependiendo del tipo

de población estudiada, las mutaciones en este gen son responsables de un 10 a 20% de los casos de MCH. Las mutaciones en el gen MYBPC3 aparecen en un 15-25% de los pacientes con MCH, por tanto, son tanto o más frecuentes que las mutaciones en MYH7. Quizá la razón para que estas mutaciones sean tan frecuentes en este gen en comparación con otros genes sarcoméricos es una mayor tolerancia a los cambios en esta proteína. En general, las mutaciones en MYBPC3 son más benignas que las que se producen en otros genes sarcoméricos, con una expresión más tardía. Se han asociado con MCH unas 30 mutaciones en TNNT2 y cerca de 30 mutaciones en TNNI3, con una prevalencia conjunta del 5-10% de los casos de MCH. Una característica importante de las mutaciones en las troponinas es que se han descrito diversas mutaciones en las que la hipertrofia es ligera, y el fenotipo aparentemente leve, y sin embargo hay un riesgo elevado de muerte súbita asociado con la presencia de desorganización miofibrilar severa. Otros genes implicados son: Alfotropomiosina (TPM1), cadenas ligeras de la beta miosina, esencial (MYL3) y reguladora (MYL2), alfaactina cardiaca (ACTC), titina (TTN), cadena pesada de la alfamiosina (MYH6). Además de los genes sarcoméricos existen otros genes ajenos que pueden implicarse en la MHC como: el de la subunidad gamma-2 de la proteincinasa dependiente del AMP cíclico (PRKAG2), el de la proteína-2 asociada a la membrana lisosomal (LAMP2), el del fosfolambán (PLN) y las algunas alteraciones mitocondriales.

La expresión histológica de estas alteraciones genéticas en las zonas de tejido afectado es amplia. Las células musculares cardiacas presentan un diámetro transversal aumentado y formas anormales, conservado a menudo las conexiones intercelulares con algunas células adyacentes. Mucho miocitos y miofibrillas están dispuestos de forma caótica con ángulos oblicuos y perpendiculares. En el 95% de los pacientes fallecidos por MCH se observan zonas con desorganización de las células musculares cardiacas que ocupan habitualmente una extensión considerable del miocardio del VI con o sin hipertrofia que incluye el 33% del tabique interventricular y el 25% de la pared libre. A dicha desorganización se la conoce en inglés como *disarray*. La notable desorganización celular presente en lactantes con MCH hace pensar que esta anomalía estructural puede estar presente desde el nacimiento. En la autopsia el 80% de los pacientes presentan arterias coronarias intramurales anormales con engrosamiento parietal (por aumento de la íntima y la media) y luz estrecha, con más frecuencia en las zonas con fibrosis de sustitución o cerca. Además el volumen del compartimento colágeno intersticial, que constituye el esqueleto estructural del VI, está muy expandido. Los componentes de la matriz (por ejemplo, espirales perimisiales, redes pericelulares, puntales) son más numerosos, morfológicamente anormales y desorganizados.

La fisiopatología de esta enfermedad, cuya característica principal es la hipertrofia del ventrículo izquierdo, es compleja y consiste en múltiples anomalías interrelacionadas entre sí, incluyendo la obstrucción del flujo del TSVI, la disfunción diastólica, la isquemia miocárdica, la regurgitación mitral y las arritmias.

Se han descrito diferentes morfologías de la hipertrofia del ventrículo izquierdo y ésta se acompaña de una amplia variedad de efectos hemodinámicos y manifestaciones clínicas. Un gran número de estudios ecocardiográficos realizados en pacientes han definido los rasgos morfológicos del fenotipo MCH, en especial su diversidad respecto a la distribución y magnitud del engrosamiento parietal del VI. La hipertrofia del VI aparece a menudo de forma dinámica tras un periodo de latencia prolongado. Por lo general, el fenotipo

MCH puede ser incompleto hasta la adolescencia cuando los pacientes presentan un aumento espontáneo sorprendente del grosor parietal (es decir, cambio medio del 100%) con distribución más extensa de la hipertrofia asociada a crecimiento y maduración acelerados. Estos cambios estructurales que pueden aparecer más tarde son parte de una remodelación predeterminada genéticamente y no suelen estar relacionados con la aparición de síntomas ni de arritmias. Por ahora no hay pruebas definitivas de que el ventrículo derecho esté afectado de modo relevante en la miocardiopatía hipertrófica.

En función de la localización y la extensión de la hipertrofia, la MCH se puede acompañar de una o más de las siguientes anomalías:

Obstrucción del flujo del TSVI: Solo el 30% de los pacientes con MCH tiene una forma no obstructiva. La obstrucción del tracto de salida del VI es dinámica, lo que significa que cambia en función de la presión de llenado del VI, la postcarga y la fuerza de contractilidad. La obstrucción subaórtica en la MCH representa una impedancia mecánica real al flujo de salida con aumento notable de las presiones intraventriculares perjudicial para la función del VI. En la gran mayoría de los paciente la obstrucción se debe a un movimiento anterior sistólico de la válvula mitral (MAS) con contacto mesosistólico con el tabique ventricular. La magnitud del gradiente del flujo de salida puede determinarse con fiabilidad mediante doppler con onda continua y está relacionada directamente con la duración del contacto válvula mitral-tabique. En la MCHO el fenómeno SAM (*systolic anterior motion*) asocia una regurgitación mitral habitualmente dirigida hacia posterior. Este fenómeno se precipita normalmente por aquellas causas que provocan un aumento de la obstrucción del tracto de forma aguda, incluyendo: fenómenos que aumentan la fuerza de contracción como la retirada de betabloqueantes o antagonistas del calcio, infusión de isoproterenol o tras una contracción ventricular precoz; la disminución de la precarga (secundaria a la deshidratación, los diuréticos, la maniobra de Valsalva, la disminución aguda de la volemia [hemorragias, sepsis, administración de anestésicos epidurales...]); la disminución de la postcarga debido a vasodilatación (nitroglicerina o nitrito de amilo); y las taquicardias (supraventriculares, ACFA/flutter, taquicardia sinusal). El gradiente del flujo de salida puede ser menor o nulo por medidas que disminuyen la contractilidad miocárdica (betabloqueantes) o aumentan el volumen ventricular o la presión arterial (agacharse, presión isométrica, la fenilefrina).

Disfunción diastólica: Las anomalías de la relajación y el llenado están presentes en alrededor del 80% de los pacientes con MCH y probablemente contribuyen o son responsables de los síntomas de insuficiencia cardiaca. Se supone que la disfunción diastólica es el mecanismo básico de la insuficiencia cardiaca en pacientes con MCH no obstructiva.

Isquemia miocárdica: La isquemia miocárdica regional en ausencia de enfermedad arterial coronaria es frecuente en MCH. Los mecanismos por los que la isquemia miocárdica produce fibrosis de sustitución son las anomalías en la microvasculatura y la densidad capilar inadecuada respecto a una masa VI muy aumentada. La capacidad de aumentar el flujo coronario bajo el estrés fisiológico está disminuida en la mayoría de los paciente con MCHO. En varios estudios se ha demostrado que los paciente con MCH presentan un flujo coronario mayor y menor resistencia coronaria en comparación con los controles, alcanzando la máxima el máximo flujo y vasodilatación coronarias con un modesto incremento de la frecuencia cardiaca y presentando una severa isquemia miocárdica con

disminución del flujo coronario a frecuencias cardíacas mayores. Este fenómeno se exagera en aquellos paciente que presentan MCHO, que agotan la reserva coronaria a 130 lpm.

Regurgitación mitral: La insuficiencia mitral causada por el MAS tiene dirección posterior y habitualmente es leve p moderada. Una insuficiencia mitral severa en un paciente con MCH hace sospechar una anomalía intrínseca valvular como degeneración mixomatosa con prolapso valvular mitral.

Muchos de los pacientes con MCH presentan pocos o ningún síntoma, así, gran parte de los individuos afectados son diagnosticados a raíz de un *screening* familiar, la detección de un soplo cardíaco durante un examen de rutina o la identificación de anomalías en el EKG. Entre aquellos que sí los presentan los síntomas pueden ser diversos: Fatiga, disnea, dolor torácico, palpitaciones, síncope o presíncope,

Los síntomas que pueden aparecer en la MCH se pueden clasificar en relación a la insuficiencia cardíaca, el dolor torácico o las arritmias (los pacientes con MCH tiene una mayor incidencia de arritmias supraventriculares , ventriculares y muerte súbita).

En la exploración física pueden encontrarse signos de sobrecarga de cavidades izquierdas tales como el desplazamiento la palpación del impulso precordial, el doble o triple impulso apical o el 4º ruido. Otros signos que se pueden presentar son: Un murmullo mesosistólico que se agrava con maniobras que vacían el VI (Valsalva, deshidratación...), un murmullo de regurgitación mitral y una onda A (en la curva de presión de la vena yugular) incrementada.

Respecto a la respuesta al ejercicio, en la MCH es frecuente objetivar una respuesta anómala de la presión sanguínea durante el esfuerzo máximo con un descenso exagerado de las resistencias vasculares sistémicas. Aún no está claro el mecanismo pero la teoría más aceptada postula una activación anormal de los mecanorreceptores del ventrículo derecho sensibles al estiramiento.

El diagnóstico clínico de los pacientes con MH sigue basándose en la demostración de una hipertrofia ventricular en ausencia de factores cardíacos o sistémicos que la justifiquen. Con frecuencia, un electrocardiograma manifiestamente patológico (ondas Q, hipertrofia ventricular, patrones de preexcitación o severas alteraciones de la repolarización). Generalmente se acepta que para confirmar el diagnóstico de MH se requiere una hipertrofia 15 mm en algún segmento ventricular. No obstante, en algunos casos es importante corregir en función de la superficie corporal y considerar anormal grosores >2 desviaciones estándar de la media. Los criterios diagnósticos de miocardiopatía hipertrófica son: La obstrucción intraventricular dinámica, la hipertrofia septal asimétrica, el movimiento anterior sistólico mitral, el *disarray* y el diagnóstico genético. Los avances en el campo de la genética han cuestionado paradigmas diagnósticos que parecían bien asentados. Así, la demostración de que la enfermedad puede estar presente en pacientes sin hipertrofia ventricular ha supuesto un hallazgo revolucionario. Se debe aceptar que la hipertrofia ventricular probablemente no sea el único factor diagnóstico/pronóstico primordial en esta enfermedad del sarcómero, de base genética identificable.

Otro de los pilares importantes de esta enfermedad es el estudio de familiares de primer grado de pacientes con MCH. Las guías ofrecen nuevos criterios diagnósticos sugeridos para los familiares de primer grado de pacientes con enfermedad probada.

Un aspecto importante a considerar en esta enfermedad es el aumento de riesgo de muerte súbita. Aunque la MS no es excesivamente frecuente en la MCH –incidencia anual menor del 1% en estudios de comunidad, proporción que aumenta hasta el 4-6% en poblaciones seleccionadas de alto riesgo–, suele presentarse en una edad joven (entre los 15 y los 35 años de vida), y a menudo como primera manifestación de la enfermedad. De hecho, es la primera causa de muerte súbita entre jóvenes atletas (<35 años) en la gran mayoría de los registros, a excepción de unos pocos como ejemplo el de la región italiana del Veneto, donde las miocardiopatías del ventrículo derecho suman la mayoría las causas de muerte súbita en este subgrupo.

La MS suele aparecer en individuos previamente asintomáticos o paucisintomáticos, y habitualmente durante actividades de ejercicio leve o en reposo. Sin embargo, el ejercicio intenso también puede ser un desencadenante de MS. Todo ello explica que la MCH sea la primera causa de MS en individuos jóvenes y en atletas menores de 40 años. Los registros de los pacientes con DAI han permitido confirmar que la MS en la MCH se debe fundamentalmente a taquicardia/fibrilación ventricular. Estudios recientes sugieren que el *disarray*, que incluye desestructuración de los miocardiocitos y aparición de áreas de fibrosis, podría ser la base sobre la que las arritmias ventriculares ocurren, fundamentalmente por un mecanismo de reentrada. Sobre este sustrato, la isquemia por enfermedad de pequeño vaso podría otorgar cierta inestabilidad eléctrica y contribuir de forma definitiva a la aparición de arritmias fatales. Se sabe que la muerte súbita es más frecuente en niños y jóvenes, y que en ellos los antecedentes familiares de muerte súbita y los episodios sincopales son claros marcadores de riesgo. En jóvenes con estos antecedentes es importante depurar la importancia relativa de los mecanismos potencialmente implicados (predisponentes o desencadenantes). En estos pacientes, debe realizarse una evaluación hemodinámica completa (obstrucción-diástole), estudiar si existe isquemia, valorar los reflejos neurovasculares y, sobre todo, conocer el sustrato arritmogénico. Se ha sugerido que los mecanismos involucrados en el síncope y muerte súbita podrían ser distintos en niños y adultos. En menores de 14 años, el síncope, el paro cardíaco o la muerte súbita serían primariamente fenómenos isquémicos. Esta afirmación se basa en el hecho de que la mayoría de pacientes de esta edad con síncope presentan isquemia en el estudio con talio, presentan alteraciones electrocardiográficas compatibles con isquemia durante el ejercicio y no presentan arritmias ventriculares en el holter ni en el EEF.

El objetivo del tratamiento médico es aliviar la sintomatología. Los fármacos empleados habitualmente son los betabloqueantes, la disopiramida y el verapamilo. Los más empleados son los betabloqueantes, evitándose en la medida de lo posible aquellos con un efecto vasodilatador predominante frente a los más cardioselectivos que son de mejor utilidad. Los betabloqueantes se pueden utilizar solos o en combinación con disopiramida. En aquellos pacientes con mal control sintomático a pesar de empleo de fármacos o por intolerancia a los mismo, existen las alternativas no medicamentosas.

Respecto a las alternativas no medicamentosas, actualmente no se recomienda ablación septal con alcohol (ASA) ni miectomía en pacientes asintomáticos o con síntomas leves independientemente de la severidad de la obstrucción. En aquellos pacientes con síntomas limitantes (NYHA III-IV, síncope relacionado con esfuerzo) y gradiente basal superior a 50 mmHg, o superior a 100 mmHg tras provocación, se debe considerar la miectomía o la ablación septal alcohólica. Otra de las opciones es la estimulación AV con implantación de marcapasos DDD-R. Las tres opciones terapéuticas son complementarias y no excluyentes, y la estrategia depende de la edad y de ciertas características clínicas, electro y ecocardiográficas.

Miectomía: Se trata de la estrategia primaria para aliviar la obstrucción del TSVI en los pacientes con miocardiopatía hipertrófica con síntomas severos a pesar del tratamiento médico. Debe realizarse bajo control de ecocardiografía transesofágica. En las series más importantes, como en la de la Clínica Mayo, el 45% de los pacientes requirió procedimientos quirúrgicos adicionales, incluyendo escisión, inserciones accesorias de los músculos papilares, recambio valvular mitral y otros, siendo el gradiente medio postoperatorio fue de 4 mmHg. En dicha series se observó insuficiencia mitral moderada postoperatoria en 16 pacientes (8%) y bloqueo completo cardiaco en dos (1%). La miectomía es la técnica de elección también en aquellos niños resistentes al tratamiento médico, con buenos resultados a largo plazo y baja tasa de complicaciones. Sin embargo, respecto a los adultos, en este grupo la tasa de reoperación fue considerablemente más alta.

La ablación septal alcohólica (ASA): Se presenta como una opción terapéutica segura y eficaz en la reducción de síntomas en pacientes obstructivos. Las complicaciones graves son inferiores al 1%. En cerca del 50% de los pacientes aparece BAV durante o a las pocas horas de la ASA, aunque solo el 5% precisarán la implantación de un marcapasos definitivo. La alteración de la conducción más frecuente (>60%) es la aparición de bloqueo de rama derecha (BRD), que suele ser persistente(9). Este procedimiento no debe realizarse en pacientes que presenten bloqueo de rama izquierda (BRI): En estos casos se recomienda implantación de un marcapasos definitivo bicameral previo al procedimiento. Se realiza una ecocardiografía de control antes del alta, en la que no se suele observar ninguna disminución del gradiente o disminuciones muy leves. Puede realizarse una prueba de esfuerzo, no superior a submáxima previa, al alta para valorar la capacidad funcional y descartar arritmias y bloqueos. Seguimiento postASA: El resultado final solo se alcanza transcurridos 3-4 meses, y en ocasiones no se observa el beneficio hasta pasado un año. Los resultados de esta técnica son muy dependientes de la experiencia del centro. Se asocia a un incremento en la capacidad funcional y mejora del perfil de riesgo de muerte súbita.

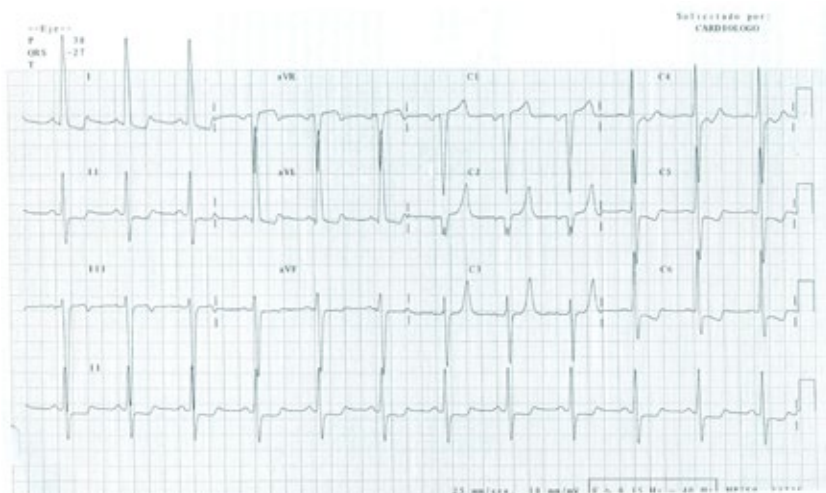


Figura 1

[Acceda al vídeo](#)



Bibliografía

1. Francisco Navarro López. Miocardiopatía Hipertrófica. Publicación Oficial de la Sociedad Española de Cardiología. 2009. ISBN: 978-84-88336-82-8.
2. Martin S. Maron. Overview of hypertrophic cardiomyopathy management including treatment of special problems. April 2013. UpToDate.
3. Martin S. Maron, Perry M Elliott. Clinical manifestations, diagnosis, and evaluation of hypertrophic cardiomyopathy. April 2013. UpToDate.
4. William J McKenna. Medical therapy in hypertrophic cardiomyopathy. April 2013. UpToDate.
5. Libby, Peter. Tratado de Cardiología. Texto de Medicina Cardiovascular. Braunwald. 8ª edición. Elsevier. 2009.
6. George A. Stouffer. Cardiovascular Hemodynamics for the Clinician. Blackwell Futura. 2008.
7. Prasad K, Williams L, Campbell R, Elliott PM, McKenna WJ, Frenneaux M. Episodic syncope in hypertrophic cardiomyopathy: evidence for inappropriate vasodilation. Heart. 2008;94:10 1312-1317.
8. Enrique Galve Basilio, Fernando Alfonso Manterola, Manuel Ballester Rodés, Alfonso Castro Beiras, Rafael Fernández de Soria Pantoja, Manuel Penas Lado, José Sánchez

Domínguez. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en miocardiopatías y miocarditis. Sociedad Española de Cardiología. Rev Esp de Cardiol. 2000;53:360-93.

9. Lim PO, Morris-Thurgood JA, Frenneaux MP. Vascular mechanisms of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy, including blood pressure responses to exercise. 1317 Published Online First: 24 July 2008. doi:10.1136/hrt.2008.141507.
 10. Domenico Corrado, Gaetano Thiene, Andrea Nava, Lino Rossi, Natale Pennelli. Sudden death in young competitive athletes: clinicopathologic correlations in 22 cases. The American Journal of Medicine Volume 89, Issue 5 , Pages 588-596, November 1990.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Respecto a las bases genéticas de la MCH, no es cierto:

- a. Las mutaciones en el gen TNNT2 asocian un pronóstico generalmente maligno a pesar de tener una expresión clínica aparentemente benigna.
- b. La transmisión familiar de las mutaciones en el gen MYH7 es poco frecuente debido a que su alta mortalidad conlleva un bajo éxito biológico en los portadores.
- c. La MCH por mutaciones del gen MYBPC3 son más benignas que las que se producen en otros genes sarcoméricos, con expresión más tardía.
- d. Se han descrito múltiples mutaciones en el gen PRKAG2 asociados al desarrollo de una forma característica de MCH con síndrome de WPW y trastornos de conducción.

Pregunta 2: Uno de los siguientes hallazgos es falso:

- a. El pulso bisferiens o pulso en *spike and dome* es un hallazgo más típico de la MCHO que de la estenosis aórtica severa, y cuando aparece puede verse exagerado por aquellos fenómenos que aumentan los gradientes de presión intraventriculares.
- b. Con la inhalación de nitrito de amilo o la infusión de isoproterenol, se puede provocar un aumento del gradiente en la MCHO.
- c. La maniobra de Valsalva incrementa la regurgitación mitral en la MCHO.
- d. El signo de Brockenbrough-Braunwald-Morrow, que consiste en un aumento de la presión de pulso en el primer latido normal tras una contracción ventricular prematura, es típico de la MCHO.

Pregunta 3: En relación a la muerte súbita en pacientes con MCH, señale la verdadera:

- a. En los menores de 14 años la muerte súbita sería primariamente un fenómeno isquémico.
- b. La inducción de fibrilación o taquicardia ventricular polimorfa en paciente con MCH sin antecedentes de MS o de TVS no inducida, se considera indicación para implantación de DAI (clase IIa).
- c. La historia familiar de MS prematura, un grosor máximo de >30mm y el movimiento anterior sistólico de la valva anterior de la válvula mitral son algunos

de los factores principales en la estratificación del riesgo de muerte súbita de los pacientes con MCH.

- d. Es la primera causa de muerte súbita entre jóvenes atletas de menos de 35 años en la región italiana del Veneto.

Pregunta 4: La teoría más aceptada para explicar las respuestas anómalas de la tensión arterial durante el esfuerzo en la MCH es:

- a. Una respuesta vasodilatadora exagerada.
- b. Una disfunción diastólica asociada a frecuencias cardíacas elevadas con disminución del tiempo de llenado ventricular.
- c. El aumento del gradiente subaórtico o mesoventricular.
- d. La isquemia subendocárdica.

Pregunta 5: Respecto al tratamiento no medicamentoso, ¿cuál de las siguientes no es falsa?:

- a. En las series más importantes de los centros terciarios de amplia experiencia, se ha registrado una mayor tasa de complicaciones en relación al bloqueo completo frente a la insuficiencia mitral moderada postmiectomía.
- b. La miectomía es también la técnica de elección en aquellos niños resistentes al tratamiento médico, con una tasa de reoperación considerablemente más baja que en los adultos.
- c. En todo paciente sintomático con gradiente basal superior a 50 mmHg, o superior a 100 mmHg tras provocación, se debe considerar la miectomía o la ablación septal alcohólica, a pesar que los síntomas no sean limitantes.
- d. En cerca del 50% de los pacientes aparece BAV durante o a las pocas horas de la ablación septal con alcohol, aunque solo el 5% precisarán la implantación de un marcapasos definitivo.

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: d, 3: a, 4: a, 5: d

Hallazgo de anomalía coronaria. ¿Y ahora qué?

Marcos Álvarez Calderón y Jairo Monedero Campo
Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Mujer de 47 años que acude a consulta de Cardiología para control de fibrilación auricular. En el momento de la anamnesis se encuentra asintomática a pesar de presentar una frecuencia cardiaca de 140 pulsaciones por minuto.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Mujer de 47 años sin alergias medicamentosas conocidas con antecedentes de: Hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia, obesidad (IMC 30), fibrilación auricular paroxística diagnosticada en mayo de 2012 realizándose en ese momento ecocardiografía en la que se objetivó una ligera dilatación de aurícula izquierda como único hallazgo a destacar. La paciente sigue un tratamiento habitual con rivaroxabán 20 mg al día, metformina 850 mg al día, atorvastatina 20 mg al día, valsartán 160 mg al día y flecainida 100 mg cada 12 horas.

Enfermedad actual: La paciente acude de forma programada a consultas externas de Cardiología para control de su fibrilación auricular que ha sido diagnosticada 6 meses antes. Desde entonces refiere haber tenido una vida normal a excepción de episodios ocasionales de palpitaciones que le duran entre 5 y 10 minutos y que no le impiden realizar vida normal. En el momento de la anamnesis llama la atención que la paciente se encuentra asintomática a pesar de presentar una frecuencia cardiaca de 140 pulsaciones por minuto. La paciente niega episodios de dolor torácico, ortopnea ni crisis de disnea paroxística nocturna. En varias ocasiones ha acudido a Urgencias con episodios de FA paroxística que se ha tratado con múltiples fármacos: Bisoprolol, atenolol, solos y asociados a flecainida.

Exploración física: Las constantes de la paciente son: Tensión arterial 134/90 mmHg, frecuencia cardiaca: 140 latidos por minuto, afebril, eupneica en reposo. Saturación basal de O₂ de 100%. Buen estado de nutrición y coloración. Correcto llenado capilar subungueal. No presenta ingurgitación yugular ni soplos carotídeos. La auscultación cardiaca es taquiarrítmica sin soplos, roces ni extratonos. Auscultación pulmonar con buena ventilación en ambos campos pulmonares. Presenta buenos pulsos periféricos siendo simétricos tanto los radiales como los pedios.

Pruebas complementarias

- Rx de tórax: Sin hallazgos sugestivos de patología pleuroparenquimatosa (Figura 1).
- ECG en consulta de Cardiología: Ritmo a 142 lpm sin ondas p claras sugestivo de Flutter auricular vs. taquicardia supraventricular. QRS estrecho. AQRS 45°. Sin alteraciones de la repolarización (Figura 2).
- ECG durante el ingreso: Taquicardia auricular con rango de frecuencias entre 100 y 123 lpm con ondas p positivas en V1 y derivaciones inferiores y negativas en AVL (Figura 3).
- Analítica: Hemoglobina 11,8 g/dl; hematocrito 38,5%, VCM 72,1 fl; 8.400, leucocitos, 72% de PMN, plaquetas: 249.000. Glucemia 88 mg/dl; urea 26 mg/dl; creatinina 0,5 mg/dl, CK 63 UI/l, Na 139 mEq/l; K 4,4 mEq/l; Cl 103 mEq/l. Coagulación sin alteraciones.

Evolución clínica

Se administra adenosina objetivándose una taquicardia auricular al bloquearse el nodo AV y persistir el ritmo rápido visualizándose las ondas “p” bloqueadas. Con el diagnóstico de taquicardia auricular rítmica a estudio se decide ingreso en Cardiología sustituyendo la flecainida por atenolol cada 12 horas para el mejor control de la frecuencia cardiaca.

Durante el ingreso se procede a realizar estudio electrofisiológico en el que se confirma la taquicardia auricular focal automática con origen en ápex de Orejuela izquierda. En el mismo se realizan varias aplicaciones de radiofrecuencia con catéter irrigado consiguiendo frenar la taquicardia. Dada la complejidad del procedimiento y el resultado subóptimo, se decide programar una segunda ablación completando previamente el estudio con angio TAC de venas pulmonares

Se realiza angio TAC cardiaco (Figura 4) en el cual destaca el hallazgo de un origen anómalo de la teórica arteria descendente anterior, que nace del seno coronario derecho, con un ostium independiente del de la arteria coronaria derecha; y que presenta un trayecto anterior preaórtico (entre aorta y pulmonar) hasta dirigirse a su territorio (Figura 5). La arteria circunfleja, nace del seno coronario izquierdo y se trata de un vaso de escaso desarrollo y calibre (Figura 5). La arteria coronaria derecha presenta una distribución anatómica habitual estando levemente dilatada en su parte proximal (Figura 6).

Con los hallazgos anteriormente expuestos se reintieroga a la paciente que no refiere haber presentado síntomas compatibles con isquemia ni episodios sincopales ni presincopales. Dado que desde su alta ha mantenido la taquicardia auricular a frecuencias elevadas se decide nuevo intento de ablación que, por las características del caso (taquicardia auricular con origen en orejuela izquierda más el hallazgo de la arteria coronaria anómala) se deriva a centro hospitalario con Servicio de Cirugía Cardiaca, estando en el momento actual a la espera de dicho tratamiento. Posteriormente se realizará estudio de isquemia.

Diagnóstico

- Taquicardia auricular focal automática incesante con origen en ápex de orejuela izquierda.
- Origen anómalo de arteria descendente anterior desde el seno coronario derecho hallado de forma incidental.

Discusión

A día de hoy, todavía existe un debate sobre lo que debe ser considerado normal, y lo que debe ser considerado anomalía coronaria. Las distintas definiciones y el hecho de que muchos de los estudios de prevalencia estén basados en necropsias, hacen que la incidencia publicada sobre anomalías coronarias oscile entre un 0,1% y un 8,4%. De todos modos se presupone que presenten una incidencia similar a otras enfermedades más conocidas como la miocardiopatía hipertrófica (0,2%) o el síndrome de Wolff-Parkinson-White (0,3%).

La aparición de muerte súbita es la principal preocupación que debemos afrontar ante un paciente en el que se objetiva una anomalía coronaria. Es de vital importancia conocer que el riesgo de muerte súbita está aumentado en: Trayecto interarterial y/o dominancia de la coronaria anómala; y en los pacientes menores de 35 años que presentan sintomatología. Por esto, en pacientes menores de 35 años, el objetivo fundamental será el prevenir la muerte súbita, y en los mayores de 35 años nos centraremos en tratar la isquemia miocárdica.

A la hora del diagnóstico, es importante conocer con precisión la anatomía de todo el árbol coronario, poniendo más atención en los ostium y la porción inicial de las coronarias. Los test de isquemia miocárdica en pacientes asintomático suelen ser negativos, precisando, por lo común, una prueba de imagen, ya sea ecocardiografía transtorácica, transesofágica, TAC cardiaco o cardio RM.

Una vez estudiada la anatomía, la clínica y los factores de riesgo de forma individualizada, se decidirá si es preciso realizar una revascularización, ya sea quirúrgica (se prefiere en pacientes jóvenes); o percutánea que se suele reservar para pacientes de más edad. Está demostrado que desde el hallazgo de la anomalía y durante el periodo de tiempo que dure el estudio de la misma, se debe indicar a los pacientes una vida sedentaria, ya que el porcentaje de muertes súbitas en jóvenes deportistas está asociado en su mayoría a displasia arritmogénica de ventrículo derecho y a la presencia anomalías coronarias.

En el caso que hemos presentado, la situación asintomática de la paciente unido a la edad (47 años) indicaban una orientación más orientada hacia el seguimiento; sin embargo, el origen de una arteria descendente anterior en el seno coronario derecho con lo que parece trayecto interarterial, clasificaría su hallazgo como de alto riesgo, por lo que es preciso un estudio en mayor profundidad con estudio de isquemia.



Figura 1

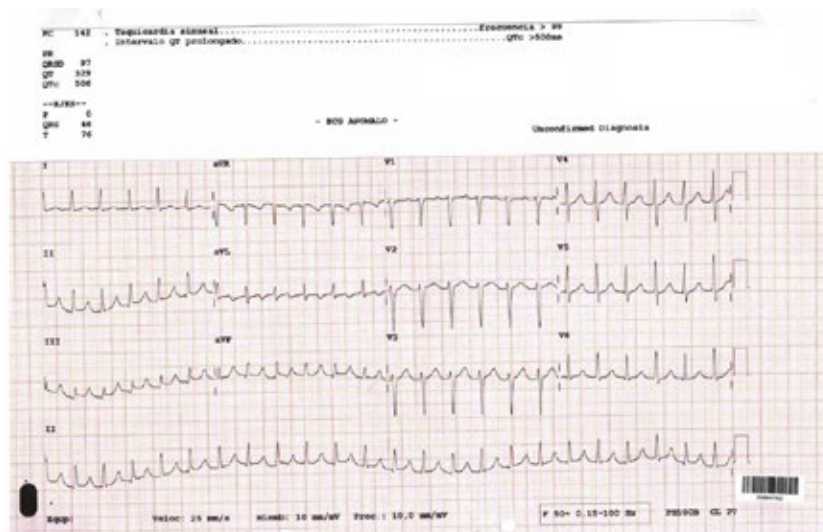


Figura 2

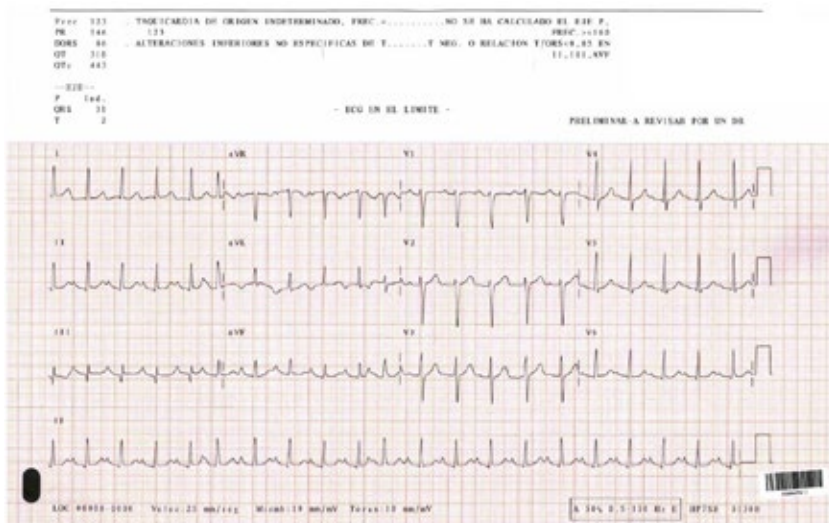


Figura 3

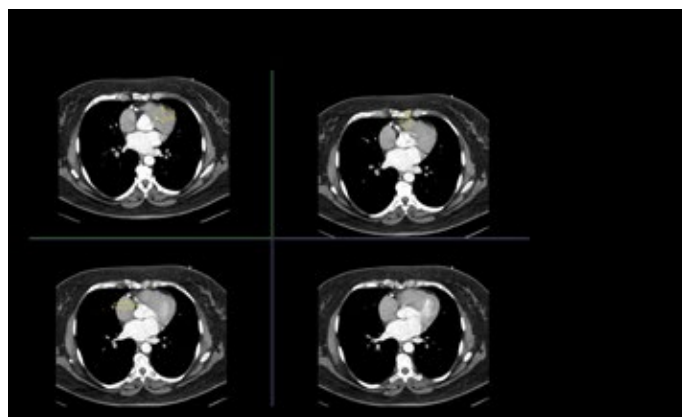


Figura 4

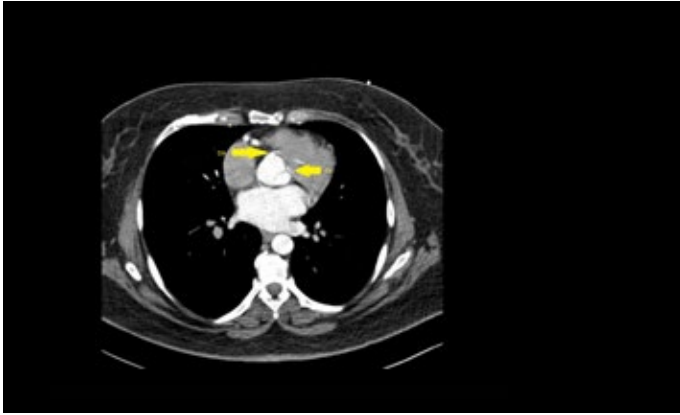


Figura 5

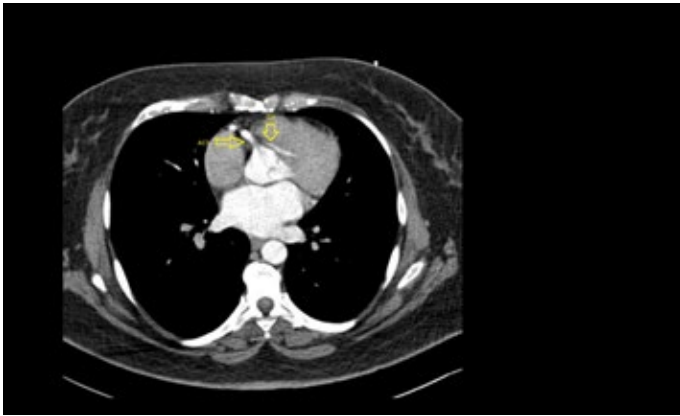


Figura 6

Bibliografía

1. Roberto Barriales-Villa, César Morís de la Tassa. Anomalías congénitas de las arterias coronarias con origen en el seno de Valsalva contralateral: ¿qué actitud se debe seguir? Rev. Esp. Cardiol. 2006; 59 (4); 360-70.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de las siguientes opciones presenta menor riesgo de muerte súbita en pacientes con una arteria coronaria anómala?

- a. Arteria coronaria anómala con trayecto intraarterial o intramural
- b. Hallazgo en pacientes varones)
- c. Presencia de clínica en personas menores de 30-35 años
- d. Dominancia de la arteria coronaria anómala

Pregunta 2: Después de nacer del seno de Valsalva contralateral, una arteria coronaria anómala puede seguir, hasta su lugar de distribución normal, varios trayectos diferentes. Señale de entre los siguientes, cuál no corresponde a uno de los mismos:

- a. Retrocardiaco
- b. Retroaórtico
- c. Intraseptal
- d. Todos son ciertos

Pregunta 3: ¿Cuál de las siguientes malformaciones es considerada de menor riesgo?

- a. CI originada en SCD
- b. CD originada en SCI
- c. Cx originada en CD o en SCD
- d. DA originada en SCD

Pregunta 4: ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es falsa?

- a. En pacientes con arterias coronarias anómalas, la realización de una ergometría suele aportar un resultado positivo.
- b. Se prefiere realizar un ETT antes que un ETE como primera prueba diagnóstica, al ser menos invasiva.
- c. Hasta en un 97% de pacientes en los que se realiza un ETT, se puede visualizar el ostium y la porción proximal del tronco de la arteria coronaria izquierda, sin necesidad de otra prueba de imagen.
- d. En los pacientes menores de 35 años, el principal objetivo es evitar la aparición de muerte súbita.

Pregunta 5: ¿Cuál de las siguientes anomalías coronarias es más frecuente?

- a. Arteria coronaria única
- b. Arteria descendente anterior con origen en coronaria derecha
- c. Arteria coronaria izquierda con origen en seno de Valsalva derecho
- d. Arteria circunfleja con origen en el seno de Valsalva derecho

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: d, 3: c, 4: a, 5: d

Dolor torácico y anemia severa en paciente joven

Pablo Robles Velasco, Isabel Monedero Sánchez, Ester Cánovas Rodríguez, Alfonso Freitas Estévez, Adriana de la Rosa Riestra y Javier Alonso Belló
Hospital Universitario Fundación Alcorcón (Madrid)

Varón de 21 años, con historia previa de anemia de larga duración, que acude a Urgencias por cuadro de dolor torácico de varias horas de evolución.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 21 años, natural de Venezuela, con historia previa de anemia de larga evolución. Cifras de hemoglobina que habían oscilado entre 5,8 y 7 g/dl, con aceptable tolerancia clínica. Había sido politransfundido en su país de origen, sin disponer de informes ni de información adicional.

Acude a Urgencias por cuadro de dolor torácico de varias horas de evolución. Unos días antes había comenzado con tos y fiebre de hasta 39 °C, junto con disnea progresiva. A la exploración física destacaba la presencia de signos de insuficiencia cardiaca izquierda. Además mostraba un soplo sistólico eyectivo polifocal grado 3/6 y un latido de la punta desplazado. Ingresa para estudio y tratamiento.

Pruebas complementarias

ECG sin dolor: Taquicardia sinusal a 110 lpm, ondas Q patológicas en cara inferior y lateral junto a signos de crecimiento ventricular izquierdo. No datos de isquemia aguda.

Rx de tórax: Aumento de densidad en base derecha compatible con infiltrado neumónico. Además cardiomegalia con signos de redistribución vascular, líquido en cisuras y pinzamiento bilateral de senos costofrénicos.

Análítica: Ligera leucocitosis con neutrofilia. Hemoglobina 5,60 g/dL, hematocrito 14,70% V.C.M 105,20 fL, H.C.M 39,70 pg, C.H.C.M 37,80 g/dL. Plaquetas normales.

Coagulación: INR 1,10, APTT (T. cefalina) 27,10 seg.

Bioquímica: Glucosa 123,00 mg/dl, urea 81,00 mg/dl, creatinina 1,26 mg/dl, albúmina 3,70 g/dl, sodio 137,00 mmol/L, potasio 6,00 mmol/L, cloruro 108,00 mmol/L, bilirrubina total 2,41 mg/dl, mioglobina 69,00 ng/ml, troponina I (TnIc) 0,17 µg/L, CPK normal.

Ecocardiograma: Miocardiopatía dilatada con disfunción ventricular severa (FEVI 30%), por hipocinesia generalizada, especialmente inferoposterior y lateral. Patrón diastólico pseudonormal. Insuficiencia mitral moderada de origen funcional. PSAP 30 mmHg.

RNM cardiaca: VI dilatado con función sistólica global severamente deprimida (Vídeo 1). Amplia zona de hipoperfusión subendocárdica lateral de probable origen isquémico (Vídeo 2). Realce tardío miocárdico transmural extenso posterolateral (Figura 1). Se realizan secuencias específicas para valorar enfermedades de depósito.

Coronariografía: Coronarias epicárdicas sin lesiones angiográficas (Figuras 2 y 3).

Evolución clínica

Ingresa con el diagnóstico de neumonía basal derecha e insuficiencia cardiaca. Se inicia tratamiento con antibioterapia, diuréticos a dosis moderadas e IECAs. En los siguientes días presenta una evolución clínica favorable, quedando afebril y con resolución progresiva de los signos de insuficiencia cardiaca. Se realiza estudio cardiológico con diagnóstico de miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica severa, con datos en la RNM cardiaca de origen isquémico de la misma. Coronariografía sin evidencia de lesiones en las arterias epicárdicas. Se añaden al tratamiento AAS, betabloqueantes a dosis bajas y estatinas.

Durante el ingreso anemia progresiva hasta Hb de 4 g/dl, precisando transfusión de 2 concentrados de hematíes. Valorado por el Servicio de Hematología, se realiza también estudio de la anemia del paciente. Finalmente es dado de alta en buena situación clínica, continuando seguimiento ambulatorio en Cardiología y Hematología.

Diagnóstico

- Síndrome torácico agudo en paciente con anemia falciforme
- Miocardiopatía dilatada de probable origen isquémico por oclusión microvascular

Discusión

Tras el estudio hematológico, el paciente fue diagnosticado de anemia de células falciformes. Se trata de un trastorno genético hereditario caracterizado por una anomalía de la hemoglobina denominada hemoglobina S (HbS). Incluye un grupo de anemias hemolíticas en las que la HbS está presente en forma homocigótica (HbSS) o heterocigótica compuesta, como cuando se combina con hemoglobina C (HbSC) o talasemia β (HbS-talasemia β). Se produce por una mutación de un único nucleótido del codón 6 del gen de la globina HBB, que causa la sustitución de ácido glutámico por valina. Es una de las enfermedades genéticas más frecuentes en Estados Unidos, donde se da en 1/2.400 nacimientos. En afroamericanos, afecta a aproximadamente 1/400 nacimientos y se estima que hay unos 100.000 individuos afectados en Estados Unidos.

De las múltiples enfermedades cardiovasculares asociadas a esta enfermedad, se ha considerado a la interacción entre hematíes falciformes y endotelio uno de los posibles

mecanismos principales de inicio. Las células con polímeros de hemoglobina S sufren una tensión isquémica, oxidativa o de fuerza tangencial, lo que causa la deformación falciforme de los hematíes, y la consiguiente hemólisis. La hemoglobina libre, liberada al plasma, elimina el óxido nítrico y disminuye la biodisponibilidad de este. La disfunción endotelial caracterizada por la reducción de óxido nítrico, el estrés prooxidante y proinflamatorio y la coagulopatía, da lugar a un aumento de la adhesión de los eritrocitos a las células endoteliales, produciendo oclusión vascular y vasculopatía proliferativa. Esto conduce a las manifestaciones clínicas características de la enfermedad, como dolor, hipertensión pulmonar, síndrome torácico agudo, ictus e infarto de miocardio.

La manifestación más frecuente es la crisis vasooclusiva, caracterizada por episodios de dolor inesperados e intermitentes, de distintas localizaciones. Cuando se produce a nivel cardíaco, puede condicionar isquemia miocárdica por oclusión de la circulación microvascular, sin que existan habitualmente lesiones angiográficas en las arterias epicárdicas. En el caso presentado, a pesar de la ausencia de lesiones coronarias macroscópicas, el paciente mostraba signos en el ECG, el ecocardiograma y la RNM cardíaca de hipoperfusión y necrosis a nivel inferoposterolateral, justificables por dicho fenómeno de oclusión microvascular. Con respecto a la miocardiopatía dilatada, se planteaba el diagnóstico diferencial con otras entidades, fundamentalmente la presencia de hemocromatosis secundaria a las transfusiones repetidas que había recibido. Las distintas secuencias de RNM realizadas descartaron la presencia de enfermedad de depósito asociada, estableciendo el probable origen isquémico de la miocardiopatía.

Los trastornos premórbidos más frecuentes en pacientes con anemia falciforme son: Síndrome torácico agudo/neumonía (58,1%), hipertensión pulmonar (41,9%), hipertensión sistémica (25,6%), insuficiencia cardíaca congestiva (25,6%), infarto de miocardio (20,9%) y arritmias (14,0%).

El diagnóstico de la enfermedad se realiza identificando al microscopio las células falciformes anormales en un frotis de sangre, utilizando habitualmente una preparación especial pobre en oxígeno. Puede confirmarse cuantificando específicamente los tipos de hemoglobina presentes mediante electroforesis de la hemoglobina.

Con respecto al tratamiento, la mayor parte de la evidencia actualmente existente indica que la hidroxiurea es bien tolerada, segura y eficaz en la mayoría de los casos de anemia falciforme. También se ha demostrado que el sildenafil mejora la hipertensión pulmonar en estos pacientes. Para las complicaciones sería útil disponer de nuevos agentes terapéuticos dirigidos a la vía del óxido nítrico.

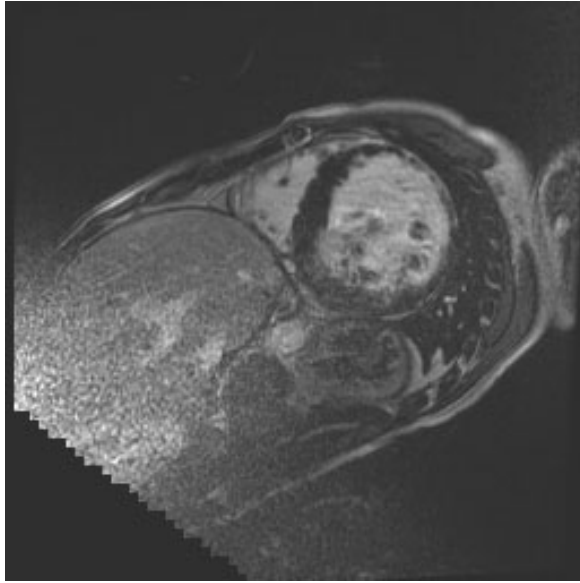


Figura 1

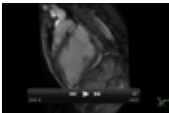


Figura 2



Figura 3

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. W Xu, TY Wang, RC. Becker. Enfermedades hematológicas: desde dentro del corazón. Rev Esp Cardiol. 2011;64:606-13. - Vol. 64 Núm.07 DOI:10.1016/j.recesp.2011.02.018.
2. Barrera MC, Uranga M, Sánchez J, Alústiza JM, Gervás C, Guisasola A. Medición del T2* hepático y cardíaco en la hemocromatosis secundaria. Radiología. 2012. doi: 10.1016/j.rx. 2011.08.002.
3. Guía de Práctica Clínica sobre enfermedad de células falciformes pediátrica. Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas-SEHOP 2010.
4. Maitre B, Habibi A, Roudot-Thoraval F, et al. Acute chest syndrome in adults with sickle cell disease. Chest 2000; 117:1386.
5. Gladwin MT, Sachdev V, Jison ML, et al. Pulmonary hypertension as a risk factor for death in patients with sickle cell disease. N Engl J Med 2004; 350:886.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En relación con la anemia falciforme es cierto:

- El 78% de los pacientes tienen un síndrome torácico agudo a lo largo de su vida.
- El síndrome torácico agudo es definido como la existencia de síndrome coronario agudo o tromboembolismo pulmonar en este grupo de pacientes.
- Las infecciones bacterianas son responsables del 50% de los casos de síndrome torácico agudo.
- La hidroxurea no debe utilizarse en pacientes con antecedentes de síndrome torácico agudo ya que precipita los síntomas.

Pregunta 2: En relación a la hemocromatosis cardiaca secundaria a politransfusión:

- El T2 estrella es menor de 10 ms en el 98% de las RNM cardiacas de los pacientes que desarrollan fallo cardiaco.
- El T2 estrella es menor de 10 ms en el 83% de las RNM cardiacas de los pacientes que desarrollan arritmias.
- El T2 estrella hepático es mejor predictor de fallo cardiaco y arritmia que el T2 estrella cardiaco.
- El T2 estrella tiene una variabilidad interobservador e interequipo muy amplia, lo que ha impedido su diseminación para monitorización de la carga férrica cardiaca.

Pregunta 3: En cuanto a las manifestaciones cardiológicas de la anemia falciforme es falso que:

- Esta anemia provoca un alto gasto cardiaco compensatorio con dilatación secundaria de cámaras cardiacas.
- La incidencia de infarto agudo de miocardio está en torno al 25% en estos pacientes.
- Los pacientes con hipertensión arterial pulmonar presentan con frecuencia disfunción diastólica.
- El uso de diuréticos no está contraindicado pero sí limitado, y existen dudas de su capacidad de inducir crisis vasooclusivas por su capacidad de hemoconcentración.

Pregunta 4: En cuanto a la hemocromatosis es falso:

- El mejor parámetro para evaluar el depósito real de hierro es la cuantificación de la concentración de hierro hepático (CHH), para lo que se requiere una biopsia hepática, método invasivo y no exento de morbilidad.
- La técnica del T2 estrella detecta indirectamente la sobrecarga de hierro debido al efecto paramagnético de los depósitos de dicho elemento en los tejidos, lo que determina un acortamiento del T2 que conlleva un aumento de la señal tisular proporcional a la concentración de hierro.
- La técnica T2 estrella es una secuencia eco de gradiente, que será tanto más corto cuanto mayor sea la sobrecarga férrica.
- En el hígado se considera que un valor T2 estrella hepático ($T2^*H$) mayor de 6,3 ms va en contra de una sobrecarga férrica, y un valor T2 estrella hepático menor de 1,4 ms, sugiere una sobrecarga férrica grave.

Pregunta 5: Uno de los siguientes no es criterio diagnóstico de síndrome torácico agudo:

- a. Fiebre de $>38,5$ °C.
- b. Dolor torácico.
- c. Nuevo infiltrado en la Rx de tórax que afecte al menos a un segmento pulmonar y que sea sugestivo de atelectasia.
- d. Hipoxemia.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: a, 3: b, 4: b, 5: c

Mareo y larga espera

M. Carmen Espinosa González, María Thiscal López Lluva, María Jesús Polanco Rayo, Francisco Ruiz Lorenzo, Ana Bueno González, Iván Tituana Espinosa, Rafael del Campo Tejedor, Ignacio Sánchez Pérez, Alfonso Ambrós Checa y Fernando Lozano Ruiz-Poveda.
Hospital General de Ciudad Real

Mujer de 78 años de edad, con antecedentes personales de obesidad, hipertensión arterial y dislipemia. Es atendida en el Servicio de Emergencias por mareo y caída al suelo en domicilio, sin pérdida de conocimiento y sin lesiones secundarias al traumatismo.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Paciente mujer de 78 años de edad, alérgica a penicilinas, con antecedentes personales de obesidad, hipertensión arterial y dislipemia, en tratamiento con hidroclorotiazida 40 mg – olmersatan 25 mg, atorvastatina 20 mg y omeprazol 20 mg. Apendicetomizada. Situación basal: Clase función I-II NYHA.

Debuta de forma súbita, a las 9:00 am, con mareo y caída al suelo en domicilio, sin pérdida de conocimiento y sin lesiones secundarias al traumatismo. Es atendida unas horas después por un familiar, que la encuentra muy ansiosa ante la imposibilidad de levantarse del suelo tras la caída. Avisan a Emergencias quien la traslada a nuestro Servicio de Urgencias.

A su llegada, Glasgow 15, TA 80/40 mmHg, FC 110 lpm, Saturación de O₂ 80%, taquipnea de 25 rpm. Encontrándose en la sala de observación presenta crisis tónico clónicas autolimitadas, tras las cuales refiere intenso dolor centrotorácico, opresivo, irradiado a zona interescapular e importante cortejo vegetativo acompañante.

Exploración física: Consciente y orientada. Mal estado general. Palidez cutánea. Cianosis central. Carótidas simétricas y rítmicas. Ingurgitación yugular. MVC con crepitantes bilaterales hasta campos medios. Tonos cardiacos rítmicos; soplo sistólico III/IV en foco mitral, irradiado a axila. Abdomen sin alteraciones patológicas. Pulsos pedios palpables y simétricos. Edemas maleolares II/IV.

Pruebas complementarias

- Análítica: Leucocitos 13.800 miles/ μ l, PMN 70%, HB 12,2 gr/dl, HTO 36,3%, plaquetas 127 miles/ μ l, actividad protrombina 98%, aTTP 27,5'', fibrinógeno 343 mg/dl, Glu 159 mg/dl, urea 39 mg/dl, Cr 1 mg/dl, Na 142 mmol/l, K 4,1 4,2 mmol/, Mg 1,8 mmol/L, Cl 116 mmol/L, CPK 810 Ui/L, CKMB 63 ng/ml, troponina I 17,98 ng/ml.
- Gasometría arterial: pH 7,38, pCO₂ 27 mmHg, PO₂ 110 mmHg, HC0₃ 13 24,8 mmol/, EB -7,7, SatO₂ 98%, láctico 12mg/dl.
- Rx de tórax: Índice cardiorácico en el límite alto de la normalidad, engrosamiento hilar, líquido en cisuras y senos costofrénicos pinzados.

- ECG (Figura 1): RS a 90lpm, con descenso generalizado del segmento ST y ascenso ST de 1 mm en aVR.
- ETT urgente: Ventrículo izquierdo sin hipertrofia ni dilatación significativa, con función sistólica severamente deprimida (15%). Hipocinesia medio – apical, con contractilidad conservada a nivel de los segmentos basales. Insuficiencia mitral grado III. Insuficiencia aórtica leve e hipertensión pulmonar moderada. No obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo. No derrame pericárdico. Vena cava inferior dilatada con colapso inspiratorio menor del 50%.

Evolución clínica

En situación de *shock* cardiogénico, se traslada a Unidad Coronaria (UC), iniciándose soporte vasoactivo con noradrenalina (0,6 µg/kg/min) y dobutamina (10-12 µg/kg/min).

Se realiza coronariografía que objetiva irregularidades parietales, sin lesiones angiográficamente significativas. En la ventriculografía se corrobora disfunción ventricular severa y morfología típica de Tako-tsubo (Figura 3-4). Durante el procedimiento se implanta por vía femoral derecha balón de contrapulsación intraaórtico (BCIAo).

En las primeras 24 horas de ingreso precisó ventilación mecánica no invasiva por insuficiencia respiratoria hipoxémica en relación a edema agudo de pulmón.

La evolución de la paciente fue favorable permitiendo la retirada del BCIAo a las 48 horas de ingreso y el soporte ventilatorio de forma paulatina en los días posteriores.

El pico enzimático alcanzado fue: CPK 1430, CK-MB 60,2 y troponina I 19,06.

Previo al alta se repitió ETT que mostró recuperación de la función sistólica (FEVI por Simpson biplano 45%) con persistencia de discreta hipocinesia de las porciones medias. Tras doce días de ingreso en UC, fue dada de alta a planta de Cardiología. El ECG al alta se muestra en la Figura 2.

Diagnóstico

Síndrome de Tako-tsubo complicado con *shock* cardiogénico.

Discusión

Fueron Sato y Dote los primeros en utilizar el término Tako-Tsubo, a principios de los años noventa, en una breve serie de casos japonesa. Describieron la forma del ventrículo izquierdo durante la sístole, en pacientes que presentaban un cuadro clínico de infarto agudo de miocardio (IAM) sin enfermedad obstructiva de las arterias coronarias, junto a hipercinesia basal e inmovilidad del resto de segmentos en el ecocardiograma.

Desde su descripción, este síndrome ha recibido múltiples acepciones, entre las que se encuentran: 'corazón roto', 'discinesia apical transitoria' o 'cardiomiopatía de estrés'.

Esta forma reversible de fracaso cardiaco agudo, es un diagnóstico diferencial importante del IAM y se estima que representa 1-2%. Afecta de forma significativa a mujeres (90%) postmenopáusicas, sin encontrarse diferencias en la edad de debut ligada al sexo. Suele encontrarse un factor desencadenante que normalmente es de tipo físico en hombres y emocional en mujeres.

Sobre la fisiopatología se han postulado diferentes hipótesis: El vasoespasmo, alteración de la microcirculación coronaria y altos niveles de catecolaminas circulantes, cardiotóxicos, que junto con un aumento del número de receptores β -adrenérgicos en el ápex miocárdico, podrían explicar las disfunción ventricular. Esta última es la más aceptada en la actualidad. Recientemente se ha postulado un mecanismo inflamatorio.

La presentación clínica más frecuente es el dolor torácico (70-90%). Otros síntomas, como la disnea (20%) o el edema agudo de pulmón pueden ocurrir, si bien, el *shock* cardiogénico y arritmias ventriculares graves son raras. Síntomas inespecíficos como síncope, debilidad, tos y fiebre también se han descrito.

En cuanto al diagnóstico, los criterios más reconocidos son los elaborados por la Clínica Mayo (2008):

- Hipocinesia, acinesia o discinesia en los segmentos medios del VI con o sin compromiso apical. Anomalías regionales del movimiento parietal que se extienden más allá de un único territorio vascular.
- Ausencia de enfermedad coronaria obstructiva o ausencia de ruptura aguda de placa.
- Anomalías de novo en el ECG (elevación del ST y/o inversión de la onda T) y elevación modesta de troponina cardiaca.
- Ausencia de feocromocitoma o miocarditis.

En cuanto al manejo, no existen estudios que aporten recomendaciones firmes sobre el tratamiento. Existen pocos casos descritos en la literatura de pacientes con síndrome de Tako-tsubo que desarrollen *shock* cardiogénico. En estos casos, el tratamiento con soporte vasoactivo, dispositivos de asistencia ventricular y uso de BCIaO parece razonable, mientras que el uso de betabloqueantes debe evitarse.

A pesar de ser un proceso reversible no está exento de complicaciones. Destacan el edema agudo de pulmón (22%), el *shock* cardiogénico (15%), la obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, la formación trombos intracardiacos con o sin fenómenos tromboembólicos asociados, la regurgitación mitral aguda, las arritmias ventriculares (9%) y la muerte (1%).

La ecocardiografía es fundamental en el seguimiento y diagnóstico precoz de estas complicaciones.

Se ha visto que los pacientes más añosos y los que presentan más comorbilidades al ingreso (DM, DLP, obesidad, etc.) tienen tasas más altas de complicaciones.

La ausencia de obstrucción dinámica del tracto de salida del ventrículo izquierdo e insuficiencia mitral severa, así como la rápida recuperación de la FEVI, marcará el pronóstico y la mortalidad de estos pacientes.

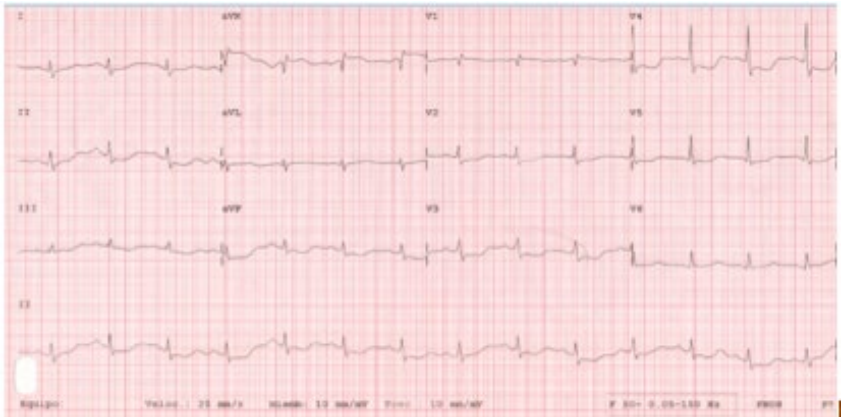


Figura 1: Primer ECG

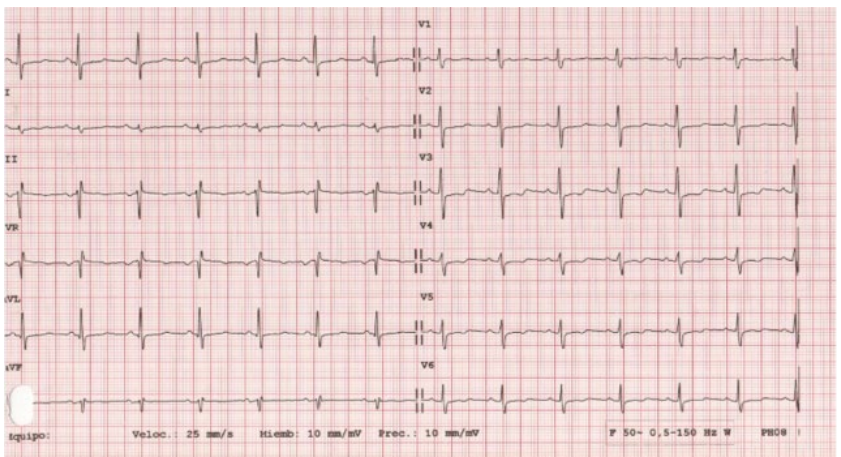


Figura 2: Eco normalizado



Figura 3: Ventriculografía en sístole

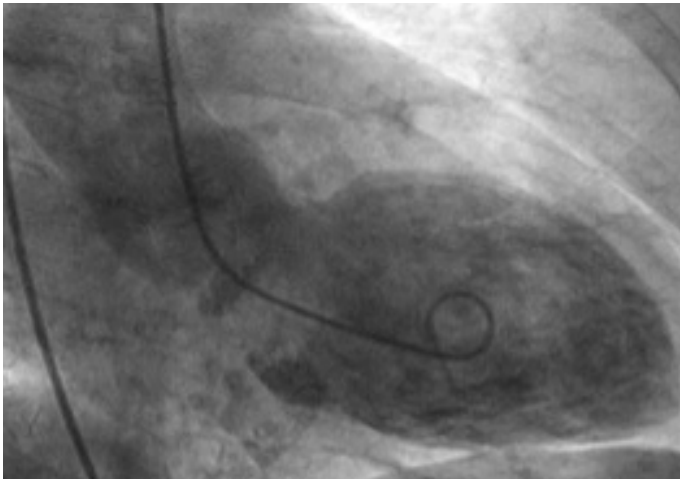


Figura 4: Ventriculografía en diástole

1. Iván J. Núñez-Gila, María Molina, Esther Bernardo, Borja Ibañeza, Borja Ruiz-Mateos, Juan C. García-Rubira, David Vivas, Gisela Feltes, María Luaces, Joaquín Alonso, José Zamorano, Carlos Macaya, Antonio Fernández-Ortiz. Síndrome de Tako-tsubo e insuficiencia cardiaca: seguimiento a largo plazo. *Rev Esp Cardiol*. 2012;65:996-1002.
 2. Bonacchi Massimo, Maiani Massimo, Harmelin Guy, Sani Guido. Intractable cardiogenic *shock* in stress cardiomyopathy with left ventricular outflow tract obstruction: is extracorporeal life support the best treatment? *European Journal Of Heart Failure*.2009. Vol 11.721-727.
 3. Schneider Birke, Athanasiadis Anastasios, Stöllberger Claudia, Pistner Wolfgang, Johannes Wolfgang, Gottwald Uta. Gender differences in the manifestation of Tako-tsubo cardiomyopathy. *International Journal of Cardiology* 2013; 166 584-588.
 4. Venkatesan Vidi, Vinutha Rajesh, Premranjan P. Singh, Jayanta T. Mukherjee. Clinical Characteristics of Tako-tsubo Cardiomyopathy. *Amjcard*.2009.04.028
 5. V. Kurowski · P.W. Radke · H. Schunkert · C. Burgdorf. Patientenversorgung in der akuten Phase der Tako-Tsubo-Kardiomyopathie- und danach? *Herz* 2010 · 35:245-251.
 6. Jiménez-López J, Arias MA, Casares-Medrano J, Pachón M, Orradre JL, Puchol A. Tako-tsubo cardiomyopathy with apical variant complicated by cardiac tamponade and mid-ventricular variant presentation during a delayed recurrence. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2012 Oct;65(10):962-3.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de estas teorías etiopatogénicas del síndrome de Tako-tsubo es menos aceptada en la literatura?

- a. Vasoespamo multifocal de las arterias epicárdicas.
- b. Alteración de la microcirculación en relación a bajo nivel circulante de estrógenos.
- c. Mecanismo inflamatorio.
- d. Aturdimiento miocárdico inducido por descarga catecolaminérgica.

Pregunta 2: Respecto a la tasa de complicaciones del síndrome de Tako-Tsubo, marque la verdadera:

- a. Tan solo el 5-10% de los pacientes desarrollan *shock* cardiogénico.
- b. La mortalidad intrahospitalaria es prácticamente nula.
- c. A pesar de que el hallazgo de intervalo QT prolongado es frecuente, la aparición de Torsades de Pointes es muy raro.
- d. Se ha descrito que hasta un 60% de estos pacientes presentan derrame pericárdico concomitante.

Pregunta 3: Respecto a la utilidad diagnóstica de la resonancia magnética cardiovascular (RMC) en pacientes con dolor torácico, enzimas cardíacas elevadas y ausencia de obstrucción arterial coronaria, marque la falsa:

- a. El mecanismo del hiperrealce no se ha aclarado por completo, pero parece tener su base en la ausencia de miocitos viables.
- b. La RMC con realce tardío permite diferenciar la lesión miocárdica reversible de la irreversible, independientemente del movimiento de la pared, la antigüedad del infarto y el estado de reperfusión.
- c. Los patrones de hiperrealce que preservan el subendocardio y se limitan a la parte media o epicárdica de la pared ventricular izquierda (VI) son claramente de origen isquémico.
- d. Ciertos trastornos no isquémicos, como la miocarditis, tienen patrones de hiperrealce característicos que pueden indicar un diagnóstico específico.

Pregunta 4: Respecto al electrocardiograma de pacientes con síndrome de Tako-Tsubo, es cierto que:

- e. Desde el punto de vista electrocardiográfico, aparece un trazado de SCASEST que evoluciona a onda T, en general muy negativa.
- f. Es infrecuente la aparición de una onda Q transitoria.
- g. Al igual que sucede en la miocarditis, el intervalo QTc suele estar alargado.
- h. El trazado eléctrico se suele normalizar en una semana.

Pregunta 5: Los siguientes enunciados hacen referencia a la insuficiencia cardíaca en el síndrome de Tako-Tsubo, indique la falsa:

- a. Es una complicación frecuente.
- b. No se ha encontrado relación entre el tratamiento previo y el desarrollo de insuficiencia cardíaca durante el ingreso.
- c. Se asocia a más eventos adversos durante el ingreso pero no en el seguimiento a largo plazo.
- d. Se objetivaron como variables pronósticas de desarrollo de insuficiencia cardíaca: diabetes, obesidad, ausencia de dolor torácico como motivo principal de consulta y presencia de enfermedad valvular izquierda, hipotensión, taquicardia, disfunción ventricular y una clase funcional previa al ingreso anormal.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: d, 3: c, 4: d, 5: c

Síndrome antifosfolípido como responsable de IAM y valvulopatía mitral que acaba en cirugía

Jairo Monedero Campo y Marcos Álvarez Calderón
Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Mujer de 48 años con cuadro de dolor centrotorácico opresivo en reposo, acompañado de cortejo vegetativo, objetivándose en el electrocardiograma ritmo sinusal con elevación del segmento ST en cara anteroseptal.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Mujer de 48 años, sin alergias conocidas, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, exfumadora, insuficiencia renal crónica estadio II, crioglobulinemia mixta esencial, síndrome antifosfolípido primario diagnosticado a raíz de una trombosis venosa profunda (anticuerpo anticardiolipina positivo, sin criterios de lupus). En tratamiento con acenocumarol, pantoprazol, candesartan, hidroclorotiazida, atorvastatina.

La paciente acude a su centro de salud por presentar cuadro de dolor centrotorácico opresivo en reposo, acompañado de cortejo vegetativo, objetivándose en el electrocardiograma ritmo sinusal con elevación del segmento ST en cara anteroseptal. Es derivada al hospital de referencia, donde llega sin datos de insuficiencia cardiaca y hemodinámicamente estable, con presión arterial 106/79, frecuencia cardiaca 85 lpm, saturación oxígeno 99%. Se realiza angioplastia primaria, evidenciándose enfermedad coronaria monovasos, con oclusión trombótica de la arteria descendente anterior en su segmento proximal. Se realiza aspiración de trombo, predilatación e implante de stent convencional, con buen flujo final.

Pruebas complementarias

- Coronariografía: Realizada por vía radial derecha. Dominancia izquierda. Descendente anterior con oclusión trombótica en segmento proximal. Circunfleja sin lesiones y coronaria derecha de escaso desarrollo y sin lesiones. Angioplastia primaria sobre descendente anterior proximal con aspiración de material trombótico, predilatación e implante de stent convencional.
- Rx de tórax: Índice cardiotorácico normal, sin alteraciones significativas.
- Analítica: Hemoglobina 13,2 g/dl, leucocitos 6.800/mmc, plaquetas 139.000/mmc, glucosa 82 mg/dl, urea 72 mg/dl, creatinina 1,7 mg/dl, colesterol total 106 mg/dl, sodio 137 mEq/l, potasio 4,2 mEq/l, cloro 103 mEq/l, troponina alta sensibilidad máxima 14.442 ng/l, CK máxima 4.497 UI/l, CKMB máxima 677 ng/ml.
- Electrocardiograma postangioplastia: Ritmo sinusal a 85 latidos por minuto, QRS estrecho, complejo QS de V1-V3 con T negativas en cara anterior.

- Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo ligeramente dilatado, con FEVI 40%, con adelgazamiento y acinesia anterior y septal en los segmentos medios y apicales. Válvula aórtica trivalva, funcionalmente normal. Válvula mitral con engrosamiento del borde libre del velo posterior y tenting de velo anterior, con insuficiencia mitral moderada. Presión sistólica arterial pulmonar (PSAP) estimada de 35 mmHg. Ausencia de derrame pericárdico.

Evolución clínica

La paciente evoluciona favorablemente, sin datos de insuficiencia cardiaca y es dada de alta con anticoagulación, doble antiagregación, IECA, betabloqueante, eplerenona, estatina e inhibidor de bomba de protones, pendiente de revisiones en consulta de insuficiencia cardiaca. Un mes tras el alta la paciente ingresa nuevamente en Cardiología con clínica de disnea progresiva en los cinco días previos, hasta hacerse de mínimo esfuerzo, con ortopnea y datos de insuficiencia cardiaca. Se trata el cuadro con diuréticos, con clara mejoría de los síntomas, repitiéndose el ecocardiograma una vez estabilizada la paciente, con presión arterial controlada y sin datos congestivos, con los siguientes resultados: FEVI 39% con acinesia anteroseptal en segmentos medios y apicales, empeoramiento de su valvulopatía, apreciándose insuficiencia mitral severa por mecanismo mixto (engrosamiento del borde libre del velo posterior y tenting), e incremento de la presión pulmonar respecto al estudio previo, con PSAP de 80 mmHg. Se completa el estudio con ecocardiograma transesofágico confirmando los hallazgos descritos (Figuras 1, 2 y 3).

La paciente es remitida al Servicio de Cirugía Cardiaca del hospital de referencia para reparación o sustitución valvular mitral, estando actualmente pendiente de dicha intervención.

Diagnóstico

- Infarto agudo de miocardio anteroseptal por oclusión trombótica en descendente anterior proximal revascularizada percutáneamente.
- Insuficiencia mitral de etiología mixta (orgánica y funcional).
- Síndrome antifosfolípido (como probable desencadenante de todo el proceso).

Discusión

El síndrome antifosfolípido (SAF) se define por la aparición de eventos trombóticos arteriales y/o venosos y patología durante el embarazo (fundamentalmente abortos de repetición) en presencia de anticuerpos antifosfolípido en plasma. El SAF puede ser primario o secundario a otra patología subyacente, habitualmente lupus eritematoso sistémico (LES)^{1,2}.

Entre las manifestaciones clínicas del SAF destaca la aparición de fenómenos tromboembólicos venosos, eventos trombóticos arteriales como accidentes cerebrovasculares, defectos cognitivos, preeclampsia y abortos, patología pulmonar, lúcido reticularis, enfermedad renal, patología adrenal, osteonecrosis...³

Entre las manifestaciones cardiacas destacan el infarto agudo de miocardio y la afectación valvular (los fenómenos inflamatorios como la pericarditis no aparecen en el SAF primario, pero sí en el lupus eritematoso sistémico -LES- asociado o no a SAF secundario). La afectación valvular característica es la endocarditis no bacteriana o de Libman-Sacks (LB). Se trata de lesiones verrugosas valvulares características, cuya etiología no está bien esclarecida, en la que juegan un papel fundamental los autoanticuerpos existentes en el LES y SAF. Pueden ser desde asintomáticas hasta tener diferentes complicaciones como endocarditis bacteriana sobreimpuesta, eventos tromboembólicos y estenosis o regurgitación valvular severa precisando cirugía cardiaca. Entre los diagnósticos diferenciales se debe tener en cuenta la endocarditis infecciosa y los tumores intracardiacos⁴.

El caso presentado, se trata de una paciente con patología valvular mitral orgánica, no conocida previamente, en relación con síndrome antifosfolípido primario. Además, debido a la situación protrombótica a la que predispone dicho síndrome, sufre también un infarto agudo de miocardio (IAM) por trombo oclusivo en la descendente anterior proximal. Tras el IAM se produce una alteración funcional de la válvula mitral, con coaptación de los velos por encima del plano valvular o tenting, que asociado a su alteración orgánica de base, acaba desarrollando una insuficiencia mitral severa de etiología mixta, con hipertensión pulmonar severa secundaria. La paciente es derivada a cirugía cardiaca para reparación o sustitución valvular mitral, asumiendo el mayor riesgo quirúrgico presente en la paciente, debido a las complicaciones trombóticas y hemorrágicas relacionadas con la cirugía, más frecuentes en pacientes con SAF.

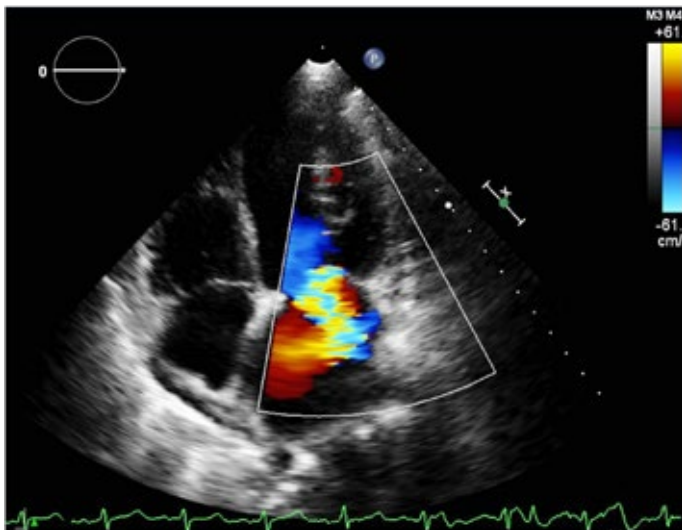


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico, visión apical cuatro cámaras. Insuficiencia mitral severa por doppler color

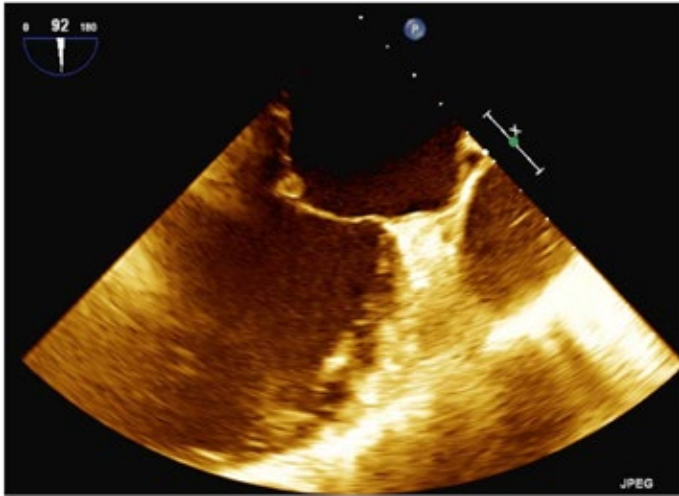


Figura 2. Ecocardiograma transesofágico. Se aprecia engrosamiento del borde libre del velo posterior de la válvula mitral, en relación a síndrome antifosfolípido, y coaptación de velos por debajo del plano valvular.

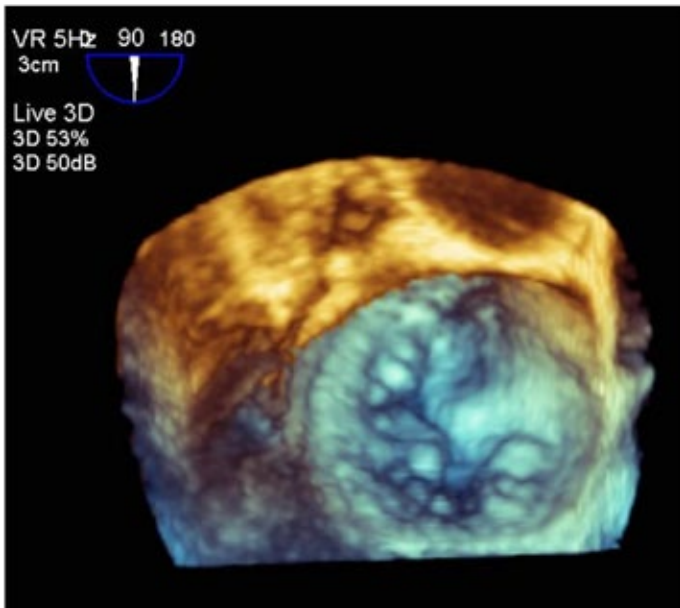


Figura 3. Ecocardiograma transesofágico. Reconstrucción 3D. Pueden visualizarse múltiples nódulos irregulares en el velo posterior de la válvula mitral.

1. Zuily S, Huttin O, Mohamed S, Marie PY, Selton-Suty C, Wahl D. Valvular heart disease in antiphospholipid syndrome. *Curr Rheumatol Rep*. 2013 Apr;15(4):320.
2. Miranda CH, Gali LG, Marin-Neto JA, Louzada-Júnior P, Pazin-Filho A. Coronary thrombosis as the first complication of antiphospholipid syndrome. *Arq Bras Cardiol*. 2012 Apr;98(4):e66-9.
3. Dawn C. Scantlebury, Vuyisile T. Nkomo, Maurice Enriquez-Sarano. Antiphospholipid Syndrome and Recurrent Thrombotic Valve Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61(23):e177.
4. Bouma, et al. Mitral valve surgery for mitral regurgitation caused by Libman-Sacks endocarditis: a report of four cases and a systematic review of the literature. *Journal of Cardiothoracic Surgery* 2010 5:13.
5. Hojnik M, George J, Ziporen L, Shoefeld Y. Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. *Circulation* 1996, 93:1579-87.
6. Morin AM, Boyer AS, Nataf P, Gandjbakhch I: Mitral insufficiency caused by systemic lupus erythematosus requiring valve replacement: three case reports and a review of the literature. *Thorac Cardiovasc Surg* 1996,44:313-6.
7. Bulkey BH, Roberts WC. Systemic lupus erythematosus as a cause of severe mitral regurgitation. New problem in an old disease. *Am J Cardiol* 1975, 35:305-8.
8. Hoffman R, Lethen H, Zunker U, Schöndube FA, Maurin N, Sieberth HG. Rapid appearance of severe mitral regurgitation under high-dosage corticosteroid therapy in a patient with systemic lupus erythematosus. *Eur Heart J* 1994, 15:138-9.
9. Cervera R, Khamashta MA, Font J, Reyes PA, Vianna JL, López-Soto A, Amigo MC, Asherson RA, Azqueta M, Paré C, Vargas J, Romero A, Ingelmo M, Hughes GRV. High prevalence of significant heart valve lesions in patients with the “primary” antiphospholipid syndrome. *Lupus* 1991, 1:43-7.
10. Asopa S, Patel A, Khan OA, Sharma R, Ohri SK. Non-bacterial thrombotic endocarditis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007, 32:696-701.
11. Gordon RJ, Weilbaecher D, Davy SM, Safi HJ, Quiñones MA, DeFelice CA, Zoghbi WA. Valvulitis involving a bioprosthetic valve in a patient with systematic lupus erythematosus. *J Am Soc Echocardiogr* 1996, 9:104-7.
12. Da Silva AN, Ferreira LD, Monaco CG, Silva CE, Gil MA, Peixoto LB, Ortiz J. Intracardiac thrombus and mitral prosthesis dysfunction in systemic lupus erythematosus. A case report. *Rev Port Cardiol* 2003, 22:213-9.
13. Moyssakis I, Tektonidou MG, Vasilliou VA, Samarkos M, Votteas V, Moutsopoulos HM. Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: prevalence, associations, and evolution. *Am J Med* 2007, 120:636-42.
14. Roldan CA, Shively BK, Crawford MH. An echocardiographic study of valvular heart disease associated with systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 1996, 335:1424-30.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Qué afirmación es cierta respecto al tratamiento con corticoides en la endocarditis de Libman Sacks en el contexto de síndrome antifosfolípido primario?

- a. Previene la formación de las lesiones valvulares
- b. Facilita la curación de las lesiones a largo plazo, disminuyendo la inflamación
- c. Incrementa el riesgo tromboembólico
- d. Dificulta la reparación valvular en caso de intervención quirúrgica

Pregunta 2: ¿Qué porcentaje de pacientes con síndrome antifosfolípido primario presentan lesiones valvulares tipo endocarditis de Libman Sacks?

- a. 1%
- b. 10%
- c. 33%
- d. 50%

Pregunta 3: ¿Cuál es la diferencia anatomopatológica principal entre las lesiones valvulares producidas por síndrome antifosfolípido primario y lupus eritematoso sistémico?

- a. Existe mayor proporción de fibroblastos en las lesiones secundarias a lupus eritematoso sistémico.
- b. En las lesiones secundarias a síndrome antifosfolípido primario encontramos mayor vascularización.
- c. Existe mayor calcificación focal en las lesiones debidas a lupus eritematoso sistémico.
- d. En el síndrome antifosfolípido primario hay ausencia o mínima existencia de infiltración por células inflamatorias.

Pregunta 4: ¿Qué afirmación es falsa respecto a la endocarditis de Libman Sacks?

- a. El ecocardiograma transesofágico se ha demostrado superior al ecocardiograma transtorácico para el diagnóstico de las lesiones valvulares.
- b. En caso de ser necesaria la cirugía valvular mitral, es válido tanto la reparación como la sustitución valvular, según las características anatómicas.
- c. La endocarditis de Libman Sacks puede transformarse en endocarditis bacteriana.
- d. En caso de ser necesaria la cirugía valvular de sustitución, solo se deben utilizar prótesis mecánicas, debido a la necesidad crónica de anticoagulación de estos pacientes con síndrome antifosfolípido primario.

Pregunta 5: ¿Qué válvula se afecta más frecuentemente en la endocarditis de Libman Saks?

- a. Aórtica
- b. Mitral
- c. Pulmonar
- d. Tricúspide

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: c, 3: d, 4: d, 5: b

Complicaciones mecánicas del IAM: Rotura de septo interventricular

Ana Andrés Lahuerta, Herminio Morillas Climent, Diego Plaza López, Diana Domingo Valero, Rebeca Jiménez Carreño, Pau Alonso Fernández, Ydelise Rodríguez de Muñoz, Josep Melero Ferrer, Raquel López Vilella y María Rodríguez Serrano
Hospital Universitario y Politécnico La Fe (Valencia)

Varón de 48 años que acude a Urgencias por un cuadro de disnea intensa.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 48 años, sin alergias medicamentosas conocidas, fumador de 60 paquetes-año, sin otros factores de riesgo cardiovascular. No refería antecedentes médico-quirúrgicos de interés ni tomaba ningún tratamiento de forma habitual.

El enfermo acudió a su centro de salud por dolor centrotorácico opresivo de baja intensidad que irradiaba hacia escápula izquierda, donde se sospechó infección respiratoria y se pautó tratamiento analgésico y antibiótico, con mejoría parcial del dolor, sin llegar este a desaparecer completamente. Dos días más tarde presentó de forma brusca cuadro disnea intensa, motivo por el que acudió a Urgencias de su hospital comarcal, donde se realizó ECG que objetivaba elevación del segmento ST con ondas Q en cara inferior. Se administró doble tratamiento antiagregante y tratamiento anticoagulante y se remitió al paciente a Hospital de referencia para realización de coronariografía, que mostró oclusión de arteria coronaria derecha (CD) de antigüedad desconocida. Se intentó ACTP, encontrando dureza e imposibilidad de cruce con maniobras iniciales, por lo que se abandonó sin complicaciones. Se realizó ventriculografía en OAD y OAI craneal, observando rotura del tabique interventricular (inferoposterior) y paso de contraste a VD y arteria pulmonar. Se colocó balón de contrapulsación intraaórtico por vía femoral derecha, sin incidencias.

Ante dichos hallazgos se contactó con Cirugía Cardiovascular de nuestro hospital, decidiéndose traslado a la unidad de cuidados intensivos.

Pruebas complementarias

- Análítica: Glucemia: 132 mg/dl, uremia: 74 mg/dl, creatinina: 1,02 mg/dl, proteínas totales: 6,3 g/dl, Na: 141 mEq/l, K: 4 mEq/l, Cl: 108 mEq/l, bilirrubina total: 0,54 mg/dl, AST/GOT: 254 UI/l, ALT/GPT: 428 UI/l, CPK: 125 UI/l, troponina T ultrasensible: 1.244 ng/ml; leucocitos: 13.100 /mcl, hemoglobina: 11,5 g/dl, hematocrito: 34,5 %, plaquetas: 222.000 /mcl; T. Protrombina: 22,3 seg., Í.de Quick: 53%, fibrinógeno: 661 mg/dl, TTPA: 31 seg., INR: 1,67.
- Gasometría arterial: pH 7,51, pCO₂ 23 mmHg, pO₂ 87 mmHg, HCO₃ 18 mmol/L, Ebases -3 mmol/L, A.GAP 8 mmol/L, Ác. láctico 1,7 mmol/L.
- ECG (Figura 1): Taquicardia sinusal a 106 lpm. Onda Q en cara inferior. R > S en V2 y V3.

- Rx de tórax: Patrón alveolar principalmente en campo pulmonar derecho. Patrón de redistribución vascular. Vía yugular en AD. BCIAo normoposicionado.

Evolución clínica

A su llegada a nuestro hospital, el paciente se encontraba asintomático para dolor torácico, estable clínica y hemodinámicamente, aunque con ligera tendencia a la hipotensión, por lo que se mantuvo balón de contrapulsación.

A la exploración: Presión arterial: 117/76 (90) mmHg, FC: 96 latidos/min, FR: 33 resp/min, SpO₂: 96%; regular aspecto general; palidez cutánea, sin signos de hiperhidratación, ni hipoperfusión periférica; consciente y orientado en las tres esferas, sin focalidad neurológica. Auscultación cardiaca: Rítmico, soplo panfocal sistólico. Auscultación pulmonar: Murmullo vesicular conservado con crepitantes en bases. Abdomen: peristaltismo presente, blando y depresible, sin masas ni megalias ni signos de irritación peritoneal. MMII: pulsos periféricos presentes y simétricos.

Se realizó ecocardiografía reglada, que mostró: "Ventrículo izquierdo de tamaño normal, hiperdinámico, con función en el límite bajo de la normalidad/depresión ligera, con aquinesia de los segmentos basales y medios de cara posteroinferior (aspecto aneurismático del segmento basal de cara inferior) y septo posterior. Aceptable contractilidad del resto de segmentos. Comunicación interventricular no restrictiva de localización en septo posterior a nivel medio, con un diámetro entre 1,9 y 2,6 cm (en función del plano) con flujo de VI a VD con velocidad máxima en torno a 2m/seg. Insuficiencia mitral ligera, con jet dirigido a pared lateral de aurícula izquierda. VD derecho dilatado (diámetro basal 44 mm) que pese a tener un TAPSE normal impresiona de disfuncionante. Insuficiencia tricúspide ligera con gradiente entre cavidades derechas de 50-55 mmHg que permite estimar PsAP en torno a 60-65 mmHg. Vena cava inferior no dilatada. Mínima lámina de derrame pericárdico sobre aurícula derecha que no produce compromiso hemodinámico" (Vídeo 1, Figuras 2 y 3).

Durante su estancia en la unidad el paciente continuó estable sin necesidad de drogas vasoactivas, sin cambios electro ni ecocardiográficos, decidiéndose intervención quirúrgica diferida para 'enfriamiento' de la zona de perforación a los 14 días del ingreso. La intervención consistió en cerrar la comunicación interventricular mediante la colocación de un parche sintético (Hemapatch) apoyado con puntos sueltos en U apoyados con parche en cara ventricular derecha, así como la realización de un monobypass de vena safena a tronco posterolateral. Se realizó con circulación extracorpórea, sin incidencias.

En el postoperatorio el paciente presentó tendencia al sangrado por los drenajes e hipotensión, por lo que se realizó ecocardiograma portátil, que mostró CIV residual en septo IV posterior con anchura de zona de aliasing del jet de 17 mm y grad máx de 50 mmHg. Ante dichos hallazgos el paciente se reintervino al día siguiente reimplantando un nuevo parche, de mayor tamaño, anclado sobre zona de miocardio sano mediante técnica de exclusión. Se comprobó ausencia de CIV residual mediante ETE intraoperatoria.

La evolución durante el segundo postoperatorio fue favorable, con retirada progresiva de drogas vasoactivas y balón de contrapulsación. La ecocardiografía al alta mostró: “Ventrículo izquierdo ligeramente dilatado con depresión moderada de su función sistólica con aquinesia inferior y de los segmentos basales y medios del tabique interventricular, zona en la que se aprecia aumento de refringencia que probablemente corresponde al parche de cierre de la CIV que actualmente no presenta cortocircuito residual. Aceptable función sistólica del ventrículo derecho. No se puede cuantificar la presión pulmonar. Ausencia de valvulopatía. Ausencia de derrame pericárdico” (Figura 4).

Como única incidencia destaca la existencia de ritmo auricular bajo en ECG (Figura 5), desestimándose actuación sobre el mismo.

El paciente fue dado de alta y ha acudido por primera vez a revisión en consultas externas, encontrándose asintomático.

Diagnóstico

- Infarto de miocardio inferior subagudo
- Rotura del septo interventricular a nivel posterobasal
- Dehiscencia del parche de cierre de CIV
- Cardiopatía isquémica: Enfermedad de un vaso (coronaria derecha)
- Ritmo auricular bajo

Discusión

Con la aparición de los tratamientos que permiten la revascularización inmediata en los pacientes con infarto con elevación del ST, la incidencia de rotura de septo interventricular ha disminuido, pasando de aproximadamente un 1-2% en la era pretrombolítica a menos del 0,2% en la época intervencionista actual. Su aparición varía aproximadamente entre 1 y 5 días desde el inicio de los síntomas, habiéndose acordado considerablemente la mediana de tiempo hasta el diagnóstico desde la aparición del intervencionismo percutáneo (se ha reducido de 5 días en la era previa a la reperusión a 24 horas en la actualidad).

Dentro de las complicaciones mecánicas postIAM, la insuficiencia mitral es la más frecuente, con un rango de aparición variable según los estudios y el grado de severidad considerado. Le sigue la rotura de pared libre, que presenta una frecuencia ligeramente inferior al 1%, y por último se encuentra la rotura de septo interventricular, con una incidencia en torno al 0,23%, como hemos mencionado.

Existen una serie de factores que aumentan el riesgo de sufrir una rotura de septo interventricular, tales como: Edad avanzada (mayor de 60 años), sexo femenino, hipertensión, ausencia de tabaquismo previo, primer episodio de infarto de miocardio (porque probablemente la existencia de infartos previos condicionan la aparición de ramas colaterales, que actúan como protección frente a esta complicación), infarto extenso, localización anterior y déficit de expresión de cadherina. Nuestro paciente presentaba como único factor de riesgo conocido un primer episodio de IAM.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes incluyen dolor torácico, disnea y aquellas relacionadas con bajo gasto cardiaco y *shock* cardiogénico. En la exploración física destaca la aparición de un soplo rudo, holosistólico, localizado en el borde esternal izquierdo, que irradia hacia la base, ápex, y el área paraesternal derecha, y se acompaña de un thrill paraesternal palpable en la mitad de los pacientes.

Si lo comparamos con la insuficiencia mitral, la rotura de septo presenta soplo rudo, thrill y fallo ventricular derecho, pero produce con menor frecuencia edema pulmonar grave. En pacientes en *shock* cardiogénico, distinguir entre ambas entidades puede ser difícil. Además, la aparición de insuficiencia mitral severa puede ocurrir en aproximadamente el 20% de los pacientes con rotura de septo, especialmente cuando la rotura es de localización posterobasal (ya que el músculo papilar anterolateral recibe flujo de la arteria descendente anterior y la circunfleja, mientras que el posteromedial únicamente se nutre la coronaria derecha).

La ecocardiografía-doppler 2D es la técnica más empleada para el diagnóstico de todas las complicaciones mecánicas postIAM, con una sensibilidad y especificidad cercana al 100%, aunque en los pacientes críticos con asistencia ventilatoria en ocasiones no es suficiente, pudiéndose recurrir en estos casos a la ecocardiografía transesofágica, más sensible. Como métodos complementarios pueden ser útiles el cateterismo de la arteria pulmonar y la ventriculografía izquierda.

En lo referente a los hallazgos angiográficos, algunos estudios muestran que la aparición de rotura septal está asociada a enfermedad coronaria multivaso, mientras que otros han encontrado una elevada prevalencia de enfermedad de un único vaso. Más de la mitad de los pacientes presentan una oclusión completa de la arteria coronaria afectada, siendo la más frecuentemente dañada la arteria descendente anterior. Asimismo, es relativamente raro encontrar arterias colaterales irrigando la zona afectada en los pacientes con rotura de septo, por lo que la existencia de colaterales se ha considerado tradicionalmente como un factor protector.

Las roturas de septo en pacientes con infarto de localización anterior son generalmente simples y apicales. Por el contrario, en pacientes con infarto inferior, las roturas afectan a la parte posterobasal del septo y son con frecuencia complejas.

El tratamiento médico de esta complicación presenta unos resultados pésimos, con una mortalidad intrahospitalaria superior al 90%, siendo de elección el tratamiento quirúrgico. El momento de realización del cierre es motivo de controversia, ya que si bien las guías clínicas recomiendan el cierre quirúrgico inmediato con independencia de la situación hemodinámica del paciente para evitar un deterioro futuro, muchos cirujanos prefieren esperar 3 o 4 semanas para permitir la cicatrización del tejido afectado y disponer de un tejido de anclaje del parche más firme.

La reparación quirúrgica de defectos posterobasales es más complicada técnicamente que la de roturas anteroapicales, con una mayor tasa de morbilidad, y una prevalencia *shunt* residual en torno al 50%, por lo que algunos grupos han optado por el cierre con múltiples parches en lugar de un parche único.

Tradicionalmente se ha optado por procedimientos de cierre quirúrgico, aunque una alternativa válida y menos invasiva consiste en la realización de cierre percutáneo, ya sea

intentando el cierre completo del defecto o con el fin de estabilizar al enfermo con vista a una reparación quirúrgica del mismo. Sin embargo, el cierre percutáneo no está exento de complicaciones (imposibilidad de colocación del dispositivo, *shunt* residual, fallo de anclaje...), y sería conveniente la realización de un ensayo clínico multicéntrico que comparara el tratamiento quirúrgico frente al percutáneo, ya que en la actualidad no disponemos de ninguno.

ECG al ingreso en la unidad de cuidados intensivos

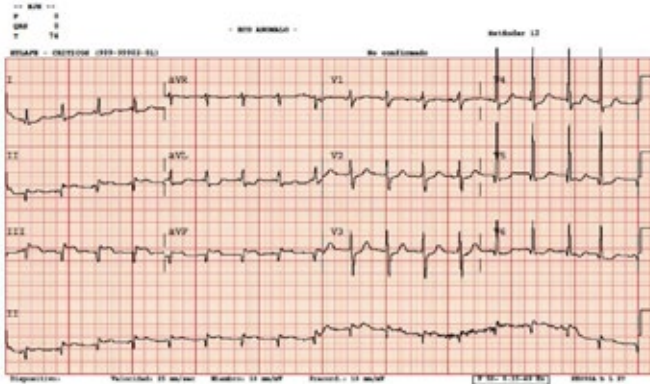


Figura 1

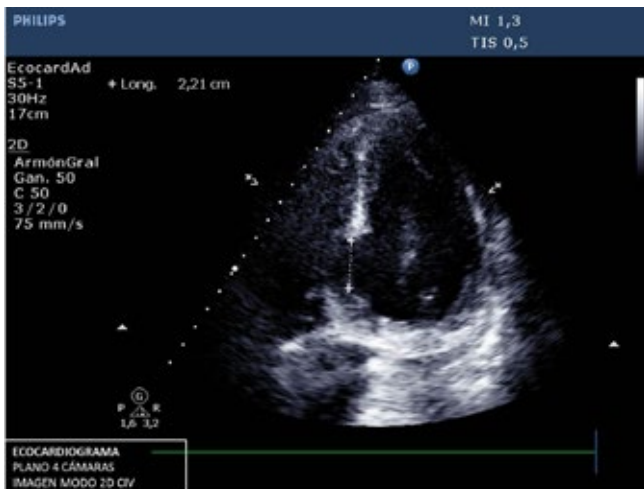


Figura 2

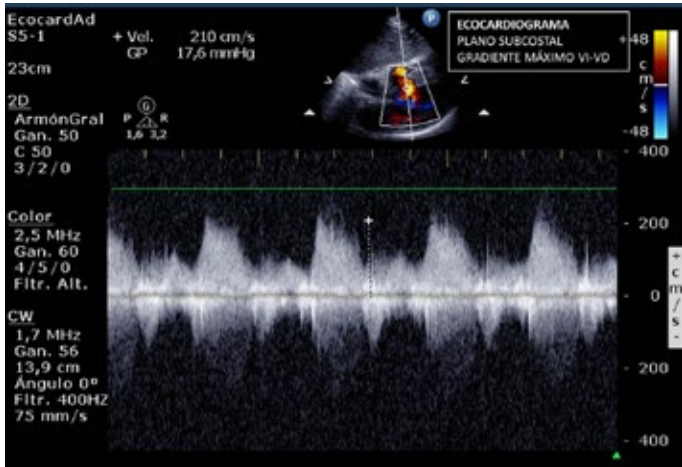


Figura 3

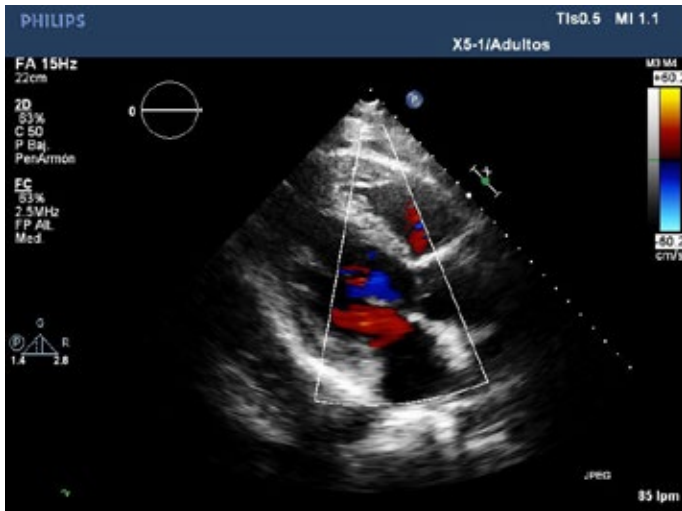


Figura 4

ECG al alta

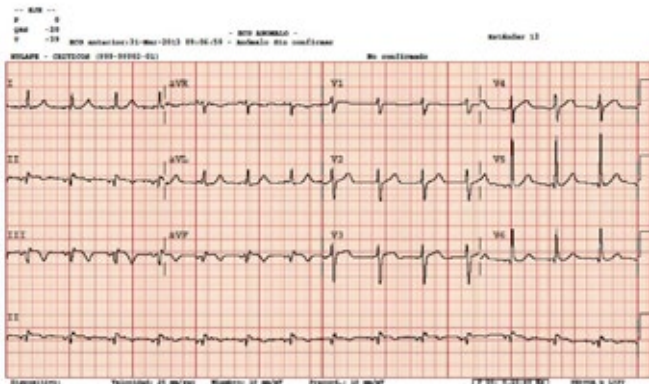


Figura 5

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Birnbaum Y, Fishbein MC, Blanche C, Siegel RJ. Ventricular septal rupture after acute myocardial infarction. *N Engl J Med.* 2002;347:1426-32.
2. Crenshaw BS, Granger CB, Birnbaum Y, Pieper KS, Morris DC, Kleiman NS, et al. Risk factors, angiographic patterns, and outcomes in patients with ventricular septal defect complicating acute myocardial infarction. *Circulation.* 2000;101:27-32.
3. Caballero-Borrego J, Hernández-García JM, Sanchís-Fores J. Complicaciones mecánicas agudas en el infarto agudo de miocardio. ¿Cuáles son, cuál es su tratamiento y qué papel tiene el intervencionismo percutáneo? *Rev Esp Cardiol.* 2009;09(Supl C):62-70.
4. Thiele H, Kaulfersch C, Daehnert I, Schoenauer M, Eitel I, Borger M, Schuler G. Immediate primary transcatheter closure of postinfarction ventricular septal defects. *Eur Heart J.* 2009;30:81-88.
5. Sugimoto T, Yoshii S, Yamamoto K, Takizawa K, Uehara A, Satoh M, Kasuya S. A modified infarct exclusion repair of posterior postinfarction ventricular perforation: triple-patch technique for postinfarction ventricular septal perforation in 2 female patients. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;17:90-93.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: De las características que presentaba nuestro paciente, ¿cuál otorga un mayor riesgo de aparición de rotura del septo interventricular?:

- Sexo masculino
- Tabaquismo previo
- Primer episodio de IAM
- Localización inferior

Pregunta 2: ¿Cuál de las siguientes afirmaciones respecto a la epidemiología de la rotura de septo interventricular es cierta?:

- La rotura de septo interventricular es más frecuente que la rotura de pared libre como complicación mecánica del IAM.
- En la era previa a la trombolisis la incidencia aproximada de roturas del septo interventricular era de 0,5%.
- Con la aparición del intervencionismo, la mediana de tiempo hasta el diagnóstico de dicha complicación ha aumentado considerablemente.
- El tiempo medio de aparición de la rotura de septo tras el comienzo de los síntomas de IAM oscila entre 1 y 5 días.

Pregunta 3: En relación con la angiografía coronaria de los pacientes que presentan rotura del septo, podemos de forma general afirmar todo lo siguiente excepto:

- La rotura del septo se suele asociar con una oclusión completa de la arteria coronaria afectada.
- Es relativamente raro observar arterias colaterales en la región afectada durante el cateterismo.
- La arteria más frecuentemente afectada es la coronaria derecha.
- Cuando la arteria ocluida es la coronaria derecha la rotura del septo suele localizarse próxima a la base del mismo, mientras que cuando la afectada es la descendente anterior, la rotura suele producirse próxima al ápex.

Pregunta 4: La rotura de septo puede ser difícil de distinguir de la insuficiencia mitral aguda postIAM. Señale la afirmación correcta:

- La asociación de ambas complicaciones es rara, inferior al 10%.
- La existencia de edema pulmonar grave es más frecuente en la rotura de septo.
- Distinguir entre ambas entidades es especialmente complicado cuando el gasto cardiaco es bajo.
- La aparición de insuficiencia mitral se asocia con mayor frecuencia a la existencia de rotura de septo apical.

Pregunta 5: En lo respectivo al tratamiento, señale la falsa:

- a. El empleo de dispositivos percutáneos de cierre del defecto constituyen una alternativa eficaz a la cirugía en la fase aguda, tanto como método de tratamiento definitivo como estabilizando al paciente de cara a la realización de esta última.
- b. Aunque es un tema en discusión, en la actualidad las guías clínicas recomiendan el cierre quirúrgico inmediato del defecto con independencia del estado hemodinámico del paciente.
- c. Todavía no se dispone de ningún ensayo clínico aleatorizado que compare el tratamiento percutáneo con el cierre quirúrgico del defecto.
- d. La existencia de *shunt* postoperatorio a largo plazo tras la corrección quirúrgica es relativamente frecuente, especialmente cuando la rotura se localiza a nivel anteroapical.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: d, 3: c, 4: c, 5: d

Fiebre, astenia y pseudotaponamiento cardiaco

M. Carmen Espinosa González, Natalia Pinilla Echeverri, María Thiscal López Lluva, Mariana Portilla Botelho, María Jesús Polanco Rayo, Luis Yuste Domínguez, M. Carmen Martín Rodríguez, J. Javier Blanco García, Hasania Abdel-Hadi Álvarez y María del Sol Martínez Migallón
Hospital General de Ciudad Real

Mujer de 28 años que acude al Servicio de Urgencias por dolor centrotorácico de características pericardíacas, fiebre, y astenia de una semana de evolución.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Mujer de 28 años, sin antecedentes personales de interés, aunque con importante carga genética oncológica familiar: Madre: Melanoma y mioma uterino. Hermano: Neoplasia vesical. Tío materno: Fallecido por sarcoma cardiaco. Tía materna: Fallecida por osteosarcoma. Dos tías maternas: Fallecidas por cáncer de pulmón.

Acude al Servicio de Urgencias por dolor centrotorácico de características pericardíacas, fiebre, y astenia de una semana de evolución. En la anamnesis dirigida no refiere cuadro catarral ni clínica respiratoria, abdominal o miccional. Aporta resultados de TAC toraco-abdominal realizado 3 meses antes por dolor en hipocondrio izquierdo, que se informa como sin hallazgos relevantes, salvo pequeño quiste anexial derecho.

Examen físico: Consciente y orientada, normocoloreada, normoperfundida. Eupneica, tolerando decúbito. TA: 140/80 FC: 110 lpm T^o: 38,5 °C. No presenta ingurgitación yugular. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Auscultación cardiaca: Tonos apagados, rítmica. No se auscultan soplos ni roce pericárdico. Abdomen: Blando, no doloroso a la palpación, sin signos de irritación peritoneal. No se palpan masas ni visceromegalias. No presenta signos de oleada ascítica. Extremidades: Pulsos periféricos palpables y simétricos. No edemas. No signos de trombosis venosa profunda.

Pruebas complementarias

- Analítica: Leucocitos 11.500 miles/ μ l, PMN 68,6%, Hb 11,8 g/dl, HTO 34,3%, coagulación normal, GOT 20 Ui/l, GPT 24 Ui/l, urea 13, Cr 0,9, Iones dentro de la normalidad. Procalcitonina <0,5 ng/ml. Proteína C reactiva >20 mg/dl.
- Electrocardiograma: Ritmo sinusal a 109 lpm, PR 160 ms e isoeléctrico, eje intermedio, sin imagen de bloqueo ni alteraciones de la repolarización.
- Rx de tórax: Índice cardiotorácico aumentado, con mínimo derrame pleural izquierdo (Figura 1).
- Sedimento urinario: Piuria y bacteriuria.

Evolución clínica

Tras realizar ecocardiograma transtorácico (ETT) y evidenciarse derrame pericárdico circunferencial moderado sin signos de compromiso hemodinámico, y una masa homogénea, redonda y móvil en AD sin provocar obstrucción al flujo en válvula tricúspide; se decide ingreso en la Unidad Coronaria para monitorización y vigilancia. Frente a estabilidad hemodinámica se decide manejo conservador. En pruebas complementarias:

Marcadores tumorales: Ca 125: 95,6 U/ml (inf: 30.2). Resto dentro de límites normales.

ETE: Masa de gran tamaño con ecogenicidad mixta que infiltra pared lateral de AD (41x46 mm) de la que parece depender a través de un fino pedículo, una masa redonda (24x18 mm) muy móvil, que colisiona con la válvula tricúspide sin prolapsar (no compromete la válvula significativamente). Ambas cavas parecen libres. Derrame pericárdico circunferencial no severo, mayor en cara lateral y posterior.

TAC toraco-abdominal: Masa mediastínica muy mal delimitada de aproximadamente 45 mm de eje mayor que infiltra el pericardio de aurícula derecha. No se puede dilucidar claramente su origen. En su porción superior parece contactar con la raíz de la aorta y con la cara anterior de la vena cava superior. Moderado derrame pericárdico. Adenopatía en grasa epicárdica adyacente a la punta del ventrículo izquierdo de 2 cm de eje menor. El mediastino superior muestra múltiples adenopatías (todas menores de 1 cm) en espacio prevascular y retrocava. Abdomen: sin alteraciones significativas (Figura 2).

RMN cardiaca: Masa en receso anterosuperior y lateral derecho del saco pericárdico, con aparente separación de ambas hojas pericárdicas (que hace sospechar un origen intrapericárdico) de intensidad heterogénea e hiperintensa en T1 y T2 con respecto al músculo estriado, no mostrando realce precoz en estudio de perfusión aunque con realce intenso y mínimamente heterogéneo en secuencia tardía post-contraste. La lesión oblitera completamente la orejuela derecha y muestra contacto con raíz aórtica (a nivel de la unión sinutubular) rodeado su circunferencia en menos de 180° sin plano de separación grasa (probabilidad baja-intermedia de infiltración), así como deformidad e impronta leve de cara anterior de vena cava superior próxima a su confluencia en aurícula derecha con dudoso plano de separación (probabilidad baja de infiltración). Existe invasión auricular derecha con masa nodular intraauricular (23-14 mm) pediculada a la lesión principal y móvil con el ciclo cardiaco, que alcanza el plano valvular AV sin prolapsar a través de la válvula (Figura 3).

Tras estos hallazgos se deriva a Cirugía Cardiaca. Se realiza resección completa de tumoración de aurícula derecha de 80x50 mm, con márgenes suficientes. Postoperatorio sin complicaciones. La anatomía patológica se informa como angiosarcoma.

Inicialmente las pruebas postquirúrgicas no evidenciaron persistencia del tumor (ecocardiograma) ni malignidad a distancia (PET-TAC). Recibió 8 ciclos de quimioterapia, sin embargo, presentó metástasis en su evolución: Recidiva en AD, óseas (lesiones líticas en ilion e isquion derecho, sacro izquierda, arcos costales) y en sistema nervioso central (imágenes nodulares hiperdensas con importante edema cerebral vasogénico), falleciendo a los 30 meses del diagnóstico.

Diagnóstico

- Angiosarcoma aurícula derecha
- Síndrome de Li Fraumeni

Discusión

Los tumores cardiacos primarios son muy infrecuentes a cualquier edad, con una prevalencia de 0,001%¹. Una cuarta parte son malignos y de estos del 50 al 75% son sarcomas¹. La presentación clínica es muy variada² siendo un hallazgo casual en la ecocardiografía hasta en un 13,3%³ y la clínica más común de presentación es la insuficiencia cardiaca³ como reflejo de una fase avanzada lo que puede suponer un retraso fatal en el diagnóstico⁴. La ecocardiografía transesofágica (ETE) es la técnica inicial de elección para el diagnóstico aunque el amplío diagnóstico diferencial inicial que ofrece una masa intracardiaca puede simplificarse con la caracterización tisular que permite la resonancia magnética (RM). Para el estudio de extensión son necesarias tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética. En el tratamiento se recomienda un enfoque multidisciplinar mediante cirugía, radioterapia y quimioterapia adyuvante/neoadyuvante. Aun así estos tumores son de gran agresividad estando asociados a mal pronóstico⁴ con una supervivencia media entre 9 y 12 meses. La sospecha clínica es esencial para iniciar cuanto antes el tratamiento⁵.

El síndrome de Li Fraumeni (LFS) hace referencia a un raro síndrome de predisposición familiar con transmisión autosómica dominante de alta penetrancia. La inestabilidad genética de estos individuos puede explicarse por una longitud acortada de telómeros y una p53 afuncional. El gen TP53, situado en el cromosoma 17p, es un gen supresor de tumores que se encuentra mutado alrededor del 70% de los pacientes afectados de LFS. Su función es codificar la proteína p53, la cual impide realizar la división celular si la molécula de ADN no se ha replicado de forma correcta. El TP53 pasa por ser el gen más habitualmente mutado en células tumorales de todas las extirpes⁶.

Para la sospecha clínica es necesario la existencia de:

- Tumores implicados: Clásicamente se reconocen un grupo de tumores 'típicos' asociados a Li Fraumeni (sarcoma de partes blandas, osteosarcomas, tumor cerebral, cáncer adrenocortical, cáncer de mama premenopáusico, leucemia aguda) y otros en aumento de prevalencia (melanoma, estómago, colon, páncreas, esófago, tumores gonadales).
- Curso típico: Los afectados tienen exceso de riesgo de desarrollar cáncer en todas las épocas de su vida.
- Multiplicidad: Un 15%, 4% y 2% de los individuos desarrollan 2,3 y 4 tumores respectivamente.

Para el diagnóstico de este síndrome son necesarios 3 casos en la familia: Un probandus con un sarcoma diagnosticado antes de los 45 años, un familiar de primer grado con cualquier cáncer antes de los 45 años y un familiar de primer o segundo grado con cáncer antes de los 45 años o sarcoma a cualquier edad. Ningún esquema de manejo ha demostrado ser efectivo en la reducción de la morbilidad o mortalidad de los individuos afectados LFS⁷.



Figura 1: Rx de tórax

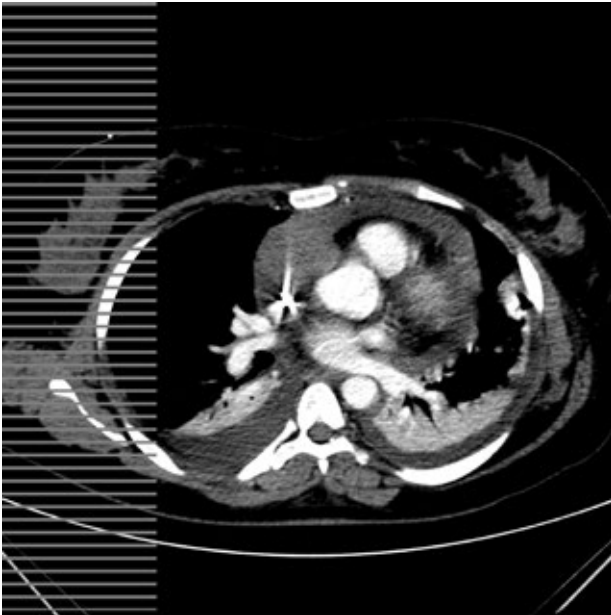


Figura 2: TAC

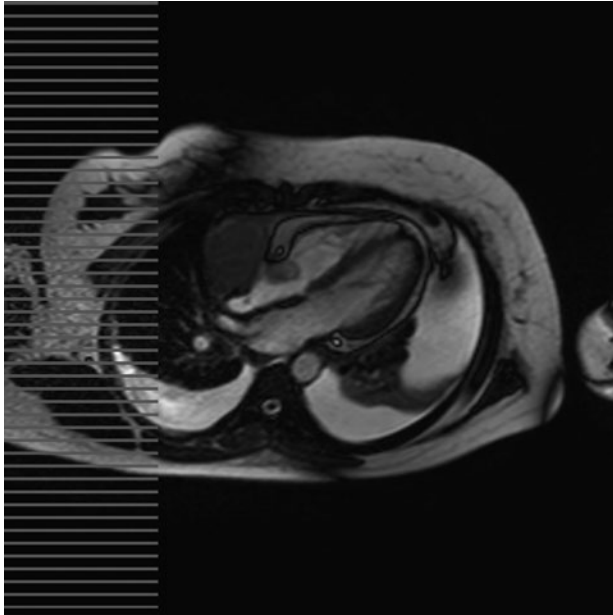


Figura 3: RMN

Bibliografía

1. Reynen, K., Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol*, 1996. 77(1): p. 107.
2. Castilla-Llabanés et al. Variabilidad clínica de los sarcomas cardiacos. *Rev Esp Cardiol*. 2009;62(7):820-34.
3. García-Gallego F, et al. Registro Nacional de Tumores Cardiacos (memoria 1996-1997). *Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 13-20.
4. Orlandi, A., et al., Cardiac sarcomas: an update. *J Thorac Oncol*, 2010. 5(9): p. 1483-9.
5. Abad C, Tumores cardiacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 103-114.
6. Alonso Sánchez, Angel. Guía de Manejo del Síndrome de Li-Fraumeni. Grupo de Trabajo en Cáncer Hereditario de la Sociedad Española de Oncología Médica (S.E.O.M).
7. Cerezo Alonso, Concepción María, Pérez-Pérez Paola: Síndrome de Li-Fraumeni. *Med Clín (Barc)*. 2011; 137 425-6-vol 137. Núm 09.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Los tumores cardiacos más frecuentes son:

- a. Sarcomas
- b. Mixomas
- c. Metástasis
- d. Fibromas

Pregunta 2: En relación a los tumores cardiacos:

- a. Se diagnostican por la clínica de fiebre, dolor pericardítico y astenia
- b. El mejor método diagnóstico es la TC de alta resolución
- c. Es necesario realizar pericardiocentesis del derrame pericárdico si existe
- d. La clínica es inespecífica, por ello se denomina 'el gran simulador'

Pregunta 3: En relación al síndrome de Li Fraumeni, señale la falsa:

- a. Dentro de los tumores típicos de este síndrome se encuentran: Sarcoma de partes blandas, leucemia aguda, cáncer de mama, tumor cerebral y osteosarcoma.
- b. El 70% de los casos del síndrome de Li Fraumeni son portadores de mutaciones de la línea germinal en el gen TP53.
- c. Los varones portadores de una mutación germinal pueden tener un riesgo menor que las mujeres.
- d. El consejo genético de estas familias es difícil.

Pregunta 4: En relación a los tumores cardiacos, marque la falsa:

- a. En general, los tumores benignos se sitúan en el lado izquierdo del corazón y los tumores malignos son más habituales en el lado derecho.
- b. Los tumores intracavitarios del corazón derecho, especialmente el sarcoma auricular, puede provocar embolias pulmonares de repetición e hipertensión pulmonar.
- c. El angiosarcoma representa aproximadamente un 30% de los tumores malignos primarios cardiacos.
- d. Algunos autores proponen el trasplante cardiaco ortotópico como alternativa quirúrgica para el tratamiento del angiosarcoma cardiaco.

Pregunta 5: ¿Qué características particulares pueden ayudar a reconocer un angiosarcoma en la tomografía por resonancia magnética?

- a. La intensidad de señal heterogénea procedente de una hemorragia extratumoral.
- b. El realce heterogéneo y un aspecto de coliflor en el eco de espín rápido potenciado en T2.
- c. Un fuerte aspecto de realce regular en el contraste de la resonancia magnética.
- d. Ninguna.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: d, 3: b, 4: b, 5: d

A propósito de un caso de dolor torácico post-operatorio

Marlen del Carmen Peña, Anny Vanessa Cámero Centeno, María Claudia Pereyra Acha, Milagros Clemente Lorenzo, Christopher Alexander Morales Alvarado, Iliana Isabel Nocua Rodríguez, María del Rosario Almengló Parejo, Alejandro Gutiérrez Medina, Miguel Herrero Redes y Aída Muñoz Moreno
Hospital Campo Arañuelo (Cáceres)

Mujer de 53 años, que en el postoperatorio de cirugía traumatológica presenta crisis hipertensiva y edema agudo de pulmón (EAP).

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes de síndrome ansioso depresivo, adenoma hipofisiario no funcionante en estudio, fumadora de 1 paq/día. En tratamiento actual con bromazepan y agomelatina.

La paciente sufre una fractura de cúbito y radio derechos requiriendo una intervención quirúrgica con colocación de placa de osteosíntesis bajo bloqueo de plexo y posterior sedación y mascarilla laríngea. Durante la intervención presenta pico de crisis hipertensiva, hipoxemia, expectoración hemoptoica tras retirada de mascarilla, requiriendo aporte de diuréticos, nebulizaciones y alto flujo de oxigenoterapia. Al pasar de reanimación a planta presenta cuadro de disnea progresiva con dolor centrotorácico, opresivo, no irradiado, de 15 min de duración.

La paciente se encuentra consciente, orientada, con palidez mucocutánea, TA: 160/80 mmHg, FC: 120 lat/min, FR: 32, SatO₂: 84%. No IY. No soplos carotídeos. Auscultación cardiopulmonar: Arrítmico, sin soplos ni rones. Hipofonesis global con sibilancias dispersas y crepitantes bibasales. Resto de examen físico sin alteraciones.

Pruebas complementarias

- Bioquímica: Glucosa 176, urea 27, creatinina 0,61mg/dL. GOT 57, LDH 475, CPK 1.414, CPK-MB 42,4, Na 138, K 4,2. Troponina TUS 122 ng/L.
- Hemograma: Hb 13,2 gr/dL, Hto 40,1%, leucocitos 7.620/uL. Recuento diferencial normal. Plaquetas 389.000/uL
- Coagulación normal. INR 0,95 Actividad de protrombina 110%.
- EKG: Taquicardia sinusal a 125 lpm, eje a 45°, amputación de R en V2 y V3, onda T negativa/aplanada desde V1 a V6 con claros cambios respecto a EKG anteriores encontrados en su historia clínica (Figura 1).
- Rx de tórax: Infiltrado alveolointersticial perihiliar bilateral. ICT normal (Figura 2).
- Ecocardiograma: Cavidades izquierdas y derechas conservadas, FVI global deprimida, FEy 49%, acinesia del septo medio. Hipocinesia anterior y antero-lateral basal. No

gradientes ni insuficiencia valvular significativa. FVD conservada con TAPSE 20 mm. PAP por IT 28 mmHg. No patología pericárdica.

- TAC toraco-abdominal: Aumento de densidad perihiliar bilateral difuso en vidrio deslustrado. Adenopatías mediastínicas subcentrimétricas. Pequeño derrame pleural bilateral. Hígado discretamente aumentado de tamaño a expensas del LHI, sin evidencia de LOES. Resto sin interés.

Evolución clínica

Dada la clínica y los hallazgos electrocardiográficos y enzimáticos cardiacos sugerentes de isquemia aguda se envía a UCI del hospital de referencia. Posteriormente se observa disminución de los marcadores enzimáticos (troponina TUS 75 ng/ml), además de no encontrar alteraciones en la coronariografía (Figura 3, Vídeos 1 y 2) ni en la ventriculografía.

Durante su estancia en UCI no presentó nuevos episodios de dolor torácico. El ecocardiograma de control mostró tamaño, morfología y contractibilidad del ventrículo izquierdo normales.

Se trata de una paciente que ingresa con un cuadro de edema agudo de pulmón durante el postoperatorio en probable relación con crisis hipertensiva y/o disfunción miocárdica transitoria.

Ante el descarte de cardiopatía estructural, ausencia de anomalías coronarias, desaparición de las anomalías ecocardiográficas y la leve elevación enzimática compatibles con isquemia aguda, se desestimó la realización de más pruebas diagnósticas y se aconsejó iniciar tratamiento habitual de SCA.

Tras la evolución favorable en el Servicio de UCI y la negatividad de los estudios realizados (incluidas catecolaminas y TAC abdominal) se decide el alta y la derivación al Servicio de Cardiología de nuestro hospital.

Diagnóstico

Miocardiopatía de Tako-Tsubo.

Discusión

La miocardiopatía de Tako-tsubo es un cuadro agudo asociado a dolor torácico, supradesnivel del ST y elevación de troponinas, y se caracteriza por disfunción sistólica transitoria de los segmentos apicales y medios del ventrículo izquierdo, lo que llega a simular el contorno de una vasija utilizada tradicionalmente en Japón para atrapar pulpos llamada Tako-Tsubo. Su clínica simula un síndrome coronario agudo (SCA), pero hay ausencia de enfermedad obstructiva coronaria, teniendo mejor evolución y pronóstico. Tiene nombres alternos como 'miocardiopatía inducida por estrés', 'discinesia apical transitoria del ventrículo izquierdo' y 'síndrome del corazón roto'; este último por estar típicamente asociado con dolor torácico agudo en mujeres postmenopáusicas tras un

evento de estrés vital. No obstante, en menor proporción, también se presenta en varones y mujeres premenopáusicas.

En los últimos años, se ha visto que no solo se asocia con la esfera emocional, sino también con exacerbaciones psiquiátricas (más visto en mujeres jóvenes), hemorragia subaracnoidea, sepsis, drogas, anestesia, espasmo coronario, trombosis coronaria transitoria, variaciones anatómicas de la arteria descendente anterior, así como con la liberación suprafisiológica de acetilcolina. En nuestra paciente, fue presentado tras el estrés de la operación en probable relación con un estado hiperadrenérgico.

Si bien el cuadro de la miocardiopatía de Tako-tsubo y del SCA son similares, presentan características individuales que los diferencian. Estas se reflejan en los criterios diagnósticos confeccionados por la Clínica Mayo para la miocardiopatía de Tako-Tsubo, los que incluyen la presencia de movimientos anormales transitorios de regiones de la pared (típicamente no presente en la distribución de una sola arteria coronaria), ausencia de evidencia angiográfica de obstrucción de enfermedad coronaria o ruptura aguda de placa; presencia de nuevas anormalidades en el ECG, o modesta elevación de troponinas, y ausencia de feocromocitoma o miocarditis.

Actualmente se monitoriza la evolución del cuadro a través de los biomarcadores y usualmente no se requiere de estudios angiográficos invasivos, a menos que se desarrolle isquemia cardiaca o se presente compromiso hemodinámico. En el caso mencionado, la paciente sí precisó de ampliación de estudio por la mala evolución que presentó las primeras horas tras la operación.

En cuanto al manejo es, en gran medida, de soporte, incluido hidratación y un intento de aliviar el estrés emocional. El papel de la medicación adicional y la apropiada duración de la terapia no está establecida. Muchos expertos están a favor de usar en el menor tiempo posible medicación para fallo cardiaco o disfunción sistólica. Se recomienda inicio de terapia con betabloqueantes. En paciente que no tengan obstrucción transitoria del tracto de salida del ventrículo izquierdo se recomienda IECA o ARA II. En paciente con fallo cardiaco que no tengan gradiente de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo se sugieren diuréticos. Se recomienda aspirina en coexistencia de arterioesclerosis coronaria. Así como anticoagulación por 3 meses si hay un trombo intraventricular, pudiendo modificarse según la función cardiaca y la resolución del trombo. Para pacientes sin trombo intracavitario con disfunción severa del ventrículo izquierdo sugieren anticoagulación hasta que la aquinesia o disquinesia sea resuelta, y sería por un periodo de 3 meses o en menor tiempo.

Las complicaciones agudas de la miocardiopatía inducida por estrés incluyen insuficiencia cardiaca aguda, *shock* cardiogénico, obstrucción transitoria del tracto de salida del ventrículo izquierdo, taquiarritmias y bradiarritmias.

La mortalidad hospitalaria es aproximadamente del 2%. Los pacientes que sobreviven a un episodio agudo recuperan la función normal del ventrículo izquierdo en 1 a 4 semanas.

Este caso es interesante porque el síndrome de Tako-tsubo es una patología poco frecuente y, según los últimos estudios, está infradiagnosticada, sugiriéndose que su

incidencia es mayor al 2,2% de los SCA usualmente mencionado en la literatura. Quizás ello ocurra porque el síndrome de Tako-Tsubo se recuerda más por su nombre romántico de 'síndrome de corazón roto' y se piense más en él cuando hay un antecedentes de estrés emocional de por medio. Sin embargo, hoy en día existe información suficiente para sostener que cualquier enfermedad física o injuria traumática puede desarrollarlo y que, por lo tanto, debería considerarse como diagnóstico diferencial en los pacientes hospitalizados con condiciones médicas o quirúrgicas que desarrollen de manera inexplicada un fallo cardiaco con disfunción ventricular izquierda.

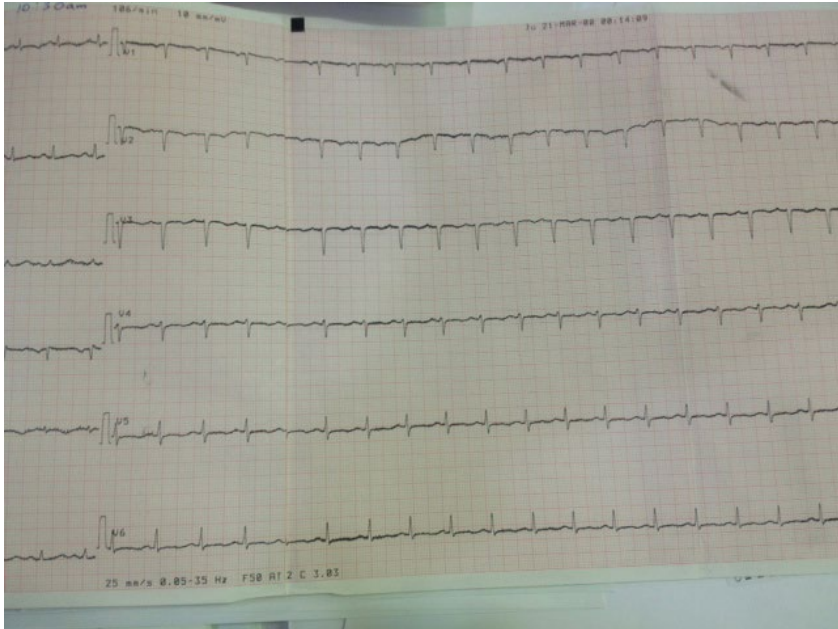


Figura 1

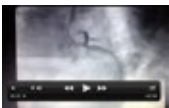


Figura 2



Figura 3

[Acceda a los vídeos](#)



1. SY F, Basraon J, Zheng H, Singh M, Richina J, Ambrose JA. Frequency of Takotsubo Cardiomyopathy in Postmenopausal Women Presenting With an Acute Coronary Syndrome. *Am J Cardiol.* 2013 May 16.
 2. Patel S, Chokka R, Prasad K. Distinctive Clinical Characteristics According to Age and Gender in Apical Ballooning Syndrome (Takotsubo/Stress Cardiomyopathy): An Analysis Focusing on Men and Young Women. *J Card Fail.* 2013; 19(5): 306-310.
 3. Goonewardene M, Aziz S. Takotsubo cardiomyopathy during elective general anaesthetic induction. *BMJ Case Reports.* 2012.
 4. Reeder G, Prasad A, McKenna W. Stress-induced (takotsubo) cardiomyopathy. *UpToDate on line (base de datos electronic) 2012; (Consultado: Abril 2013).*
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de las siguientes no sería un diagnóstico diferencial en el caso clínico presentado?

- a. Miocardiopatía de Tako-Tsubo
- b. Feocromocitoma
- c. Síndrome coronario agudo
- d. Angina de Prinzmetal

Pregunta 2: ¿Cuál de estos diagnósticos sería el más probable?

- a. Miocardiopatía de Tako-Tsubo
- b. Feocromocitoma
- c. Síndrome coronario agudo
- d. Angina de Prinzmetal

Pregunta 3: ¿Cuál de los siguientes criterios diagnósticos no está contemplado por la Clínica Mayo para esta enfermedad?

- a. Movimientos anormales transitorios de la pared del ventrículo izquierdo
- b. Presencia de evidencia angiográfica de obstrucción de arteria coronaria
- c. Nuevas anomalías electrocardiográficas
- d. Modesta elevación de troponinas

Pregunta 4: ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es incorrecta?

- a. La mortalidad hospitalaria es de aproximadamente el 10%.
- b. Los pacientes que sobreviven a un episodio agudo recuperan la función normal del ventrículo izquierdo en 1 a 4 semanas.
- c. Es más frecuente en mujeres postmenopáusicas tras un evento de estrés emocional.
- d. Se caracteriza por una discinesia apical del ventrículo izquierdo.

Pregunta 5: En cuanto al manejo, señale la falsa:

- a. La anticoagulación estaría indicada en todos los pacientes.
- b. El manejo actual es a través de la monitorización de biomarcadores, no requiriéndose estudios angiográficos invasivos a menos que desarrolle isquemia cardiaca o compromiso hemodinámico.
- c. En pacientes con fallo cardiaco sin gradiente de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo se recomienda el uso de diuréticos.
- d. Se recomienda inicio de terapia con betabloqueantes.

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: a, 3: b, 4: a, 5: a

Fibroelastoma papilar como causa de I Ao e ictus

Tania Seoane García, Mónica Martín Hidalgo y Francisco Carrasco Avalos
Complejo Hospitalario Regional Reina Sofía (Córdoba)

Paciente de 70 años que acude a Urgencias porque mientras se encontraba conduciendo sufre un episodio de desorientación temporo-espacial.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Antecedentes personales: Dislipémico a tratamiento con dieta, parálisis del IV par idiopática 6 años atrás, con resolución espontánea del cuadro (motivo por el cual se encontraba en tratamiento con AAS 100 mg/24h).

A su llegada: Consciente, orientado en las tres esferas y colaborador. TA 156/89. Fc 67 lpm. Sat 97%. En la exploración neurológica destaca una hemianopsia homónima izquierda, resto de pares craneales dentro de la normalidad. Fuerza y sensibilidad conservados. No alteraciones de la marcha ni del equilibrio. No signos meníngeos. ACR: Rítmico. Soplo diastólico II/IV, polifocal, más intenso en foco aórtico. MVC sin ruidos añadidos. Abdomen: Anodino. EEII: No edemas, no signos de TVP, pulsos conservados y simétricos.

Pruebas complementarias

- Analítica: Sin alteraciones en la BQ, Hemograma ni coagulación.
- Rx de tórax: No cardiomegalia. No imágenes de derrame ni condensación.
- ECG: Ritmo sinusal 70 lpm. Hemibloqueo anterior izquierdo. No alteraciones agudas de la repolarización.
- TAC craneal urgente: Hipodensidad del parénquima cerebral en territorio de la división posterior de la arteria cerebral media derecha con borramiento de surcos a ese nivel. Hallazgos compatibles con infarto subagudo en dicho territorio vascular. No se observan imágenes de sangrado. Sistema ventricular centrado en la línea media. Infarto lacunar en caudado derecho.
- Infarto subagudo de la rama posterior de la arteria cerebral media derecha.

Evolución clínica

Ante estos resultados se decide su ingreso en el Servicio de Neurología, donde se repite analítica: Sin alteraciones, TAC craneal: Sin progresión de la enfermedad. Se realizan además un eco-doppler de TSA: Sin defectos; y un ecocardiograma con los siguientes resultados: Ventrículo izquierdo no hipertrófico, dilatado y función sistólica global y segmentaria normal (Dd 63, Ds 41mm, FE 62%).

Aurícula izquierda normal. Raíz aórtica dilatada (41 mm). Cavidades derechas normales. Llenado ventricular izquierdo con leve déficit de relajación. Válvula aórtica tricúspide con esclerosis de velos y jet de regurgitación moderado-severo.

IT leve que permite estimar PSAP 25 mmHg+PVC.

Ante estos hallazgos se decide su traslado al Servicio de Cardiología para ampliar el estudio.

Diagnóstico

Se realiza un ETE donde se confirma la insuficiencia aórtica grado moderado-severo y se observa una imagen filiforme en el velo no coronariano de la válvula aórtica, causante de la insuficiencia, que dada la morfología se informa como sospechosa de fibroelastoma papilar.

El enfermo fue sometido a cirugía de sustitución valvular, enviando la pieza extraída a anatomía patológica, que confirmaría finalmente el diagnóstico de fibroelastoma papilar.

Discusión

El fibroelastoma papilar es un tumor cardiaco benigno, de lento crecimiento y poco usual. Este tumor representa un gran polimorfismo en su forma de presentación clínica, desde pacientes asintomáticos hasta accidente cerebrovascular, infarto agudo de miocardio, émbolos sistémicos, síncope y muerte súbita.

La importancia del ETE radica en que el diagnóstico temprano resulta fundamental, ya que la resección de estos tumores puede prevenir la muerte o complicaciones cardio o cerebrovasculares. Una vez resecado el tumor, el pronóstico es excelente.

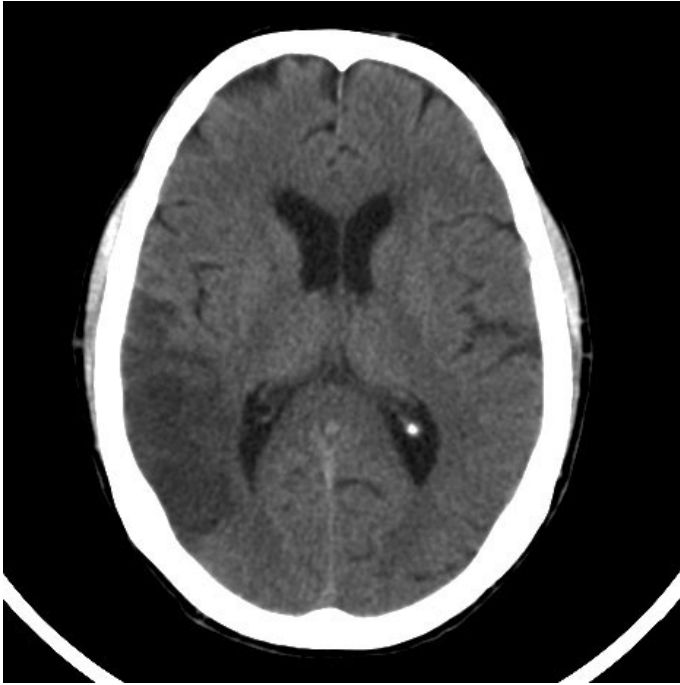
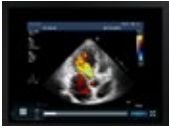


Figura 1



Figura 2



Bibliografía

1. Sun J, Asher C, Yang X. Clinical and echocardiographic characteristic of papillary fibroelastomas: a retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation* 2001;130:2687-93.
 2. Juliana Caballero, Germán Callea. Fibroelastoma papilar cardiaco. Diferentes formas de presentación clínica. *Rev Esp Cardiol.* 1997;50:815-7. - Vol. 50 Núm.11.
 3. Buppajarntham S, Satitthummanid S, Chantranuwatana P, et al. Aortic Valve Papillary Fibroelastoma Associated With Severe Aortic Regurgitation: A Comprehensive Assessment With 2- and 3-Dimensional Transesophageal Echocardiography. *J Am Coll Cardiol.* 2012;60(23).
 4. Guidelines on the Management of Valvular Heart Disease. *Eur Heart J* 2012;33:2451-2496.2012
 5. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J.* 2003 Sep;146(3):404-10.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál es falsa respecto a la cirugía de la válvula aórtica?:

- a. La cirugía de Ross es una opción válida, sobre todo empleada en pacientes >40 años, ya que supone una gran ventaja por no necesitar anticoagulación de por vida.
- b. La cirugía de sustitución valvular es la técnica más empleada, a pesar de que en centros especializados cada vez se realiza con más frecuencia la reparación valvular.
- c. La aparición de un episodio de EAP en un paciente diagnosticado de insuficiencia aórtica severa es indicación de cirugía.
- d. En los pacientes con síndrome de Marfan los betabloqueantes pueden aportar beneficio tanto antes como después de la cirugía.

Pregunta 2: La localización más frecuente del fibroelastoma papilar es:

- a. Válvula mitral cara auricular
- b. Válvula aórtica cara aórtica
- c. Válvula mitral cara ventricular
- d. Válvula aórtica cara ventricular

Pregunta 3: Responda la respuesta correcta acerca del fibroelastoma:

- a. Son más frecuentes en <30 años
- b. Pueden formar trombos rápidamente sobre su estructura
- c. La afectación de la función valvular es muy frecuente
- d. No es positivo para la tinción con vimentina

Pregunta 4: Forma de presentación clínica más común del fibroelastoma papilar.

- a. Embólica
- b. Insuficiencia cardiaca
- c. Muerte súbita
- d. Fibrilación auricular

Pregunta 5: Respecto al tratamiento del fibroelastoma papilar es falso que:

- a. La movilidad del tumor es un predictor independiente de muerte súbita.
- b. La cirugía es curativa.
- c. Los pacientes en los que la cirugía no sea posible se recomienda anticoagulación oral.
- d. Si la forma de presentación en AIT, se recomienda seguimiento ecocardiográfico cada 6 meses.

Respuestas al cuestionario: 1: a, 2: b, 3: b, 4: a, 5: d

Dolor torácico punzante con elevación de troponina y etiología incierta

Clara Bonanad, Andrea Eixerés, José Méndez y Sergio García-Blas
Hospital Clínico Universitario de Valencia

Varón de 48 años que acude a Urgencias por presentar un episodio de dolor torácico punzante no irradiado, de inicio súbito mientras conducía. No se acompaña de disnea, palpitaciones, ni síncope.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 48 años, sin alergias conocidas, con varios factores de riesgo cardiovascular entre los que destaca tabaquismo importante (2-3 paquetes/día), hipertensión arterial no tratada y obesidad moderada, sin otros antecedentes de interés. De profesión, labrador.

Acude a Urgencias por presentar un episodio de dolor torácico punzante no irradiado, de inicio súbito mientras conducía. No se acompaña de disnea, palpitaciones ni síncope.

A su llegada, presenta mal estado general, con sudoración profusa y taquipnea. La tensión arterial es de 200/81 mmHg, frecuencia cardiaca de 95 latidos por minuto y la saturación de oxígeno del 86%. A la exploración física destaca un soplo diastólico IV/VI, más llamativo en borde esternal izquierdo, hipoventilación generalizada con crepitantes en ambas bases pulmonares, edema tibiomaleolar con fovea y pulsos periféricos presentes y simétricos. El resto de exploración física resulta anodina.

Pruebas complementarias

- ECG al ingreso: Ritmo sinusal a 90 lpm. PR normal. QRS estrecho. Criterios de voltaje para hipertrofia ventricular izquierda. T negativa en cara lateral.
- Analítica Urgencias: Destaca glucemia 185 mg/dl, PCR 60 y marcadores de necrosis miocárdica elevados (TnT US máxima 180 ng/ml, sin curva típica).
- Rx de tórax: Cardiomegalia. Elongación aórtica. Engrosamiento hilar.
- Angio TAC: Raíz aórtica y segmento proximal de aorta ascendente en el límite alto de la normalidad, con el resto de aorta de calibre normal, sin signos sugerentes de síndrome aórtico. Cardiomegalia ligera y derrame pericárdico de escasa cuantía. A nivel abdominal, únicamente destaca discreta hepatomegalia con esteatosis hepática.
- Ecocardiograma transtorácico: Destaca como hallazgo principal la presencia de una insuficiencia aórtica moderada-severa sobre válvula trivalva, secundaria a dilatación de anillo aórtico. El ventrículo izquierdo está ligeramente dilatado (diámetro telediastólico de 60 mm) con hipertrofia concéntrica severa (15-16mm) y función sistólica global y segmentaria conservadas. Tanto el ventrículo derecho como el resto de válvulas no presentan hallazgos patológicos.

- Resonancia magnética cardiaca: El estudio fue de calidad técnica subóptima por falta de colaboración por parte del paciente para realizar correctamente apneas. El ventrículo izquierdo mostraba una hipertrofia excéntrica moderada, dilatación (volumen telediastólico de 124 ml/m² y telesistólico de 50 ml/m²) y función sistólica segmentaria y global dentro de la normalidad (fracción de eyección del 60%). El ventrículo derecho era normal en dimensiones y función sistólica. No se evidenció la presencia de edema ni alteraciones en la perfusión ni en el realce tardío con gadolinio. Se detectó una insuficiencia aórtica de apariencia significativa, pero la mala calidad del estudio no permitió una cuantificación adecuada. Se observó una dilatación de la raíz aórtica (senos de Valsalva: 50 mm, 21 mm/m²) y porción tubular de aorta ascendente (48 mm, 20 mm/m²).
- Cateterismo cardiaco diagnóstico: El hallazgo principal es en la aortografía, donde se evidencia dilatación de aorta ascendente desde la raíz, con borramiento de los senos de Valsalva, e insuficiencia aórtica de grado IV. Las arterias coronarias no presentaban lesiones angiográficas significativas.
- Ecocardiograma transesofágico: Se interrumpe por mala tolerancia dada la situación clínica del paciente (insuficiencia cardiaca). Únicamente se consigue visualizar una válvula aórtica trivalva con correcta apertura, sin poder valorar raíz aórtica ni la insuficiencia valvular.
- Análisis en planta de Hospitalización: Destaca una insuficiencia renal moderada, con urea de 78 mg/dL, creatinina de 1,53 mg/dL y un filtrado glomerular estimado de 48,82 mL/minuto. Las enzimas hepáticas estaban ligeramente elevadas, y la hemoglobina glicosilada era de 7,8%. El resto de la bioquímica, así como el hemograma, eran normales.

Evolución clínica

Durante su estancia en Urgencias se realiza angio TAC para descartar síndrome aórtico agudo dada la presentación del paciente con emergencia hipertensiva, dolor punzante y elevación de troponina. El angio TAC es informado como normal, por lo que el paciente es ingresado en cardiología para estudio de dolor torácico con elevación de marcadores de necrosis miocárdica e insuficiencia cardiaca.

Al segundo día de ingreso en Cardiología el paciente presenta un pico febril de 38,5°, sin foco infeccioso aparente (ni clínico ni en pruebas complementarias), y con hemocultivos repetidos negativos. Ante la presencia en el ecocardiograma transtorácico de una insuficiencia aórtica moderada-severa, se realiza un estudio transesofágico por sospecha endocarditis como posible etiología del cuadro clínico. La situación clínica del paciente hace que no tolere adecuadamente el procedimiento, y aunque no se observan signos claros de endocarditis, el estudio es de mala calidad y se interrumpe precozmente.

En los días siguientes, el paciente no vuelve a presentar fiebre ni clínica infecciosa. No tiene tampoco nuevos episodios de dolor torácico; sin embargo, en los ECG seriados existe una negativización de ondas T en cara anterior, por lo que se solicita una resonancia magnética cardiaca de estrés, para valorar la presencia de necrosis o isquemia inducible. La resonancia resulta negativa, descartándose signos de miocarditis o necrosis miocárdica, pero de nuevo se observa la insuficiencia aórtica de apariencia severa.

No obstante, dado que el paciente continúa presentando elevación progresiva de troponina y persisten los cambios eléctricos (profundización de onda T en cara lateral) se solicita cateterismo cardiaco diagnóstico, que objetiva una lesión no significativa en ACD y confirma la severidad de la insuficiencia aórtica.

El paciente al 5º día de ingreso presenta un nuevo pico febril de 38º, y episodio de fibrilación auricular rápida con cardioversión farmacológica y eléctrica fallidas, en el contexto de descompensación leve de insuficiencia cardiaca. De nuevo se solicita batería de pruebas para descartar foco infeccioso, que se descarta, con hemocultivos nuevamente negativos.

El 7º día de ingreso en Cardiología, presenta un episodio de desaturación, taquipnea e hipotensión, compatible con edema agudo de pulmón por lo que ingresa en la Unidad Coronaria y finalmente requiere intubación orotraqueal y ventilación mecánica, así como soporte inotrópico con drogas vasoactivas. Se realiza ecocardiograma transesofágico con el paciente intubado, descartándose endocarditis y finalmente se objetiva una disección localizada de la raíz aórtica responsable de la insuficiencia aórtica severa, por lo que se contacta con Cirugía Cardiovascular para intervención urgente.

Intraoperatoriamente se objetiva disección tipo A, apreciándose rotura intimal circunferencial a nivel de la unión sinotubular originando descolgamiento de todas las comisuras, siendo ese el mecanismo de la insuficiencia aórtica observada.

Durante su ingreso en la Unidad Coronaria tras la cirugía presenta una evolución lenta, aunque favorable, sin nuevos picos febriles y con mejoría de la clínica de insuficiencia cardiaca, siendo dado de alta al 7º día post-cirugía.

Al mes, el paciente está clínicamente estable y asintomático desde el punto de vista cardiológico, sin insuficiencia aórtica en el ecocardiograma de control ambulatorio.

Diagnóstico

Disección localizada de raíz aórtica con insuficiencia aórtica severa aguda.

Discusión

La disección aórtica es una situación potencialmente letal, en la que se produce un desgarro intimal que produce un hematoma disecante en la capa media de la arteria que puede progresar creando dos lúmenes aórticos o bien quedar contenido en la zona de la disección, como en nuestro caso. En caso de progresión de disección la luz verdadera, que sigue rodeada por la íntima, puede llegar a ser comprimida por la falsa luz². No obstante, en la mayoría de los casos queda por determinar si la anomalía principal es la ruptura de la íntima que produce hematoma en la capa media o un hematoma de la capa media que se sigue de ruptura de la íntima adyacente con posterior propagación de la disección desde la puerta de entrada.

Los mecanismos subyacentes más frecuentes son la hipertensión arterial y la aterosclerosis. Así mismo, se han descrito múltiples entidades clínicas que se asocian con esta patología como conectivopatías (síndrome de Marfan, Loeys-Dietz o Ehlers-Danlos), necrosis quística de la media, malformaciones cardíacas (válvula aórtica bicúspide o coartación aórtica), el embarazo (tercer trimestre o periodo posparto) y el abuso de cocaína, entre otras.

La edad media predominante de los pacientes con disección aórtica (60-80%) oscila entre los 60 y los 79 años y tienen antecedentes de hipertensión arterial, con frecuencia mal controlada. Asimismo, esta patología es más prevalente en hombres⁵. Respecto a la presentación clínica típica, un dolor torácico agudo y transfixivo e irradiado a espalda debería hacernos sospechar disección, aunque la presentación clínica depende por un lado de la localización y también de las complicaciones de la misma, por lo que presentaciones atípicas pueden despistar el diagnóstico. Debemos sospechar disección en el contexto de entidades como el *shock* por taponamiento cardíaco, la isquemia miocárdica o la insuficiencia valvular aórtica aguda, como ocurrió en nuestro caso. Asimismo, la isquemia cerebral por afectación de los troncos supraaórticos también puede ser una forma de presentación (síntomatología neurológica). La complicación más grave, es la ruptura de pared aórtica, generalmente ascendente, pudiendo causar muerte inmediata¹. Dado que el espectro de presentación clínicas es muy variado, la disección aórtica siempre se debe considerar en el diagnóstico diferencial de los pacientes con inicio agudo de dolor torácico y de espalda, síncope, infarto, clínica neurológica, isquemia de órganos o miembros, insuficiencia cardíaca, dolor abdominal etc.³.

La clínica y la insuficiencia cardíaca son síntomas sensibles, pero no específicos. Un soplo diastólico en la auscultación, la ausencia de pulso, la diferencia de presión arterial o el déficit neurológico aumentan la probabilidad de disección aguda de aorta en un paciente con dolor torácico. La insuficiencia valvular puede ocurrir bien por dilatación del anillo aórtico, porque el hematoma disecante comprime alguna de las valvas por debajo de la línea de cierre de las otras, o bien porque el soporte anular de las valvas se debilita o se interrumpe, causando la incompetencia valvular aórtica⁴. La afectación valvular se produce entre un 35-60% de los casos cuando se afecta aorta ascendente, como ocurrió en nuestro paciente.

Respecto a las alteraciones en el ECG, podemos evidenciar signos de isquemia (especialmente en el territorio coronaria derecha) o cambios inespecíficos, como en casos de derrame pericárdico severo o hipertrofia ventricular izquierda. En la radiografía de tórax podemos objetivar un ensanchamiento mediastínico. En cuanto a los marcadores bioquímicos, aún no se ha demostrado que ninguno tenga utilidad clínica establecida en este contexto, aunque hasta en el 25% de los casos se observa elevación de troponina, siendo muchas veces un factor de confusión en cuanto al diagnóstico diferencial.

Una vez la sospecha clínica es alta, el diagnóstico se realiza por técnicas de imagen específicas como la ecocardiografía transtorácica (ETT) y transesofágica (ETE), la angiografía aorto-coronaria, el angio TAC y la resonancia magnética (RM). La angiografía puede utilizarse para obtener el diagnóstico definitivo. La sensibilidad de la RM, la ETE y el angio TAC son similares. La especificidad es más alta para la resonancia magnética (97%), seguida del TAC (87%)¹.

Si nos centramos en aorta ascendente, la resonancia magnética es la técnica que presenta una mayor precisión, concretamente del 99% (S 100% y E 98,7)⁴. No obstante, la disponibilidad generalizada del angio TAC y la velocidad con la que se puede realizar, hacen que sea la primera opción ante un paciente con una alta sospecha clínica, pues permite ver la disección, junto con las posibles complicaciones, y por ello en nuestro caso se realizó en primer lugar.

Los principales inconvenientes del angio TAC son su ineficacia en la detección de la puerta de entrada de la disección y su incapacidad para proporcionar información funcional cardiaca. En estos aspectos, la RM y la ETE son superiores. La RM detecta desgarramientos intimales, proporciona información funcional y facilita reconstrucciones multidimensionales de la aorta. No obstante, requiere mayor tiempo, mayor coste, no puede utilizarse en pacientes ventilados y su disponibilidad es limitada. En nuestro caso, sin embargo, la única técnica de imagen que evidenció la existencia de la disección aórtica fue el ETE, siendo la RM y la TAC, aunque supuestamente mejores, negativas.

Nuestro paciente, fue un caso complicado a la hora de realizar el diagnóstico de disección aórtica. Inicialmente, a su llegada a Urgencias el dolor torácico transitorio en el contexto de hipertensión arterial, así como la presencia de insuficiencia aórtica en la ETT de urgencias, junto con la elevación de troponina, hizo sospechar y descartar disección solicitando un angio TAC. Sin embargo, el TAC fue negativo y se descartó disección. Posteriormente, los cambios evolutivos de isquemia en el ECG (con negativización de onda T) y elevación de troponina mantenida, hizo que se decidiera descartar cardiopatía isquémica aguda y crónica con RM cardiaca y cateterismo. Se repitió el ETT y las 3 técnicas coincidieron en la presencia de insuficiencia aórtica severa, de etiología aún desconocida. El paciente presentó una evolución tórpida, con picos febriles aislados, fibrilación auricular rápida y descompensación de insuficiencia cardiaca, síntomas no presentes al ingreso. Se intentó realizar ETE para filiar la etiología de la insuficiencia aórtica y descartar de nuevo disección versus probable endocarditis, pero la mala tolerancia del paciente, detuvo la prueba. Posteriormente, dado que continuó la evolución tórpida hasta el edema agudo de pulmón con inestabilidad hemodinámica, requiriendo ingreso en Unidad Coronaria e intubación oro-traqueal, finalmente se logró realizar un nuevo ETE, que finalmente permitió realizar el diagnóstico de disección localizada de aorta a nivel de la unión sinotubular, sin progresión retrógrada y la consiguiente cirugía cardiaca.

El tratamiento y el pronóstico de la disección aórtica se basan en distintas variables, incluyendo los segmentos de aorta afectados, el tiempo de evolución de la disección y la causa del desgarramiento inicial. Por disección proximal (tipo A) se entiende cualquier disección con participación de aorta ascendente, independientemente de si se extiende distalmente o no, mientras que la disección distal (tipo B) se define por no afectar a aorta ascendente. Esta clasificación es importante de cara al tratamiento, pues en pacientes con disección proximal se debe realizar una cirugía urgente, mientras que el manejo inicial de las disecciones más distales suele ser tratamiento médico, reservando la cirugía para los pacientes que desarrollan complicaciones por progresión de la disección con dolor recurrente, isquemia de órganos o crisis hipertensivas de muy difícil control farmacológico⁴.

El tratamiento médico de la disección aórtica iría inicialmente dirigido a controlar presión arterial y por tanto reducir el gradiente aórtico, ya que estos factores tienden a contribuir a

que progrese la disección y favorecer la ruptura aórtica. El objetivo del tratamiento médico es conseguir la PA más baja que tolere el paciente (alrededor de PAS 90-100 mmHg).

Los principios básicos de la cirugía de la disección aórtica aguda son la resección del desgarro intimal primario (entrada), la estabilización de la pared aórtica y la prevención de la rotura de la misma. Además, se debe realizar protección de los órganos diana, en particular protección cerebral, y tratamiento de las complicaciones¹.

En nuestro caso, se llevó a cabo una intervención quirúrgica urgente, sin complicaciones, con un post-operatorio favorable que nos permitió dar de alta al paciente una semana tras la intervención, completamente asintomático un mes después de seguimiento ambulatorio.

Como conclusión, tener en cuenta que la disección aórtica puede tener una presentación atípica y dada la gravedad del cuadro clínico, hay que poner énfasis en realizar un correcto diagnóstico diferencial, para evitar que pase desapercibida ya que un diagnóstico y tratamiento a tiempo, puede salvar la vida del paciente.

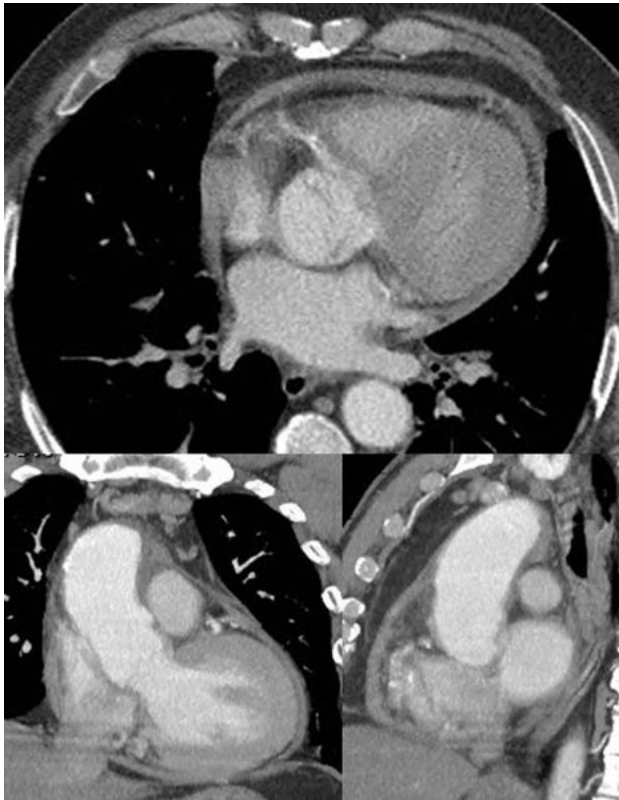


Figura 1

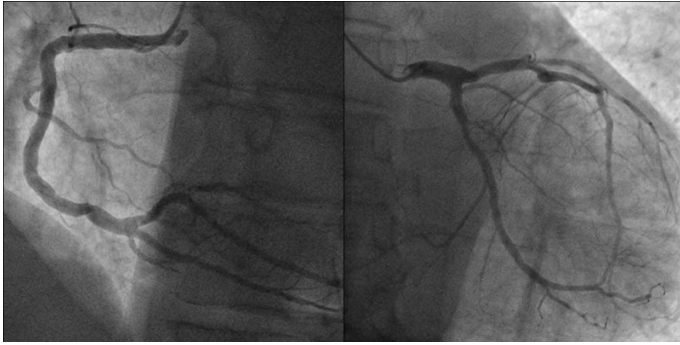


Figura 2



Figura 3

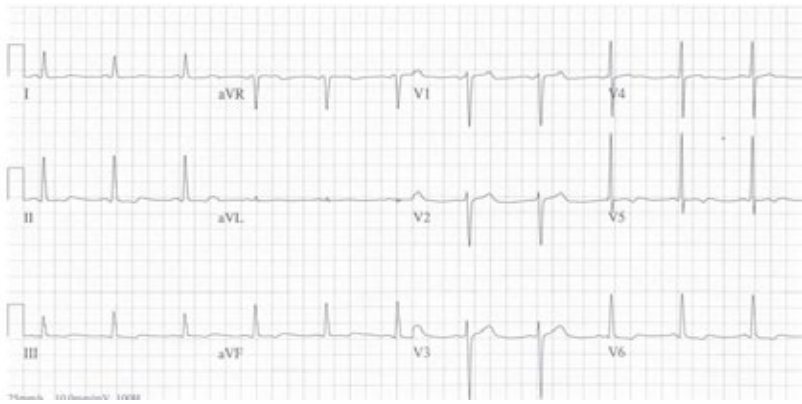


Figura 4

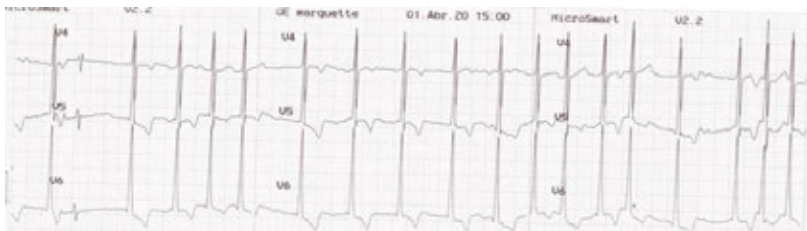


Figura 5



Figura 6

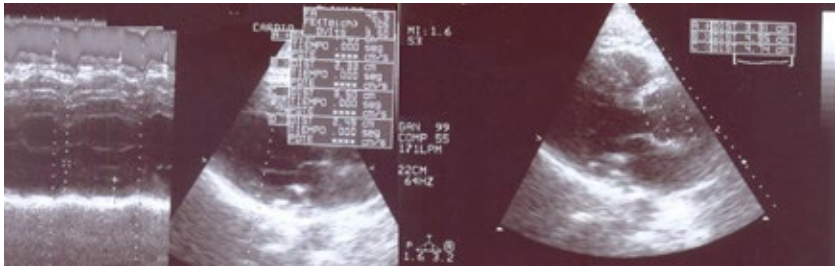


Figura 7

Bibliografía

1. T. Krüger, L. O. Conzelmann, R. S. Bonser, M. A. Borger, M. Czerny, S. Wildhirt, et al. Acute Aortic Dissection Type A. *British Journal of Surgery* 2012; 99: 1331-1344.
 2. Nienaber CA, Eagle KA. Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management: Part I: from etiology to diagnostic strategies. *Circulation* 2003; 108: 628-635.
 3. Rogers AM, Hermann LK, Booher AM, Nienaber CA, Williams DM, Kazerooni EA, et al. Sensitivity of the aortic dissection detection risk score, a novel guideline-based tool for identification of acute aortic dissection at initial presentation: results from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation* 2011; 123: 2213-2218
 4. James T. Willerson, Jay N. Cohn, Hein J.J. Wellens, and David R. Holmes, Jr. (Eds). *Cardiovascular Medicine*. Third Edition. Springer-Verlag London Limited 2007. Chapter 76: 1636-1644.
 5. Nicholas T. Kouchoukos, Eugene H. Blackstone, Donald B. Doty, Frank L. Hanley, Robert B. Karp. *Kirklin / Barratt-Boyes Cardiac Surgery*. Third Edition. Ed. Churchill Livingstone. Volumen I. Chapter 52: 1820-1827.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: ¿Cuál de las siguientes situaciones no se relaciona con la disección aórtica?

- a. Hipertensión arterial
- b. Hipercolesterolemia
- c. Consumo de cocaína
- d. Periodo postparto

Pregunta 2: Todos los siguientes déficits neurológicos excepto uno se asocian a la disección aórtica:

- a. Incontinencia de esfínteres
- b. Neuropatía periférica
- c. Accidente cerebrovascular
- d. Paraplejia

Pregunta 3: ¿Qué prueba presenta mayor precisión (sensibilidad y especificidad) para el diagnóstico de disección aórtica?

- a. Angio TAC
- b. Ecocardiografía transtorácica
- c. Ecocardiografía transesofágica
- d. Resonancia magnética

Pregunta 4: Son indicaciones de cirugía en una disección aórtica todas las siguientes excepto:

- a. Progresión de la disección con el tiempo
- b. Insuficiencia aórtica aguda
- c. Longitud de la disección >5 cm
- d. Afectación de aorta ascendente

Pregunta 5: ¿Cuál sería el tratamiento para una disección aórtica que se inicia a tras la salida de la arteria subclavia izquierda?

- a. Tratamiento antihipertensivo máximo tolerado, soporte hemodinámico y técnicas de protección de órganos diana.
- b. Cirugía de recambio valvular y arco aórtico.
- c. Cirugía para reparación de la rotura intimal.
- d. Recambio de aorta ascendente con reimplante de coronarias (técnica de David).

Respuestas al cuestionario: 1: b, 2: a, 3: d, 4: c, 5: a

Hipertensión arterial, una enfermedad con afectación sistémica

Manuel Marina Breyse, María Thiscal López Lluva, Natalia Pinilla Echeverri, Jesús Piqueras Flores, Iria López Mesa, Helena Estero Serrano de la Cruz, Andrea Moreno Arciniegas, Fernando Lozano-Ruiz Poveda, Javier Benezet Mazuecos, Javier Nieto Iglesias, Giovanna Uribe Heredia, Felipe Higuera Sobrino, Nuria Muñoz Ruiz, Jaime Benítez Peyrat, Javier Jiménez Díaz, Germán Hernández Herreros, María Antonia Montero Gaspar, Álvaro Moreno Reig, José María Arizón Muñoz, Verónica Hernández Jiménez y Luis Ruiz Valdepeñas Herrero
Hospital General de Ciudad Real

Varón de 74 años que ingresa remitido de su hospital de referencia para coronariografía programada con diagnóstico previo de dolor torácico sugestivo de angor de esfuerzo, con prueba de detección de isquemia con SPECT tras estímulo farmacológico negativo.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Entre sus antecedentes personales destacaban: Alérgico a contrastes yodados. No HTA. No DM. DL en tratamiento. Exfumador desde hace 30 años. Parkinson. Discopatía degenerativa lumbosacra y de C5-C6. ACVA en 1984. BCRDHH. Hipertrofia benigna de próstata.

Un ecocardiograma previo realizado en su centro describe un ventrículo izquierdo ligeramente hipertrofiado de forma concéntrica con función sistólica preservada. Ligera hipoquinesia septal. Patrón de llenado de ventrículo izquierdo pseudonormalizado con aurícula izquierda ligeramente dilatada, insuficiencia aórtica leve e insuficiencia mitral leve. Ventrículo derecho no descrito. Pericardio sin derrame.

Situación basal: Clase Funcional I de la NYHA.

Tratamiento habitual con levodopa/benserazida, ropinirol, tamsulosina, nimodipino, clopidogrel, lansoprazol.

En la exploración física destacaba tensión arterial 145/70 mmHg, frecuencia cardiaca 58 lpm. Afebril. Ausencia. Sin ingurgitación yugular. Tonos cardiacos rítmicos, sin soplos. Murmullo vesicular conservado. Sin edemas. Resto de exploración sin hallazgos de interés.

Pruebas complementarias

- Análítica: Hemograma y coagulación sin alteraciones; en la bioquímica destacaba: Creatinina 1,3, urea 51, iones normales, CPK 297, CK-MB 9,8, troponina I 0,01.
- Rx de tórax: Índice cardiotorácico normal. Sin infiltrados ni derrames.

- Electrocardiograma: En ritmo sinusal a 50 lpm, PR 160 mseg, QRS 140 mseg, Eje QRS 0°, BRDHH grado 3, con cambios secundarios en la repolarización.
- Cateterismo cardiaco: La ventriculografía mostró un ventrículo izquierdo normal y sin alteraciones de la contractilidad y fracción de eyección de ventrículo izquierdo (FEVI) del 60%. La coronariografía objetivó dominancia derecha con enfermedad severa de 1 vaso: Lesión del 80% en descendente anterior media que fue tratada mediante implante directo y electivo de un stent farmacoadactivo (3x19 mm) con resultado satisfactorio.

Evolución clínica

Durante la estancia en planta de Cardiología la tarde del cateterismo presentó miodesopsias por lo que se le realizó una oftalmoscopia indirecta con lámpara de hendidura. El oftalmólogo no observó patología aguda grave a nivel de la retina pero sí se objetivó retinopatía hipertensiva grado II de la clasificación de Keith-Wagener-Barker (intensa constricción vascular y signos de Gunn en los cruces arteriovenosos, ocultamiento de la columna sanguínea de la vena por compresión de la arteriola esclerótica en un cruce arteriovenoso, vénulas dilatadas y arterias en 'hilo de plata') y también retinopatía aterosclerótica grado II de la clasificación de Scheie. El paciente fue dado de alta sin nuevas incidencias tras dos días de estancia en nuestro centro.

Diagnóstico

Cardiopatía Isquémica crónica tipo enfermedad severa de 1 vaso: Lesión del 80% en arteria coronaria descendente anterior media tratada mediante implante de stent farmacoadactivo.

Diagnósticos secundarios:

- Hipertensión arterial esencial grado 1 con riesgo adicional muy alto
- Cardiopatía hipertensiva leve con función sistólica preservada
- Retinopatía hipertensiva grado II y retinopatía aterosclerótica grado II

Tratamiento:

El tratamiento al alta consistió en dieta hiposódica baja en grasas saturadas, ejercicio progresivo hasta donde tolere, ranitidina 300 mg/24h, adiro 100 mg/24h de manera indefinida, clopidogrel 75 mg/24h al menos 1 año, atorvastatina 40 mg/24h, ramipril 2,5 mg/24h, amlodipino 5mg/24h. Madopar, levodopa/benserazida, ropinirol, tamsulosina, según pauta previa.

Discusión

En una revisión publicada recientemente¹ se presentó la evidencia científica actual sobre la relación entre las manifestaciones vasculares retinianas y el estado cardiovascular. Hasta ahora se han visto frustrados los intentos por mejorar la predicción del riesgo de cardiopatía coronaria (CC), que se centraban en la incorporación, como complemento de algoritmos tradicionales como el de Framingham, del calibre de los vasos de la retina a los sistemas de puntuación de predicción del riesgo. La retina es el único lugar donde

pueden obtenerse directamente imágenes de la microcirculación, lo que nos ofrece la oportunidad de estudiar in vivo la estructura y la patología de la circulación humana y la posibilidad de detectar cambios en la microvasculatura relacionados con el desarrollo de la enfermedad cardiovascular²⁻⁴. Una observación importante que se puede extraer de los primeros estudios realizados es que las distintas manifestaciones vasculares de la retina pueden detectarse en un 2-14% de la población adulta no diabética mayor de 40 años⁵⁻⁸, y aparecen nuevas manifestaciones en un 6-10% de dicha población cada 5 años⁹⁻¹¹. Estudios histopatológicos han demostrado que estas manifestaciones retinianas reflejan el daño vascular debido al envejecimiento, la hipertensión y otros procesos^{2,12,13}, y que están estrechamente relacionadas con afecciones microvasculares de otros órganos². Además sabemos que el aumento de la relación entre la media y la luz de las arterias en la grasa subcutánea es un factor independiente predictivo del riesgo de episodios de enfermedad cardiovascular, como el infarto de miocardio^{14,15}. Las biopsias de estas pequeñas arterias subcutáneas (que normalmente se obtienen de biopsias de glúteo) indican que el remodelado vascular es uno de los primeros signos de lesión en el órgano diana, que se produce antes que la proteinuria o la hipertrofia cardíaca, y se trata de un proceso dinámico y reversible^{16,17}. Es de gran importancia clínica el hecho de que la magnitud del remodelado de las pequeñas arterias influya en el pronóstico a 10 años, que es peor para los pacientes hipertensos y con mayor magnitud de remodelado¹⁵. Hay indicios de que los cambios vasculares de la retina van de la mano de cambios patológicos en la microcirculación y la macrocirculación coronarias¹⁸. En un estudio de 234 sujetos sin CC, el estrechamiento arteriolar de la retina se relacionó significativamente con las medidas de reducción de perfusión del miocardio en la resonancia magnética cardíaca¹⁸. En otros estudios, las lesiones de retinopatía se relacionaron con una calcificación de la arteria coronaria (determinada por TAC); las lesiones más graves se relacionaron con una arteriopatía coronaria más grave en la angiografía^{19,20}. Por tanto, hay razones anatómicas, fisiológicas y patológicas que indican que la evaluación no invasiva de la retina puede ayudar a estratificar el riesgo de cardiopatía coronaria en la práctica clínica habitual²¹.

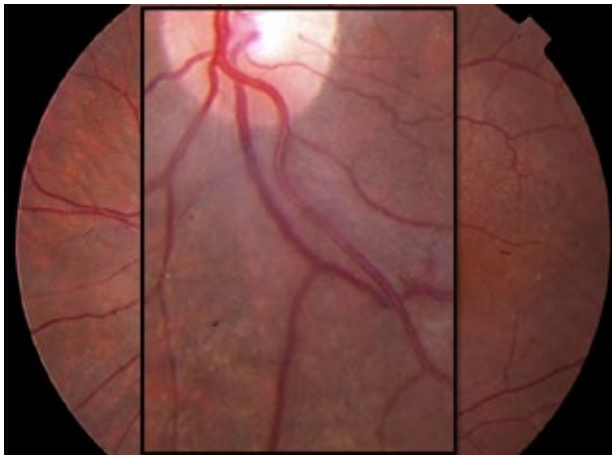


Figura 1

Descripción gráfica de las lesiones

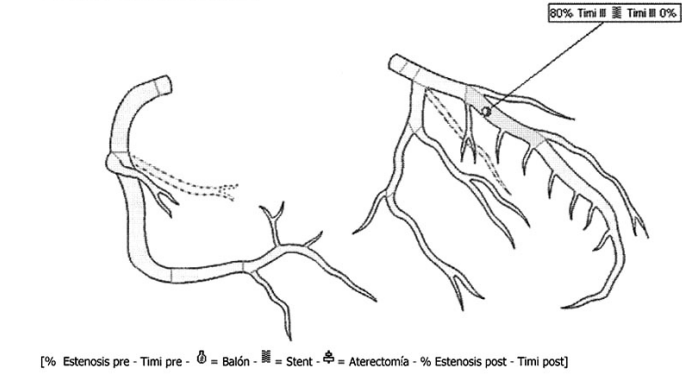


Figura 2

[Acceda al vídeo](#)



[Bibliografía](#)

1. Liew G, Wang JJ. Manifestaciones vasculares retinianas: ¿reflejan el estado del corazón? *Rev Esp de Cardiol.* 2011;64(6):515-21.
2. Tso MO, Jampol LM. Pathophysiology of hypertensive retinopathy. *Ophthalmology.* 1982;89(10):1132-45.
3. Wong TY, McIntosh R. Systemic associations of retinal microvascular signs: a review of recent population-based studies. *Ophthalmic & physiological optics: the journal of the British College of Ophthalmic Opticians (Optometrists).* 2005;25(3):195-204.
4. Wong TY, McIntosh R. Hypertensive retinopathy signs as risk indicators of cardiovascular morbidity and mortality. *British medical bulletin.* 2005;73-74:57-70.
5. Klein R. Retinopathy in a population-based study. *Transactions of the American Ophthalmological Society.* 1992;90:561-94.
6. Klein R, Klein BE, Moss SE, Wang Q. Blood pressure, hypertension and retinopathy in a population. *Transactions of the American Ophthalmological Society.* 1993;91:207-22; discussion 22-6.
7. Klein R, Klein BE, Moss SE, Wang Q. Hypertension and retinopathy, arteriolar narrowing, and arteriovenous nicking in a population. *Archives of ophthalmology.* 1994;112(1):92-8.

8. Wang JJ, Mitchell P, Leung H, Rochtchina E, Wong TY, Klein R. Hypertensive retinal vessel wall signs in a general older population: the Blue Mountains Eye Study. *Hypertension*. 2003;42(4):534-41.
9. Cugati S, Cikamatana L, Wang JJ, Kifley A, Liew G, Mitchell P. Five-year incidence and progression of vascular retinopathy in persons without diabetes: the Blue Mountains Eye Study. *Eye (London, England)*. 2006;20(11):1239-45.
10. Klein R, Klein BE, Moss SE. The relation of systemic hypertension to changes in the retinal vasculature: the Beaver Dam Eye Study. *Transactions of the American Ophthalmological Society*. 1997;95:329-48; discussion 48-50.
11. Klein R, Myers CE, Lee KE, Klein BE. 15-year cumulative incidence and associated risk factors for retinopathy in nondiabetic persons. *Archives of ophthalmology*. 2010;128(12):1568-75.
12. Ashton N, Peltier S, Garner A. Experimental hypertensive retinopathy in the monkey. *Transactions of the ophthalmological societies of the United Kingdom*. 1969;88:167-86.
13. Garner A, Ashton N, Tripathi R, Kohner EM, Bulpitt CJ, Dollery CT. Pathogenesis of hypertensive retinopathy. An experimental study in the monkey. *The British journal of ophthalmology*. 1975;59(1):3-44.
14. De Ciuceis C, Porteri E, Rizzoni D, Rizzardi N, Paiardi S, Boari GE, et al. Structural alterations of subcutaneous small-resistance arteries may predict major cardiovascular events in patients with hypertension. *American journal of hypertension*. 2007;20(8):846-52.
15. Rizzoni D, Porteri E, Boari GE, De Ciuceis C, Sleiman I, Muiesan ML, et al. Prognostic significance of small-artery structure in hypertension. *Circulation*. 2003;108(18):2230-5.
16. Park JB, Schiffrin EL. Small artery remodeling is the most prevalent (earliest?) form of target organ damage in mild essential hypertension. *Journal of hypertension*. 2001;19(5):921-30.
17. Schiffrin EL, Park JB, Intengan HD, Touyz RM. Correction of arterial structure and endothelial dysfunction in human essential hypertension by the angiotensin receptor antagonist losartan. *Circulation*. 2000;101(14):1653-9.
18. Wang L, Wong TY, Sharrett AR, Klein R, Folsom AR, Jerosch-Herold M. Relationship between retinal arteriolar narrowing and myocardial perfusion: multi-ethnic study of atherosclerosis. *Hypertension*. 2008;51(1):119-26.
19. Tedeschi-Reiner E, Strozzi M, Skoric B, Reiner Z. Relation of atherosclerotic changes in retinal arteries to the extent of coronary artery disease. *The American journal of cardiology*. 2005;96(8):1107-9.
20. Wong TY, Cheung N, Islam FM, Klein R, Criqui MH, Cotch MF, et al. Relation of retinopathy to coronary artery calcification: the multi-ethnic study of atherosclerosis. *American journal of epidemiology*. 2008;167(1):51-8.
21. Touyz RM. Vascular remodeling, retinal arteries, and hypertension. *Hypertension*. 2007;50(4):603-4.
22. McGeechan K, Liew G, Macaskill P, Irwig L, Klein R, Klein BE, et al. Meta-analysis: retinal vessel caliber and risk for coronary heart disease. *Ann Intern Med* 2009;151:404-13.
23. Tedeschi-Reiner E, Strozzi M, Skoric B, & Reiner Z. Relation of atherosclerotic changes in retinal arteries to the extent of coronary artery disease. *Am J Cardiol* 2005;96(8), 1107-1109.
24. Om A, Ellahham S, DiSciascio G. Cholesterol embolism: an underdiagnosed clinical entity. *Am Heart J* 1992 Nov;124(5):1321-6.

25. Downie LE, Hodgson LA, Dsylvla C, McIntosh RL, Rogers SL, Connell P, Wong TY. Hypertensive retinopathy: comparing the Keith-Wagener-Barker to a simplified classification. *J Hypertens* 2013 May;31(5):960-5
26. Almoudi M, Sun, Z H. A head-to-head comparison of the coronary calcium score by computed tomography with myocardial perfusion imaging in predicting coronary artery disease. *J Geriatr Cardiol* 2012;9(4):349-54.
27. Yoon J K et al. Usefulness of diabetic retinopathy as a marker of risk for thallium myocardial perfusion defects in non-insulin-dependent diabetes mellitus. *Am J Cardiol* 2001;87(4):456-9.
28. Tryniszewski W et al. Correlation of the severity of diabetic retinopathy and the heart muscle perfusion in patients with type 2 diabetes. *J Diabetes Complications* 2011;25(4):253-7.
29. Avogaro et al., 2007; Cosson et al., 2004; Cusick et al., 2005; Egede & Zheng, 2002; Folsom, Chambless, Duncan, Gilbert, & Pankow, 2003; Frans et al., 2004; Lee, Folsom, Pankow, & Brancati, 2004; Valensi et al., 2005; Wackers et al., 2004).
30. Khan, Z., Almeida, D. R. P., Rahim, K., Belliveau, M. J., Bona, M., & Gale, J. 10-Year Framingham risk in patients with retinal vein occlusion : a systematic review and meta-analysis. *Canadian Journal of Ophthalmology* 2013; 48(1), 40-45.
31. Casasnovas, J. a, Alcaide, V., Civeira, F., Guallar, E., Ibañez, B., Borreguero, J. J., Laclaustra, M., et al. Aragon workers' health study--design and cohort description. *BMC cardiovascular disorders* 2012; 12, 45.
32. Badheka, A. O., Patel, N., Tuliani, T. a, Rathod, A., Marzouka, G. R., Zalawadiya, S., Deshmukh, A., et al. Electrocardiographic Abnormalities and Reclassification of Cardiovascular Risk: Insights from NHANES-III. *The American journal of medicine* 2013, 126(4), 319-326.
33. Taylor AJ, Fiorilli PN, Wu H, Bauer K, Bindeman J, Byrd C, Feuerstein IM, O'Malley PG. Relation between the Framingham Risk Score, coronary calcium, and incident coronary heart disease among low-risk men. *Am J Cardiol* 2010; 106:47-50.
34. Genest J, McPherson R, Frohlich J, Anderson T, Campbell N, Carpentier A, Couture P, Dufour R, Fodor G, Francis GA, Grover S, Gupta M, Hegele RA, Lau DC, Leiter L, Lewis GF, Lonn E, Mancini GB, Ng D, Pearson GJ, Sniderman A, Stone JA, Ur E. 2009 Canadian Cardiovascular Society/Canadian guidelines for the diagnosis and treatment of dyslipidemia and prevention of cardiovascular disease in the adult—2009 recommendations. *Can J Cardiol* 2009;25: 567-579.
35. McPherson R, Pertsemlidis A, Kavaslar N, Stewart A, Roberts R, Cox DR, Hinds DA, Pennacchio LA, Tybjaerg-Hansen A, Folsom AR, Boerwinkle E, Hobbs HH, Cohen JC. A common allele on chromosome 9 associated with coronary heart disease. *Science* 2007;316:1488-1491.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Sobre la relación entre el calibre de los vasos de la retina y el riesgo de cardiopatía coronaria, cuál de las siguientes es falsa:

- El estudio *Atherosclerosis Risk in Communities* (ARIC) fue uno de los primeros estudios que midió cuantitativamente los calibres de las arteriolas y de las vénulas y comunicó que las arteriolas más estrechas, lo que se definió mediante la relación arteriola/vénula (RAV), predecían el riesgo a 3 años de episodios de cardiopatía coronaria solo en mujeres.
- El *Blue Mountains Eye Study* (BMES) concluyó que la dilatación de las vénulas de la retina predijo el riesgo de mortalidad por cardiopatía coronaria a 9 años en varones y mujeres sin antecedentes de cardiopatía coronaria preexistente.
- Un estudio de casos y controles del *Blue Mountains Eye Study* (BDES) indicó que manifestaciones retinianas, como la retinopatía y el estrechamiento arteriolar focal, pueden estar relacionadas con la mortalidad por cardiopatía coronaria.
- En un metaanálisis publicado en el *Annals of Internal Medicine* en 2009 se observó que tanto el estrechamiento de las arteriolas como la dilatación de las vénulas de la retina estaban relacionados con un mayor riesgo de cardiopatía coronaria tanto en mujeres como en varones.

Pregunta 2: Sobre el estudio publicado por Wang et al. *Relationship between retinal arteriolar narrowing and myocardial perfusion: multi-ethnic study of atherosclerosis. Hypertension* 2008;51(1),119-126. ¿Cuál de las siguientes es no es correcta?:

- Las alteraciones arteriulares de la retina se asociaron inversamente con la edad y la presión arterial sistólica y diastólica, y directamente asociado con el tabaquismo.
- Las alteraciones de las vénulas se asociaron inversamente con la edad, raza blanca, y el colesterol HDL sérico y positivamente con el tabaquismo y glucemia en ayunas.
- Fue el primer estudio que relacionó la perfusión miocárdica mediante resonancia magnética cardíaca y el calibre vascular de la retina en personas sin enfermedad cardiovascular clínica.
- En adultos sin clínica de enfermedad cardiovascular se observó que a mayor calibre de las arteriolas retinianas, menor media del flujo sanguíneo en la resonancia magnética cardíaca tras hiperemia inducida por adenosina y menor reserva de perfusión.

Pregunta 3: Respecto a la relación entre retinopatía y enfermedad coronaria, ¿cuál de las siguientes es correcta?:

- Algunos autores han descrito una fuerte correlación entre la aterosclerosis de vasos retinianos y los cambios ateroscleróticos de arterias coronarias (expresadas con la puntuación de Gensini).
- Algunos autores han descrito microémbolos de colesterol en autopsias de pacientes con cateterismo cardíaco reciente con una incidencia del 75%.
- Existe una clara relación existente entre retinopatía y nefropatía inducida por contraste.
- La clasificación de Keith-Wagener-Barker es una clasificación antiguamente utilizada para clasificar los grados de la retinopatía hipertensiva, actualmente en desuso debido a que los grados III y IV no son estadios progresivos de los grados I y II.

Pregunta 4: A nuestro paciente se le realizó un SPECT tras estímulo con adenosina cuyo resultado fue negativo. Respecto a la isquemia miocárdica inducible en el SPECT (tomografía computarizada por emisión de fotón único), ¿cuál de las siguientes no es correcta?:

- a. Se ha descrito una falta de correlación entre los scores de calcio coronario detectado mediante TAC y los hallazgos de perfusión miocárdica con SPECT en la evaluación de la extensión de la enfermedad de la arteria coronaria. Por lo que el TAC coronario y el SPECT deben considerarse pruebas diagnosticas complementarias en la evaluación de pacientes con sospecha de enfermedad coronaria.
- b. La presencia de retinopatía diabética aumenta significativamente el riesgo de observar defectos de perfusión en los pacientes sometidos a un SPECT con talio-201, independientemente de la presencia o ausencia de dolor torácico.
- c. En los pacientes con diabetes mellitus tipo 2, la isquemia del músculo cardiaco puede ser asintomática, pero supondrá el 20-50% de los pacientes.
- d. En el estudio de Tryniszewski W et al. *Correlation of the severity of diabetic retinopathy and the heart muscle perfusion in patients with type 2 diabetes. J Diabetes Complications. 2011;25(4):253-7*. Los autores de acuerdo con sus resultados, sugieren que existe un gran beneficio en el cribado de las personas con diabetes mellitus tipo 2 sin retinopatía diabética mediante SPECT con Tecnecio (99m Tc) tetrofosmin.

Pregunta 5: Con respecto a la predicción de enfermedad coronaria, ¿cuál de las siguientes es falsa?:

- a. Reciente evidencia científica sugiere que los pacientes con oclusión venosa retiniana tienen un riesgo Framingham a 10 años mayor de presentar enfermedad cardiovascular.
- b. De los participantes en la cohorte que estudia actualmente los factores asociados con anomalías metabólicas y aterosclerosis subclínica en una población Española de mediana edad (el *Aragon workers' health Study*), 68% de los participantes a los que se les realizó los exámenes de imágenes completo tenían al menos una placa en las arterias carótidas y femorales.
- c. Un reciente estudio publicado en *The American Journal of Medicine* postula que las alteraciones electrocardiográficas basales son predictoras independientes de mortalidad cardiovascular, y su adición al Score de Riesgo de Framingham mejora la discriminación y calibración del modelo.
- d. El score de riesgo de Framingham a menudo sobreestima la calcificación de las arterias coronarias medida mediante tomografía computarizada en mujeres con bajo riesgo y hombres jóvenes con bajo riesgo.

Respuestas al cuestionario: 1: d, 2: d, 3: a, 4: d, 5: d

Miocardopatía dilatada, ¿origen isquémico?

En paciente con enfermedad de Chagas

Anny Vanessa Camero Centeno, Milagros Clemente Lorenzo, Silvia Mónica Ferreyra Dianda, Marlen Del Carmen Peña, Alejandro Gutiérrez Medina, María Claudia Pereyra Acha, Marcial Sánchez Giralt, Ayda Muñoz Moreno, Christopher Alexander Morales Alvarado e Iliana Isabel Nocua Rodríguez

Hospital Campo Arañuelo (Navalmoral de la Mata)

Mujer de 59 años que acude al Servicio de Urgencias por disnea súbita.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Mujer de 59 años natural de San Juan (Argentina), que acude al Servicio de Urgencias por disnea súbita, con los siguientes antecedentes:

Cardiopatía Isquémica: tipo infarto inferior silente de fecha indeterminada. Infarto de miocardio de localización anterior 1 año antes, tratado con fibrinólisis y posterior cateterismo cardiaco en el que presentaba lesión intermedia en arteria descendente anterior y circunfleja y oclusión crónica de CD, no revascularizada, ventrículo izquierdo dilatado con FEVI deprimida (40%).

Factores de riesgo cardiovascular: Hipertensión arterial. Dislipemia. Obesidad. Ex. fumadora de 10 cig/día desde hace 3 meses.

Insuficiencia Venosa Crónica de MMII.

Antecedente familiar: Padre con enfermedad de Chagas e infarto de miocardio a los 59 años.

Intervenciones quirúrgicas: Colectectomía, amigdalectomía, apendicectomía.

Tratamiento habitual: Clopidogrel/ácido acetilsalicílico 75/100 mg c/24h, bisoprolol 2,5/24h, ramipril 2,5/24h, ranitidina 150mg c/24h, alprazolam 0,25 mg c/24h.

La paciente acude a Urgencias por disnea súbita e intensa de menos de 1 hora de evolución, en reposo, sin dolor torácico. Presenta 1 vómito alimentario coincidiendo con la disnea. Niega fiebre, abandono de medicación u otro proceso intercurrente. Además refiere disnea de esfuerzo en los últimos meses que ha ido progresando hasta hacerse de pequeños esfuerzos y disnea nocturna de semanas de evolución. Duerme con 3 almohadas desde hace años.

A la exploración física la paciente se presenta despierta, alerta, taquipneica, sudorosa, afebril. PA 140/80 MMHG, tiraje intercostal, intolerancia al decúbito, sin ingurgitación

yugular, sin soplos carotídeos. AC: Rítmico, no soplos. AP: Murmullo vesicular conservado, sibilancias aisladas y crepitantes bibasales. Resto de examen físico anodino.

Pruebas complementarias

- Bioquímica: Sodio 145 mmol/L, potasio 3,6 mmol/L CPK-MB 3,7 ng/mL, mioglobina 86* ng/mL (VN: 15-72), troponina T ultrasensible 44,5**ng/L (VN: 0-14), urea 64, creatinina 1,30 mg/dL.
- Hemograma: Hemoglobina 13,1 g/dL, hematocrito 39,8%, leucocitos 9.320, plaquetas 244.00. Coagulación normal.
- Gasometría a su llegada: Insuficiencia respiratoria global con acidosis pH 7.145, pCO₂ 61,3 mmHg, pO₂ 46,6 mmHg. Bicarbonato 20,6 mmol/L, O₂Sat 66,2%.
- Gasometría tras tratamiento: pH 7.365, pCO₂ 32,6 mmHg, pO₂ 65,6 mmHg. Bicarbonato 18,2 mmol/L, O₂Sat 92,9%.
- ECG: Ritmo sinusal a 90 lpm. Eje 60°. Q inferior y QS V3-V6, con T negativas. PR normal. QRS estrecho (110ms) (similar a registros previos).
- Rx de tórax: Cardiomegalia global, redistribución vascular pulmonar.
- TAC de tórax: Gran cardiomegalia. Signos de redistribución vascular apical. Derrame pleural bilateral en cuantía moderada. Tejido pulmonar atelectásico basal bilateral sobre todo derecho. Signos leves de patrón intersticial bilateral. No se identifican signos de TEP (central/bilateral).
- Ecocardiograma: Ventrículo izquierdo severamente dilatado (Dd 6,9 cm, volumen 222 cm³), con adelgazamiento de paredes, acinesia de todos los segmentos anteriores, se contrae únicamente septo basal y segmentos laterales. FEVI estimada: 31% modo M y 35% por Simpson. Patrón mitral de tipo restrictivo (E/A 2,8; tiempo deceleración 170 ms). Aurícula izquierda dilatada (4,4 cm área 30 cm²). Cavidades derechas dilatadas, con TAPSE disminuido. Aorta no dilatada. No se aprecian alteraciones valvulares significativas. Tiempo aceleración pulmonar acortado 87 ms. Pericardio normal. Vena cava inferior no dilatada.

Evolución clínica

La paciente mejora rápidamente con el tratamiento pautado en Urgencias (oxígeno altos flujos, nitroglicerina y cloruro mórfico). Dada la brusquedad del cuadro con insuficiencia respiratoria aguda y D-dímeros elevados se realizó TAC torácico para descartar tromboembolismo pulmonar. Posteriormente pasa a planta de Cardiología donde se mantiene estable clínica y hemodinámicamente, tolerando dosis creciente de betabloqueante, IECA, y eplerenona y reducción progresiva de furosemida. Se realizó un nuevo cateterismo cardíaco que no mostró cambios en las arterias coronarias respecto al realizado un año antes.

Se trata de una paciente con una miocardiopatía dilatada de probable origen isquémico con un deterioro progresivo hasta disnea de reposo. No obstante, la paciente procede de área endémica de Chagas y tiene antecedente familiar de la enfermedad, por lo que se decide solicitar serología de *Trypanosoma cruzi* que resulta positiva. También se realiza amplificación de ADN mediante PCR de *Trypanosoma cruzi* en sangre total siendo también positivo con lo que la paciente es diagnosticada de enfermedad crónica de Chagas.

Dada la disfunción ventricular severa y la mala clase funcional que persisten a pesar de optimizar el tratamiento médico se realiza implante de desfibrilador automático implantable (DAI) como prevención primaria de muerte súbita.

En nuestro caso nos queda la duda de si la afectación cardiaca es solamente debida a la cardiopatía isquémica como parece más probable o si se añade afectación chagásica al estar la paciente infectada crónicamente por *Trypanosoma cruzi*. No hemos encontrado en la literatura ningún caso en que se describan conjuntamente ambos procesos.

Diagnóstico

- Insuficiencia cardiaca aguda: Edema agudo de pulmón.
- Miocardiopatía dilatada de probable origen isquémico con disfunción ventricular severa (FEVI 30-35%) vs. miocardiopatía chagásica.
- Cardiopatía isquémica crónica: Necrosis inferior y anterior.
- Discusión.

La enfermedad de Chagas está causada por el parásito *Trypanosoma cruzi* y afecta a 8 millones de personas en América Latina. Durante la última década España recibe gran aflujo migratorio, con más de 1 millón y medio de personas originarias de países endémicos de la enfermedad de Chagas.

La forma más común de contraer la infección es por transmisión vertical en países endémicos y por transmisión vertical, donación de sangre o trasplante de órganos en países no endémicos como España.

La enfermedad de Chagas pasa por dos estadios sucesivos: Una fase aguda que dura entre 4-8 semanas y una fase crónica que persiste durante toda la vida del hospedador.

La fase aguda es asintomática en el 90% de los casos, y si aparecen síntomas suelen ser leves e inespecíficos (fiebre, anorexia, linfadenopatía, hepatoesplenomegalia). La miocarditis grave, aunque es poco frecuente, causa la mayor parte de las muertes en la fase aguda.

Aunque la mayoría de casos permanece asintomático, hasta un 30% de los afectados desarrollará complicaciones en un plazo de 10 a 20 años.

La patogenia de la enfermedad es controvertida, aunque los conocimientos actuales orientan a una etiología mixta en la que participaría directamente el parásito produciendo daño miocárdico y un fenómeno autoinmune asociado. Otros mecanismos incluyen alteraciones microvasculares y denervación autonómica.

Las complicaciones más frecuentes son las cardiacas (insuficiencia cardiaca, trastornos de ritmo) y las digestivas (megacolon, megaesofago).

La cardiopatía se manifiesta con insuficiencia cardiaca, cardiomegalia, fenómenos de tromboembolismo e incluso muerte súbita como primer síntoma. Más raramente pacientes

que se encuentran en la fase crónica, con afectación cardiaca leve, pueden presentar una agudización súbita con intensa parasitemia y clínica de insuficiencia cardiaca aguda.

La cardiopatía chagásica presenta algunas características diferenciales:

- Es una cardiopatía fibrosante, que generalmente se localiza en la región postero inferior y apical del ventrículo izquierdo, el nódulo sinusal y el sistema de conducción por debajo del haz de His y cursa con afectación predominantemente segmentaria de la contractibilidad.
- Es una miocardiopatía dilatada con tendencia a la formación de aneurismas, sobre todo apicales.
- Gran potencial arritmogénico, siendo frecuente las arritmias ventriculares, muchas veces asociada a bradiarritmias.
- Elevada frecuencia de fenómenos tromboembólicos.
- Puede presentarse como dolor precordial, generalmente atípico, aunque eventualmente puede simular una cardiopatía isquémica.

El estudio del paciente con sospecha de enfermedad de Chagas y cardiopatía chagásica incluye establecer el diagnóstico correcto por infección por *Trypanosoma cruzi* el cual se basa en la existencia de dos criterios:

- Antecedente epidemiológico compatible.
- Personas originarias, hijos de madres originarias de zonas endémicas, viajeros con estancia en área endémica y estilo de vida de riesgo de infección.
- Diagnóstico microbiológico.
- Dos resultados positivos con dos técnicas serológicas que utilicen diferentes antígenos.

El estudio cardiaco básico de un paciente con infección por *Trypanosoma cruzi* incluye una adecuada anamnesis buscando síntomas secundarios a bradiarritmias o taquiarritmias, síntomas de insuficiencia cardiaca y síntomas secundarios a fenómenos tromboembólicos.

Las alteraciones electrocardiográficas clásicas de la ECH crónica son el bloqueo de rama derecha asociado a hemibloqueo de la división anterosuperior de la rama izquierda. Esta alteración puede aparecer en un 53% de la población seropositiva y puede considerarse indicativa de cardiopatía chagásica crónica. Alteraciones sugestivas de cardiopatía isquémica pueden aparecer hasta un 10% de los pacientes, dado que la enfermedad provoca una fibrosis miocárdica y del tejido de conducción. También son frecuentes los bloqueos de conducción auriculoventriculares.

En la fase crónica de la infección las alteraciones electrocardiográficas preceden en años a la aparición de los síntomas y de cardiomegalia.

En el ecocardiograma encontraremos principalmente alteraciones segmentarias de la contractibilidad miocárdica (75%). Las regiones más frecuentemente afectadas son la pared postero inferior y el ápex del ventrículo izquierdo. La reducción de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo, el aumento del diámetro telesistólico y el patrón restrictivo del flujo mitral son los predictores ecocardiográficos pronósticos más importantes en los pacientes con cardiopatía chagásica.

En el estudio holter 24h, en aproximadamente el 90% de los pacientes con cardiopatía chagásica y disfunción ventricular o insuficiencia cardiaca se registran episodios de taquicardia ventricular no sostenida.

En cuanto a la actitud terapéutica ante el paciente con cardiopatía chagásica, se debe tener en cuenta:

Manejo de la disfunción ventricular y de la insuficiencia cardiaca

Los bloqueadores beta y los IECA son los fármacos recomendados en los pacientes con disfunción ventricular. Debido a la elevada frecuencia de bradiarritmia, fármacos como los digitálicos, los betabloqueantes, algunos antagonistas de los canales de calcio y la amiodarona deben utilizarse con precaución, iniciando el tratamiento con dosis baja y vigilando estrechamente el riesgo de complicaciones.

La utilidad de la terapia de resincronización está en discusión y se debe basar en criterios ecocardiográficos y electrocardiográficos.

El desfibrilador automático implantable (DAI) está indicado en prevención primaria de muerte súbita en aquellos con FEVI < 35%.

Pacientes con insuficiencia cardiaca refractaria pueden valorarse como candidatos a trasplante cardiaco, a pesar de que se ha descrito algún caso de reactivación de la enfermedad de Chagas.

Manejo y prevención del tromboembolismo

La mayoría son accidentes isquémicos cerebrales, y muchos pacientes presentan causas cardiológicas que justifican el fenómeno, aunque hay otros factores implicados. La prevención del tromboembolismo en estos pacientes mediante anticoagulantes debe guiarse con las recomendaciones clínicas habituales: FA, episodios embólicos previos y/o existencia de trombos murales.

Manejo de las bradiarritmias

Las bradiarritmias sintomáticas son, en ocasiones, candidatas a la implantación de marcapasos.

Manejo de las arritmias ventriculares

Presentan frecuentemente extrasístoles y taquicardias ventriculares, la mayoría en relación con daño miocárdico localizado que origina fenómenos de reentrada.

Por tratarse de una afección progresiva con múltiples focos arritmogénicos, la ablación por radiofrecuencia no se considera de primera elección.

Está indicado el implante de DAI en supervivientes a paro cardiaco o taquicardia ventricular sostenida (TVS)

Además en estos pacientes y de forma empírica se recomienda la administración de amiodarona con el objetivo de disminuir la frecuencia de descargas y reducir la posibilidad de tormenta eléctrica.

Dolor torácico

En el caso que el dolor torácico sea el síntoma inicial o predominante de la cardiopatía chagásica, se debe realizar el diagnóstico diferencial con una cardiopatía isquémica asociada mediante un cateterismo cardiaco. No existe tratamiento específico para estos casos.

En cuanto al tratamiento parasitario, en la actualidad se desconoce la eficacia del tratamiento en la fase crónica de la infección además de la alta tasa de efectos adversos. Se sabe que en la fase crónica de la enfermedad la tasa de curación en personas adultas oscila entre el 8 y el 25%. La disminución de los títulos de anticuerpos séricos se utiliza como marcador de curación, pero la lentitud de los cambios serológicos, las posibles reinfecciones y la falta de marcadores clínicos dificultan el conocimiento real de la eficacia del tratamiento.

El consenso actual es tratar con benznidazol a los adultos de 19 a 50 años que no presenten cardiopatía chagásica avanzada y es opcional para los mayores de 50 años, debido a que el beneficio del tratamiento no ha sido demostrado en esta población⁶.

Las características diferenciales de la cardiopatía chagásica, el escaso conocimiento que se tiene de ella en nuestro medio y la elevada frecuencia de arritmias y muerte súbita como primeras manifestaciones potenciales de esta enfermedad hacen prioritarias la elaboración y divulgación de protocolos diagnósticos y terapéuticos a fin de mejorar el conocimiento de esta patología por los profesionales sanitarios.

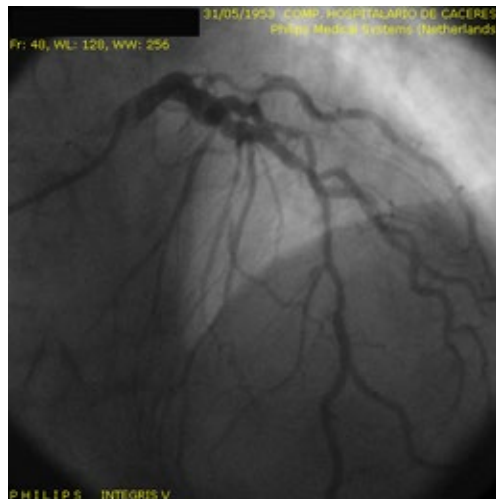


Figura 1

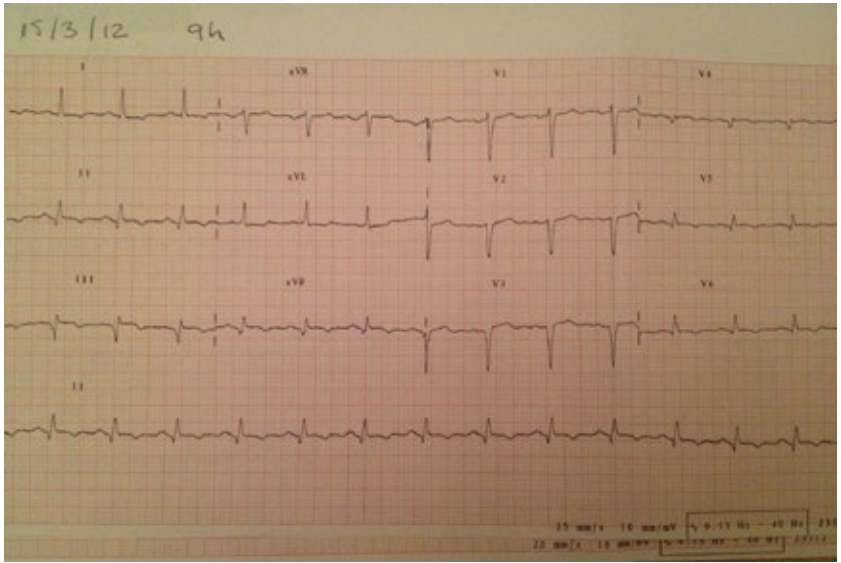


Figura 2



Figura 3



Figura 4

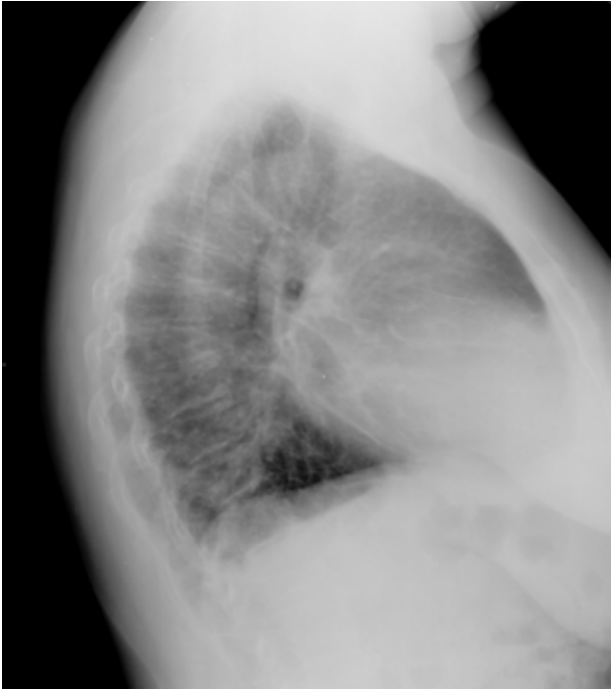


Figura 5

1. Gascón J, Albajar P. Documento de consenso. Diagnóstico, manejo y tratamiento de la cardiopatía chagásica crónica en áreas donde la infección por *Trypanosoma cruzi* no es endémica. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2008; 26 (2): 99-106.
 2. Petti M.A, Viotti R. Predictores de insuficiencia cardiaca en la miocardiopatía chagásica crónica con disfunción asintomática del ventrículo izquierdo. *Rev Esp de Cardiol*, 2008;61 (2):116-22.
 3. Saldaña I, Hernandez V. Enfermedad de Chagas: Abordaje de una enfermedad emergente en nuestro país. FMC. Formación médica continuada en atención primaria. Vol 16. Num 02 febrero 2009; 16: 68-76.
 4. Epelde F, Iglesias-Lepine M.L. Alteraciones electrocardiográficas sugestivas de infarto agudo de miocardio en un paciente con enfermedad de Chagas. *Medicina Clínica (Barcelona)* 2012; 138: 367-8
 5. [Marin-Neto J.A, Maciel B.C. Treatment and Prognosis of Chagas disease. \[Sede Web\] USA: UpToDate \[actualizada el 20 de noviembre del 2012, acceso el 26 de Marzo del 2013\].](#)
 6. Murcia L, Carrilero B, Saura D, Iborra MA, Segovia M. Diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Chagas. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2013 Feb;31 Suppl 1:26-34.
-

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: Las alteraciones electrocardiográficas más frecuentes de la miocardiopatía chagásica son:

- a. Bloqueo aurículo ventricular completo
- b. Ondas U
- c. Bloqueo rama derecha y del fascículo anterior rama izquierda del haz de His
- d. Todas son correctas

Pregunta 2: Respecto a la miocardiopatía chagásica, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es falsa?

- a. Es una cardiopatía que se localiza generalmente en la región anteroinferior y apical del ventrículo derecho.
- b. Cursa con afectación segmentaria de la contractibilidad.
- c. Presenta gran potencial arritmogénico.
- d. En la evolución natural de la enfermedad, las alteraciones cardiacas aparecen de forma progresiva a los 20 a 30 años de la infección.

Pregunta 3: Respecto a las pruebas diagnósticas, ¿cuál es verdadera?

- a. Basta con antecedente epidemiológico y cardiomegalia en la Rx de tórax.
- b. Se realiza con antecedente epidemiológico compatible y dos serologías diferentes positivas.
- c. El ecocardiograma con frecuencia muestra dilatación aneurismática del ápex del ventrículo derecho.
- d. Un electrocardiograma normal descarta la enfermedad.

Pregunta 4: En cuanto al manejo del paciente infectado por *Trypanosoma cruzi*, señale cuál de las siguientes es correcta:

- a. El DAI está indicado en todos los pacientes.
- b. Paciente asintomático con ECG anormal se debe realizar un ecocardiograma solo cuando inicie con síntomas dependiendo de la situación clínica del paciente.
- c. El tratamiento de la insuficiencia cardiaca en la miocardiopatía por Chagas difiere de otras miocardiopatías.
- d. Un paciente con cardiopatía chagásica crónica debe considerarse como un paciente con un elevado riesgo de muerte súbita.

Pregunta 5. Respecto al tratamiento de la enfermedad de Chagas crónico, señale la afirmación correcta.

- a. Según el último consenso el tratamiento específico antiparasitario no está indicado en la fase crónica.
- b. El fármaco utilizado en fase crónica es el mebendazol.
- c. En la fase crónica la tasa de curación oscila entre el 70-80%.
- d. En pacientes con miocardiopatía chagásica crónica el tratamiento esta basado en el manejo de la insuficiencia cardiaca, arritmia y tromboembolismo.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: a, 3: b, 4: d, 5: d

Paciente con masa en ventrículo izquierdo y embolismo pulmonar

Verónica Hernández Jiménez, Natalia Pinilla Echevarry, María Thiscal López, Andrea Moreno, Jesús Piqueras Flores, María Antonia Montero Gaspar y María Ángeles Pérez
Hospital General de Ciudad Real

Varón de 58 años que acude a Urgencias por cuadro de 5 días de evolución de dolor en cara posterior de pierna derecha y disnea sin dolor torácico.

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Paciente de 58 años, fumador, hipertenso y dislipémico, con antecedente de trombosis venosa profunda (TVP) hacía 5 años y una hija con TVP a los 25 años de edad; estaba en tratamiento con estatinas e IECAS. Acudió a Urgencias de nuestro hospital por cuadro de 5 días de evolución de dolor en cara posterior de pierna derecha y disnea sin dolor torácico. En la exploración física tenía TA 152/85, FC de 90 lpm y saturación de oxígeno basal de 94%, la auscultación cardiopulmonar era normal y presentaba dolor en gemelo derecho con signo de Homans negativo. En la analítica destacaba una elevación de dímero D de 3560, las enzimas de necrosis miocárdica eran normales y la gasometría revelaba pH 7,48, pCO₂ 28 y pO₂ 113. El ECG mostraba taquicardia sinusal con pobre crecimiento de R de V1 a V3 con ondas T negativas en dichas derivaciones. Se realizó un eco-doppler de miembros inferiores que demostró la presencia de TVP desde vena femoral superior hasta troncos tibioperoneos. La gammagrafía de ventilación-perfusión pulmonar era compatible con tromboembolismo pulmonar (TEP) bilateral. Ingresó en planta de Medicina Interna con el diagnóstico de TVP en pierna derecha y TEP bilateral hemodinámicamente estable y se inició heparina de bajo peso molecular. El estudio de hipercoagulabilidad fue normal.

Pruebas complementarias

En el ecocardiograma transtorácico (ETT), solicitado para descartar hipertensión pulmonar, se observó un ventrículo izquierdo con función sistólica global normal y acinesia apical, con una masa redondeada de 26x38 mm, heterogénea, adherida al endocidio que se extendía desde septo medio hasta ápex. El ventrículo derecho estaba discretamente dilatado, con insuficiencia tricuspídea ligera con presión sistólica de arteria pulmonar estimada de 60 mmHg. Se inyectó un agente de ecocontraste intravenoso para mejorar la limitación del borde endocárdico y de la masa. Se realizó un ecocardiograma transesofágico (ETE) que demostró la presencia de acinesia y adelgazamiento apical con la presencia de una gran masa móvil adherida al endocardio apical compatible con trombo organizado. Para una mejor filiación de la masa apical se solicitó una RM cardíaca; en las imágenes en modo cine se confirmó la presencia de un trombo móvil unido por un pedículo al endocardio apical y en las imágenes de realce tardío se observó la presencia de realce subendocárdico apical compatible con necrosis apical. El paciente negaba episodios previos de dolor torácico. En la coronariografía se evidenció estenosis severa en segmento

medio y distal de la arteria descendente anterior y lesión severa en arteria coronaria derecha proximal y en la ventriculografía, la ausencia de repleción apical por masa redondeada con acinesia anterior distal y apical.

Evolución clínica

Se realizaron ecocardiogramas periódicos para comprobar la evolución del trombo y a los 30 días había desaparecido completamente. Se realizó la revascularización percutánea completa de las lesiones coronarias sin complicaciones. A los 3 meses del ingreso el paciente permanece asintomático, en tratamiento con anticoagulación oral y sin evidencia de recurrencia de nuevos eventos trombóticos.

Diagnóstico

Tras los hallazgos del ecocardiograma, de la RM cardiaca y de la coronariografía, concluimos que el paciente había sufrido un infarto apical silente con la formación de un trombo apical, posiblemente favorecido por la situación de hipercoagulabilidad por su TVP y TEP actual.

Discusión

Se trata de un paciente en el que en el contexto de un TEP bilateral se descubre un infarto apical silente antiguo con un gran trombo apical.

El ETT es la herramienta inicial para el despistaje de masas cardiacas y trombos por su accesibilidad y bajo coste^{1,5}. En pacientes con mala ventana acústica, los agentes potenciadores de contraste ayudan a una mejor delimitación del borde endocárdico y de masas intraventriculares. El ETE y la RM confirman los hallazgos del transtorácico y permiten un estudio más completo sobre la morfología y etiología de dichas masas. Además la RM proporciona una información muy completa sobre la relación de la masa con estructuras adyacentes, su vascularización y punto de anclaje. Es una técnica diagnóstica de gran utilidad para la diferenciación entre masas cardiacas tumorales y no tumorales como los trombos y otras variantes anatómicas de la normalidad. Los trombos son la causa más frecuente de masa intracardiaca, siendo más comunes en cavidades izquierdas. Se dan en situaciones en las que se produce un enlentecimiento del flujo sanguíneo que predispone a la formación de trombos. Los situados en el ventrículo izquierdo se asocian con alteraciones de la contractilidad global y segmentaria como la miocardiopatía dilatada o el infarto de miocardio⁶. Para la detección de trombos intraventriculares la secuencia de RM más sensible es la de realce tardío, en ella el trombo aparece como una lesión de baja señal entre la sangre blanca de la cavidad ventricular y la imagen de hiperrealce del área de necrosis miocárdica. En las secuencias en cine GE, el trombo es hipointenso y estas secuencias son muy útiles para valorar la contractilidad del miocardio adyacente². Las secuencias SE ayudan a determinar la cronicidad del trombo: El trombo agudo es hiperintenso en T1 y T2 y cuando es crónico es hipointenso en T1 y T2³. Para la distinción entre tumor y trombo, también son útiles las secuencias de realce tardío: En general, el trombo no capta contraste y los tumores sí, salvo en trombos organizados que existe captación periférica, en los tumores la captación es central⁴.

Todas estas propiedades, han hecho que la RM se convierta en una herramienta fundamental para el estudio de masas cardiacas.

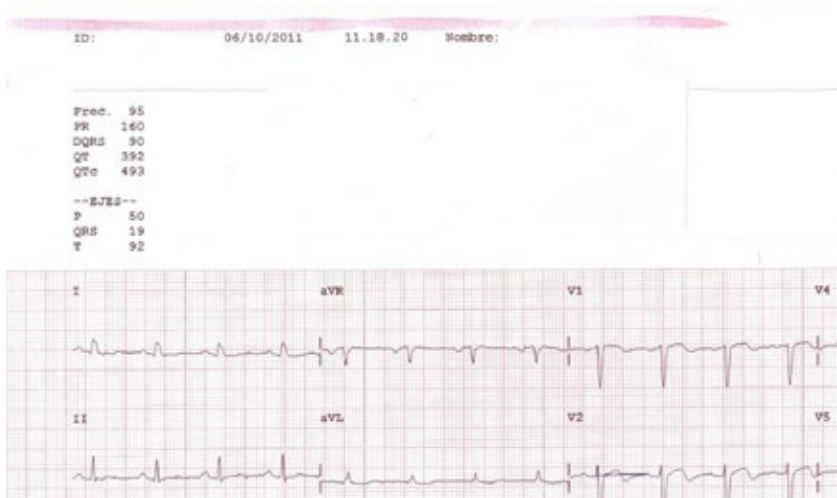


Figura 1

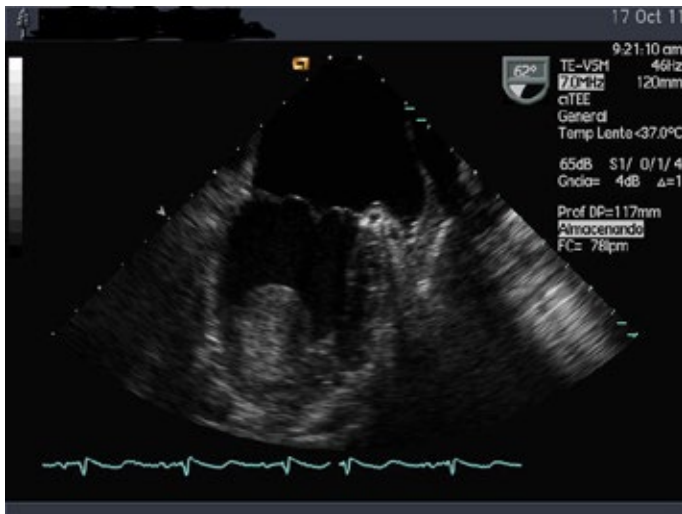


Figura 2

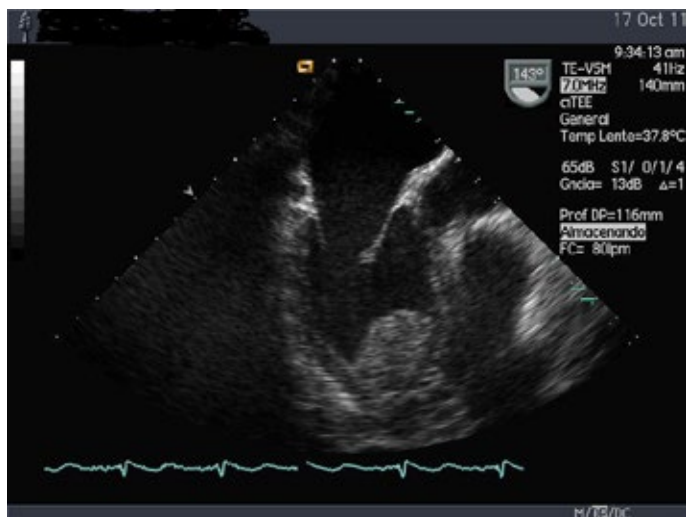


Figura 3

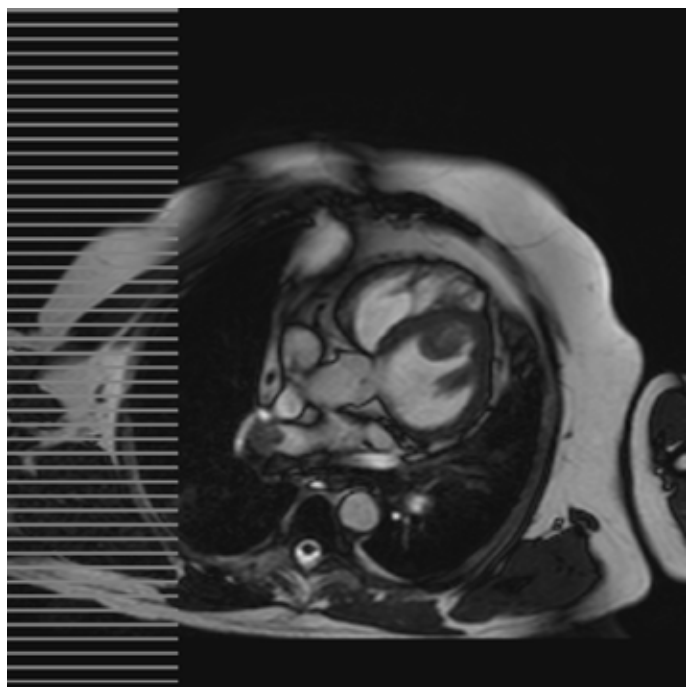


Figura 4

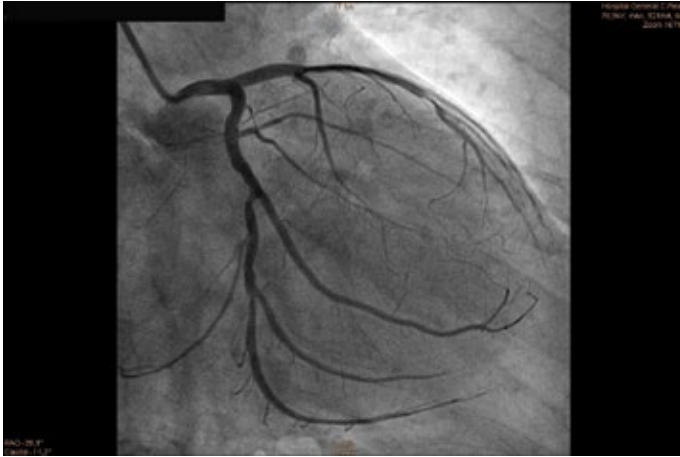


Figura 5

Bibliografía

1. Pérez E, García M, García M.A, Zamorano JL, Ferreirós J, et al. Utilidad de la resonancia magnética en el estudio de masas cardiacas y de afectación pericárdica. *Rev Esp Cardiol Supl* 2006;6:30E-40E.
2. Mollet NR, Dymarkowski S, Volders W, Wathiong J, Herbots L, et al. Visualization of ventricular thrombi with contrast-enhanced magnetic resonance imaging in patients with ischemic heart disease. *Circulation* 2002;3 106(23):2873-6.
3. Barkhausen J, Hunold P, Eggebrecht H, Schöler WO, Sabin GV, et al. Detection and characterization of intracardiac thrombi on MR Imaging. *AJR* 2002; 179:1539-44.
4. Paydarfar D, Krieger D, Dib N, Blair RH, Pastore JE, et al. In vivo magnetic resonance imaging and surgical histopathology of intracardiac masses: distinct features of subacute thrombi. *Cardiology* 2001;95 (1):40-7.
5. Visser Ca, Meltzer RS, Dunning AJ, Roelandt T. Embolic potential of left ventricular thrombus after myocardial infarction; a two dimensional echocardiography study of 119 patients. *J Am Coll Cardiol* 1985;5:1276.
6. Nayak D, Aronow WS, Sukhija R, et al. Comparison of frequency of left ventricular thrombi in patients with anterior wall versus non anterior wall acute myocardial infarction treated with antithrombotic and platelet therapy with or without coronary revascularization. *Am J Cardiol* 2004;93;1529.
7. Patrick J. Sparrow, John B. Kurian, Tim R. Jones and Mohan U. Sivananthan. MR Imaging of Cardiac Tumors. *RadioGraphics*, 25, 1255-1276.

CUESTIONARIO

Después de haber leído todo el caso y haber revisado todo el material multimedia, por favor, responda a las preguntas del siguiente cuestionario seleccionando una de las respuestas disponibles.

Pregunta 1: En el estudio de un trombo en VI, es falso que:

- La sensibilidad y especificidad del ecocardiograma es del 95% y 86-100% respectivamente.
- El ecocardiograma transtorácico aporta información pronóstica.
- El ecocardiograma transesofágico puede resultar de gran utilidad en paciente con trombo apical.
- Para descartar falsos positivos es de gran utilidad los transductores de alta frecuencia.

Pregunta 2: Respecto al estudio con RMN cardiaca en un paciente con trombo, señale la falsa:

- En las secuencias SE el trombo agudo es hiperintenso en T1 y T2
- En las secuencias SE el trombo crónico es hipointenso en T1 y T2
- En secuencias con realce tardío, en los trombos organizados la captación es central
- Para la detección de trombos, la secuencia más sensible es la del realce tardío

Pregunta 3: En el estudio de masas cardiacas, señale la verdadera:

- En un mixoma es característico el realce heterogéneo con gadolinio en el estudio con RMN cardiaca.
- En el estudio ecocardiográfico, los fibromas están bien delimitados con calcificación periférica.
- En el estudio con realce tardío de RMN, los fibroelastomas presentan captación de contraste.
- a y b son ciertas.

Pregunta 4: En el estudio de masas cardiacas, señale la falsa:

- El PET ha demostrado ser útil en la identificación de afectación cardiaca en tumores metastásicos.
- El ETE proporciona mas información que el ETT.
- El ETT es la prueba diagnostica inicial en un paciente con una masa cardiaca.
- El Ecocardiograma no es útil para diferenciar los tumores benignos de los malignos.

Pregunta 5: Respecto a los trombos ventriculares, es cierto que:

- La mayoría de los trombos se forman en los primeras 2 semanas después de un infarto.
- El riesgo de embolización en un paciente con trombo en VI que no reciba tratamiento anticoagulante es de un 5%.
- La mayoría de los eventos embólicos ocurren en el primer mes.
- a y b son ciertas.

Respuestas al cuestionario: 1: c, 2: c, 3: a, 4: d, 5: a

Un proyecto de:



Con la colaboración de:



9 788469 587614