

Liga de los Casos Clínicos 2014



Coordinadores

Agustín Fernández Ciscal / Pilar Mazón Ramos
Juan Quiles Granada

Liga de los casos clínicos 2014

Recopilación de
los casos clínicos
recibidos durante
la competición

Coordinadores

Agustín Fernández Cisnal / Pilar Mazón Ramos
Juan Quiles Granada

Liga de los Casos Clínicos 2014

© 2014 Sociedad Española de Cardiología

ISBN: 978-84-697-1379-2

SEC: 2014-C

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

Prólogo

9

Ganadores de las Jornadas

11

Clasificaciones

13

Casos clínicos de la Liga 2014

- Miocardiopatía de *tako-tsubo* e insuficiencia aórtica crónica severa: ¿estrés sobre estrés? 15
- Cetoacidosis diabética y alteración del segmento ST. ¿Patrón de Brugada? 23
- Fibrilación auricular adolescente tras iniciar tratamiento con metilfenidato 33
- Fístula coronaria 39
- Ortodesoxia inesperada 51
- Síndrome de hipoxemia crónica en un paciente con tetralogía de Fallot con corrección completa en la infancia 59
- *Flutter* auricular incesante secundario a exéresis de mixoma auricular izquierdo 73
- Paciente con infarto agudo de miocardio y soplo, ¿recidivante? 83
- Ventrículo izquierdo no compactado 93
- Ictus criptogénico recurrente 103
- Fibrilación auricular 109
- Síndrome coronario agudo en adulto joven sin factores de riesgo cardiovascular 119
- Ceguera como manifestación de endocarditis infecciosa 127

■ Una “nueva” causa de disnea: estenosis de venas pulmonares secundaria a ablación de FA	137
■ Doble trasplante cardiaco y hematológico, ¿curativo?	151
■ Intervencionismo coronario percutáneo en un paciente con SCASEST: revascularización completa y complicada	163
■ Una complicación inesperada tras pericardiocentesis	173
■ Tumoración pediculada en aurícula izquierda en paciente con fibrilación auricular de duración desconocida	185
■ Timoma invasivo con afectación pericárdica como causa de derrame pericárdico severo	193
■ Pausa nocturna de 12 segundos en joven deportista	205
■ Disfunción cardiaca y renal	211
■ No solo un síndrome coronario agudo	219
■ Fracaso renal agudo por embolismo múltiple en paciente con fibrilación auricular: cuando el Sintrom es el culpable	231
■ Síndrome coronario agudo en paciente en tratamiento quimioterápico	241
■ Enteropatía pierdeproteínas y pierdeelectrolitos secundaria a cardiopatía	249
■ Bajo gradiente y mala función ventricular	259
■ Infarto agudo de miocardio en paciente con fibrilación auricular de debut	269
■ Fibrilación auricular en mujer gestante con cardiopatía estructural	279
■ Un hallazgo inusual tras fibrilación auricular	287
■ Una fibrilación auricular diferente	297
■ Fibrilación auricular con difícil control de la frecuencia cardiaca	309
■ Aneurisma de seno de Valsalva roto	317
■ Malformación arteriovenosa gigante pulmonar: un diagnóstico incidental, pero vital	325
■ Astenia en paciente con prótesis valvulares	335
■ Trombos intraventriculares en paciente con discinesia apical transitoria	341
■ Lo que la fibrilación auricular esconde	349
■ Una verdadera emergencia para la hemodinámica intervencionista	361
■ Endocarditis infecciosa en paciente octogenario	369

■ Taquicardia auricular focal con origen en seno de Valsalva posterior	377
■ Presentación poco habitual de fibroelastoma papilar	385
■ Síndrome de constricción pericárdico	391
■ Dolor torácico e insuficiencia aórtica	401
■ Complicación en la era de la perfusión	407
■ Un diagnóstico cardiológico en la orina	415
■ Infarto agudo de miocardio con elevación del ST en paciente con intoxicación por organofosforado. ¿Causalidad o casualidad?	423
■ Ictus isquémico cardioembólico: ¿anticoagulación?	435
■ Mujer con miocardiopatía hipertrófica obstructiva severa... una miomectomía septal complicada	443
■ Fibrilación auricular e insuficiencia cardiaca en paciente con enfermedad de Castleman	455
■ Cardiotoxicidad por antraciclinas	467
■ Trombosis de prótesis biológica mitral tratada con anticoagulación	475

Prólogo

Dr. José Ramón González-Juanatey

Presidente de la Sociedad Española de Cardiología (SEC)

“¿Quién decide cuando los médicos no están de acuerdo?” (Alexander Pope)



Desde hace siglos, los profesionales de salud exponemos y estudiamos casos clínicos para aprender junto a otros compañeros a través del análisis de situaciones concretas de los pacientes. Esta dinámica habitual en nuestro día a día nos ayuda a reconocer enfermedades, evaluar técnicas diagnósticas y terapéuticas, así como identificar los efectos secundarios de los medicamentos, ya sean adversos o beneficiosos. Con independencia de la mayor o menor experiencia del médico que expone el caso, este ejercicio resulta siempre tan controvertido como esclarecedor, ya que nos sitúa frente a nuestras dudas razonables, y por tanto, estimula la observación, favorece la controversia y contribuye a mejorar la práctica clínica.

Hace tres años que la Sociedad Española de Cardiología (SEC) apostó por la Liga de los Casos Clínicos como una nueva alternativa para el aprendizaje de la medicina. Casi desde el primer día, este innovador planteamiento se reveló como un instrumento ágil, divertido y riguroso para la formación de los cardiólogos; con un contenido atractivo y lúdico, sin menoscabo de la precisión y la calidad de un contenido supervisado siempre por especialistas de reconocido prestigio. No en vano, la iniciativa ha llamado la atención de significados analistas de la gamificación, quienes vienen reclamando nuestra experiencia en foros dedicados al debate sobre el uso de técnicas y dinámicas propias de los juegos y el ocio en actividades no recreativas.

Si nos centramos en lo sucedido durante esta última temporada, me gustaría destacar el especial interés de los participantes en debatir los casos y hacer oír

su voz, lo que se plasmó en la proliferación de impugnaciones, la mayor parte de ellas excelentemente documentadas y referenciadas, las cuales perseguían prolongar la discusión sobre las preguntas planteadas en cada jornada. Al margen de la aceptación o negativa final de los responsables científicos a estos recursos, el estudio llevado a cabo por los concursantes en la preparación de sus argumentos demuestra fehacientemente que la mecánica de la Liga constituye un éxito en sí misma, ya que consigue el objetivo de espolear el interés por la formación en el colectivo de cardiólogos, especialmente entre los más jóvenes. Me consta que los miembros del jurado han tenido mucho trabajo revisando la bibliografía y emitiendo fallos que no siempre podían ser absolutamente concluyentes. Pero como se desprende de la cita del poeta inglés que encabeza este prólogo, la medicina no es una ciencia inalterable, sino que está sujeta a permanente discusión y revisión, lo que supone un compromiso apasionante para los profesionales de la salud que debemos estudiar y actualizarnos día a día para satisfacer las necesidades de nuestros pacientes.

No quisiera concluir sin agradecer públicamente la labor de los doctores Agustín F. Císnal, Pilar Mazón y Juan Quiles, miembros del jurado desde la primera edición y auténticos impulsores de un modelo que se ha convertido ya en todo un clásico de nuestra oferta formativa. Asimismo, es de justicia reconocer la colaboración en este proyecto de Almirall y Bayer, socios estratégicos de la SEC y aliados incondicionales en nuestra búsqueda permanente de la excelencia formativa, quienes nos han acompañado en esta tercera edición aportando valor con sus brillantes ideas y contagioso entusiasmo.

Os dejo con el libro electrónico que recopila los 50 casos clínicos recibidos este año en la Liga 2014. Lamentablemente, en las diez jornadas de competición solo pudimos incluir 30, pero ahora es el momento de compartir todo el material remitido por los autores, quienes además son acreedores de sus correspondientes créditos de formación vía ISBN.

¡Nos vemos en la Liga 2015!

Ganadores de las Jornadas



Jornada 1
Álvaro Vicedo López



Jornada 2
Tania Seoane García



Jornada 3
María Thiscal López Lluva



Jornada 4
Beatriz Samaniego Lampón



Jornada 5
Carmen García Corrales



Jornada 6
Manuel Marina Breyse



Jornada 7
Beatriz Samaniego Lampón



Jornada 8
Salvador Montalbán Larrea



Jornada 9
María Thiscal López Lluva



Jornada 10
Juan María Benezet Peñaranda

Clasificaciones

INDIVIDUAL

1. María Thiscal López Lluva. Hospital General de Ciudad Real: 422 créditos
2. Manuel Marina Breysse. Hospital General de Ciudad Real: 396 créditos
3. Elena Villanueva Fernández. Hospital Santa Bárbara: 395 créditos
4. Manuel Crespín Crespín, Hospital Santa Bárbara de Puertollano (Ciudad Real): 395 créditos
5. Natalia Pinilla Echeverri. Hospital General de Ciudad Real: 394 créditos

EQUIPOS (TOTAL CRÉDITOS)

1. Hospital General de Ciudad Real: 8.355 créditos
2. Hospital General Carlos Haya (Málaga): 4.346 créditos
3. Hospital Clínico Universitario de Valladolid: 2.128 créditos
4. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia): 1.961 créditos
5. Hospital Santa Bárbara de Puertollano (Ciudad Real): 1.544 créditos

EQUIPOS (MEDIA CRÉDITOS)

1. Hospital Santa Bárbara de Puertollano (Ciudad Real): 386 créditos
2. Hospital General de Ciudad Real: 363,26 créditos
3. Complejo Asistencial Universitario de Burgos: 330,67 créditos
4. Hospital Universitario de Araba – Arabako Unibertsitate Ospitalea: 288 créditos
5. Hospital de Basurto – Basurtuko Ospitalea (Vizcaya): 278,20 créditos

MEJOR CASO CLÍNICO

No solo un síndrome coronario agudo. *José Rozado Castaño, Elena Díaz Peláez, Manuel Barreiro Pérez, Alfredo Renilla González, Ana Fidalgo Argüelles, Daniel García Iglesias, Elena Velasco Alonso, Santiago Colunga Blanco, Fernando López Iglesias, Irene Álvarez Pichel, Juan Pablo Flórez Muñoz, Esmeralda Capín Sampedro, Lucía Junquera Vega, Federico Pun Chinchay, Lidia Martínez Fernández, Remigio Padrón Encalada, Diego León Durán, Sandra Secades González, María Martín Fernández, Cecilia Corros Vicente, Jesús de la Hera Galarza,*

María Isabel Soto Ruiz, José Manuel García Ruiz, Sergio Hevia Nava, Cesar Moris de la Tassa, Ana García Campos. Hospital Universitario Central de Asturias.

MEJOR CASO CLÍNICO DE FIBRILACIÓN AURICULAR

Fracaso renal agudo por embolismo múltiple en paciente con fibrilación auricular. Cuando el Sintrom es el culpable. *Álvaro L. Moreno Reig, Ana M. Romera Segorbe, Jesús Piqueras Flores, Erika I. Bencosme de Méndez, Ramón Maseda Uribe, María Thiscal López LLuva, Manuel Marina Breysse, Natalia Pinilla Echeverri, Andrea Moreno Arciniegas, Felipe Higuera Sobrino y Jaime Benítez Peyrat. Hospital General de Ciudad Real.*

Miocardopatía de *tako-tsubo* e insuficiencia aórtica crónica severa: ¿estrés sobre estrés?

Pedro Martínez Losas, Juan Paulo Herrera Ávila,
María Teresa Nogales Romo, Gabriela Tirado Conte,
Alfonso Barroso, David Vivas, Isidro Vilacosta

Hospital Clínico San Carlos (Madrid)

Varón de 77 años, hipertenso y dislipémico, en seguimiento ambulatorio en consultas de cardiología por insuficiencia aórtica de 10 años de evolución, catalogada en los últimos 5 como severa, con fracción de eyección conservada.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

El paciente fue sometido a una hernioplastia inguinal en mayo de 2013 sin presentar otros antecedentes médicos o quirúrgicos de interés, permaneciendo asintomático desde el punto de vista cardiovascular.

En noviembre de 2013 acude a revisión rutinaria a consulta de cardiología. En el electrocardiograma realizado en dicha consulta presenta una inversión de las ondas T simétrica en precordiales que no presentaba en el preoperatorio quirúrgico 6 meses antes, razón por la que es derivado a nuestro centro para estudio.

En la exploración física presenta una tensión arterial de 140/50 mmHg con una frecuencia cardiaca de 76 lpm. Sin signos de insuficiencia cardiaca, presenta pulso de Corrigan con signo de Quincke positivo y Musset negativo, además de un soplo holodiastólico en foco aórtico con soplo mesosistólico de hiperaflujo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Análisis: hemograma: leucocitos 7.000/uL, hemoglobina 13,5 g/dl, VCM 96 fL, plaquetas 182.000/uL. D dímero 346 ng/ml, urea 49 mg/dl, creatinina 1 mg/dl, sodio 141 mmol/L, potasio 4,5 mmol/L, TSH 1,14 uIU/mL, T4 libre 9,17 pg/ml, colesterol 155 mg/dl, HDL 59 mg/dl, LDL 84 mg/dl, proBNP 7973 pg/ml, troponina I 0,10-0,13-0,08 ng/ml.
- Radiografía de tórax anteroposterior: índice cardiotorácico aumentado. Senos costofrénicos libres sin signos de insuficiencia cardiaca. Lóbulo de la ácidos como variante anatómica.
- ECG preoperatorio (mayo 2013): figura 1.
- ECG en consulta (noviembre 2013): figura 2.
- Ecocardiograma transtorácico: vídeos 1 y 2.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

El paciente reporta electrocardiograma donde se objetiva ondas T negativas de V2 a V5, I y aVL. Analíticamente, presenta mínima elevación de biomarcadores de daño miocárdico (pico de troponina I de 0,13 ng/ml, límite normal hasta 0,05 ng/ml) y en el ecocardiograma disfunción ventricular severa con hipoquinesia anterorapical e hipercontractilidad de los segmentos basales además de insuficiencia aórtica moderada-severa. En la anamnesis inicial el paciente no refiere episodios de dolor torácico o equivalente anginoso aunque, en la anamnesis dirigida, comenta un episodio de dolor torácico la semana previa mientras realizaba ejercicio físico de intensidad moderada de pocos segundos de duración asociado a disnea.

Ante todos estos hallazgos se decide realizar coronariografía diagnóstica para descartar origen isquémico y de cara a una eventual cirugía valvular en donde no se objetiva lesiones coronarias. En los electrocardiogramas sucesivos durante el ingreso, permaneciendo el paciente asintomático, se observa una mayor profundización de las ondas T en precordiales y cara lateral alta. Se decide realizar nuevo ecocardiograma de control 6 días después del primero que muestra una recuperación de los trastornos de la contractilidad.

Ante la sospecha de un síndrome de *tako-tsubo* se decide dar alta domiciliaria con realización de resonancia magnética cardíaca y control ambulatorio. Dos semanas después del alta el paciente acude a revisión asintomático. En el electrocardiograma se observa mayor negativización de las ondas T en precordiales y cara lateral alta (figura 3) sin captación patológica en la resonancia magnética donde se informa de una FEVI del 62% con DTDVI de 63 mm y DTSVI de 40 mm. Se cita nuevamente a control seis semanas después con electrocardiograma que muestra corrección de la mayoría de los trastornos de la repolarización en derivaciones precordiales con ondas T positivas en V1-V3 con persistencia de ondas T con escaso componente negativo en V4-V6 (figura 4).

DIAGNÓSTICO

- Disquinesia apical transitoria (síndrome de *tako-tsubo*)
- Insuficiencia aórtica severa

DISCUSIÓN

La miocardiopatía de estrés, también denominada discinesia apical transitoria, síndrome de *tako-tsubo* o síndrome del corazón roto, fue descrita por Sato y colaboradores por primera vez en Japón a principio de los años 90. El nombre de *tako-tsubo*, término japonés que se da a una vasija para capturar pulpos, se tomó por la similitud de dicho recipiente con la forma que adquiere el ventrículo izquierdo durante la sístole en la forma típica de esta patología. Esta forma típica, que es la más variante más frecuente, se caracteriza por una hipo o aquinesia anteroapical transitoria del ventrículo izquierdo con una contracción conservada de los segmentos basales.

Se han descrito múltiples criterios para su diagnóstico como los de Abe o los de la Clínica Mayo, siendo estos últimos los más utilizados. Así, para diagnosticar un síndrome de *tako-tsubo*, se debe cumplir todos los siguientes criterios:

- Alteraciones transitorias en la contractilidad ventricular izquierda (discinesia, aquinesia o hipoquinesia), con afectación apical o sin ella, extendiéndose más allá del territorio de una arteria coronaria determinada y ocasionalmente con una situación estresante desencadenante.

- Ausencia de enfermedad coronaria obstructiva o evidencia de angiográfica de rotura de placa aguda.
- Nuevas alteraciones electrocardiográficas (elevación del segmento ST y/o inversión de la onda T) o elevación modesta de troponinas.
- Ausencia de feocromocitoma o miocarditis.

Su incidencia es mayor en mujeres, fundamentalmente postmenopáusicas, con pocos factores de riesgo cardiovascular siendo la hipertensión arterial sistémica el principal factor de riesgo asociado. La presentación clínica es similar a la del infarto agudo de miocardio, siendo la forma de presentación más frecuente el dolor torácico o la disnea asociados a cambios electrocardiográficos.

Sin embargo, la presencia de un síndrome de *tako-tsubo* asintomático es inusual (menos del 5% de todos los casos) como en el de nuestro paciente varón, lo que, asociado a la ausencia de desencadenante evidente (que en algunas series representa en torno al 7% de los casos) y la existencia de una valvulopatía severa, hacen de este de este un caso excepcional y complejo en su manejo.

Las indicaciones quirúrgicas recomendadas en pacientes con insuficiencia aórtica crónica severa son la aparición de síntomas atribuibles a la disfunción valvular o, para pacientes asintomáticos, la presencia de una fracción de eyección del ventrículo izquierdo menor del 50%. Debe considerarse si el diámetro telediastólico del VI es mayor de 70 mm o si el telesistólico es mayor de 50 mm. Se recomienda para pacientes asintomáticos realizar técnicas de imagen de calidad y confirmar los datos mediante la repetición de determinaciones antes de la cirugía. Los objetivos de la cirugía valvular son la reducción de la sintomatología, la prevención de la disfunción ventricular y prolongar la vida de los pacientes. En el caso que presentamos, el de un paciente asintomático con insuficiencia aórtica crónica severa y síndrome de *tako-tsubo*, se decidió no someter al paciente a cirugía de recambio valvular ya que se aceptó que la disfunción ventricular se relacionaba con el proceso intercurrente y no con la valvulopatía, confirmándose la recuperación de la función ventricular durante el seguimiento posterior.

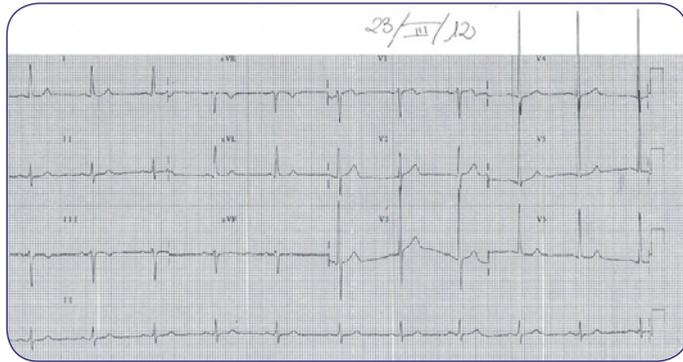


Figura 1

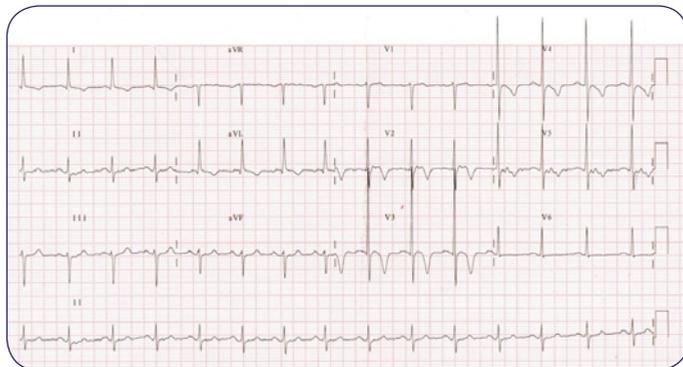


Figura 2

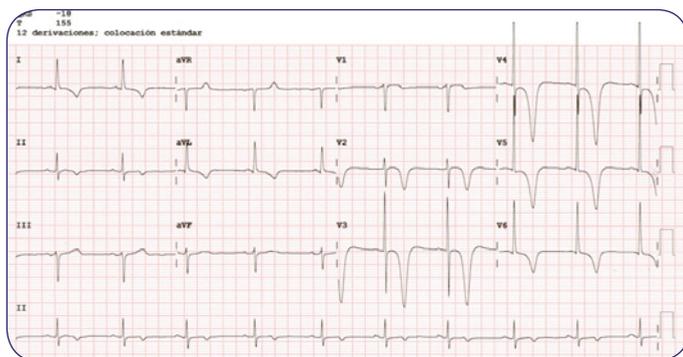


Figura 3

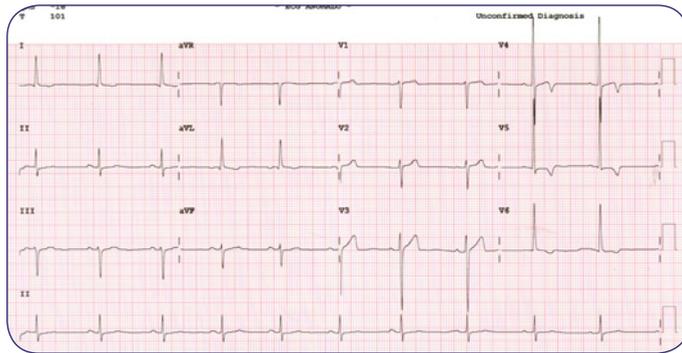


Figura 4

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Sato H, Tateishi H, Uchida T. Takotsubo-type cardiomyopathy due to multivessel spasm. Kodama K, Haze K, Hon M, editors. *Clinical Aspect of Myocardial Injury: From Ischemia to Heart Failure*. Tokyo: Kagakuhyouronsya Co; 1990. p. 56-64.
- ² Dote K, Sato H, Tateishi H, Uchida T, Ishihara M. Myocardial stunning due to simultaneous multivessel coronary spasm: A review of 5 cases. *J Cardiol*. 1991;21(2):203-14.
- ³ 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.
- ⁴ Prasad A, Lerman A, Rihal CS. Apical ballooning syndrome (Tako-Tsubo or stress cardiomyopathy): A mimic of acute myocardial infarction. *Am Heart J* 2008;155:408-17.
- ⁵ Sanchez-Jimenez EF. Initial clinical presentation of Takotsubo cardiomyopathy with a focus on electrocardiographic changes: A literature review of cases. *World J Cardiol*. 2013. July 26; 5(7): 228-241.

- ⁶ Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ, Barón-Esquivias G, Baumgartner H. Guidelines of management of valvular heart disease (version 2012). Eur Heart J 2012;33(19):2451-96.

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 exploración física de la insuficiencia aórtica grave, señale la respuesta correcta:

- a. El signo de Musset consiste en la oscilación de la cabeza sincrónica con el pulso, ausencia de enfermedad coronaria obstructiva o evidencia de angiográfica de rotura de placa aguda.
- b. El pulso de Corrigan consiste en una elevación rápida del pulso 'en martillo de agua' con un colapso también rápido.
- c. El soplo de Austin-Flint no implica estenosis mitral orgánica.
- d. Todas las respuestas son correctas.

Pregunta 2. Dentro de las guías de práctica clínica de la ESC sobre la insuficiencia aórtica, señale la respuesta incorrecta:

- a. La presencia de insuficiencia aórtica grave y sintomática es una indicación para cirugía (recomendación IB).
- b. La presencia de insuficiencia aórtica grave y disfunción ventricular en reposo (FEVI menor del 50%) es una indicación para cirugía (recomendación IB).
- c. En presencia de insuficiencia aórtica grave, se indica cirugía valvular en pacientes que van a someterse a CABG, cirugía de aorta ascendente o de otra válvula (recomendación IC).
- d. La presencia de insuficiencia aórtica grave en un paciente asintomático con FE conservada y gran dilatación del VI en una indicación para cirugía (recomendación IC).

Pregunta 3. Según estas mismas guías, cuál o cuáles de estos valores ecocardiográficos apoyan el diagnóstico de insuficiencia aórtica grave:

- a. Vena cava superior mayor de 6 mm
- b. ORE mayor de 30 mm
- c. Volumen regurgitante mayor de 60 ml-latido
- d. Todas las respuestas son correctas

Pregunta 4. Respecto al síndrome de *tako-tsubo*, señale la respuesta incorrecta:

- a. Se trata de una patología que afecta predominantemente a mujeres, fundamentalmente postmenopáusicas, siendo el dolor torácico el síntoma más frecuente de presentación.
- b. Las dos presentaciones electrocardiográfica más frecuentes son la inversión de la onda T y el ascenso del segmento ST.
- c. El pronóstico, en líneas generales, es benigno siendo las recurrencias infrecuentes.
- d. La elevación de biomarcadores de daño miocárdico es poco frecuente y cuando se presenta, suele ser discreta.

Pregunta 5. Señale la respuesta correcta en relación a los criterios diagnósticos propuestos por Abe para el síndrome de *tako-tsubo*:

- a. Las alteraciones electrocardiográficas del segmento ST se consideran criterio menor.
- b. La presencia de dolor torácico o la elevación de biomarcadores de daño miocárdico son criterios mayores.
- c. Todas las respuestas son falsas.
- d. La presencia de hemorragia subaracnoidea es un criterio de exclusión.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Cetoacidosis diabética y alteración del segmento ST. ¿Patrón de Brugada?

Olga Durán Bobin, Jesús Hernández Hernández

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Paciente varón de 40 años que acude al servicio de urgencias por presentar abdominalgia asociada a náuseas y vómitos, así como fiebre termometrada de 38 °C y sensación distérmica de 24 horas de evolución.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente varón de 40 años, sin alergias medicamentosas conocidas. Diabetes mellitus tipo 1, nefropatía diabética. HTA. Fumador activo. Bebedor moderado. En tratamiento previo con ramipril 5 mg/24h amlodipino 5 mg/24h e insulina en bomba. No AF de MS. Padre con cardiopatía isquémica tipo angina de esfuerzo estable.

El paciente acude al servicio de urgencias por presentar abdominalgia asociada a náuseas y vómitos, así como fiebre termometrada de 38 °C y sensación distérmica de 24 horas de evolución. Los días previos destacaba mal control glucémico, poliuria y polidipsia.

En la exploración física presenta TA de 100/40 mmHg, FC 85 lpm. Consciente, MEG, letárgico. Discreta taquipnea. Sequedad de piel y mucosas. Cuello: No IY a 45°, carótidas isopulsátiles sin soplos. Tórax: auscultación cardiaca: ruidos cardiacos rítmicos sin soplos. Auscultación pulmonar: MVC sin añadidos. Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, RHA presentes y normales. MMII sin edema ni signos de TVP.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica al ingreso: glucosa 1,533, urea 233, creatinina 5,28, K 7,9 mEq/L, Na 114, Cl 68, Ca 7,5, Mg 2,3, Ca ion 0,83, EAB pH 7,07, pCO₂ 21 mmHg, pO₂ 113, HCO₃ 6,1, EB -24, SpaO₂ 96%, Hb 8,2, HTO 26,8%, leucocitos 15520, neutrófilos 92,7%, plaquetas 283.000, TP 68%, TTPA 31,7 segs, fibrinógeno 282, INR 1,28, CK 169, CKMB 5,4, TnTUS 93,95, ANION GAP: 114-68+ 6,1= 39,9.
- Marcadores de daño miocárdico (pico): CK 274 CKMB 8,8 - TnTUS 516.
- Hemo y urocultivos: negativos.
- Radiografía de tórax PA: sin cardiomegalia radiológica. HVCP grado I.
- Ecocardiograma transtorácico: compatible con la normalidad.
- Coronariografía: árbol coronario sin lesiones.
- Test de flecainida: a partir del minuto 7 aproximadamente presenta elevación marcada del segmento ST en V₂ (hasta 5 mm) con negativización de la onda T en dicha derivación. Se añaden V₁ y V₂ situadas un espacio intercostal más alto, objetivándose cambios similares.
- Estudio genético para canal SCN5A: negativo.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

El paciente ingresa en la unidad de cuidados intensivos, con un cuadro mixto de cetoacidosis-hiperosmolaridad. Se constata empeoramiento de la insuficiencia renal, con hiperpotasemia y anemia multifactorial.

Se inicia reposición hídrica intensiva, bicarbonato, isulinoterapia, transfusión de concentrados de hematíes y antibioterapia empírica.

En las primeras horas de evolución presenta insuficiencia respiratoria progresiva que obliga a realizar oxigenoterapia a altos flujos. En este contexto el paciente refiere dolor torácico de carácter atípico. En ECG realizado se observa rSr' en V₁ y V₂, con elevación del segmento ST de 5 mm y T invertida en dichas derivaciones, descenso del segmento ST desde V₃, con T alta y picuda desde V₄. En ECG posterior, se

muestra supradesnivelación del segmento ST de hasta 2 mm de V1 a V3 y aVL con patrón en silla de montar en V2 y rectificación del ST y descenso menor de 1 mm en derivaciones inferiores.

En sucesivas determinaciones se objetiva elevación de marcadores de daño miocárdico, y con la sospecha de SCA se inicia tratamiento antiagregante anticoagulante y antianginoso y se traslada a la UCIC.

Durante su estancia en la UCIC la progresiva normalización de las alteraciones metabólicas se acompaña de la desaparición de las anomalías electrocardiográficas. Se realiza ETT, que no muestra alteraciones significativas, y coronariografía que objetiva arterias coronarias sin lesiones.

Posteriormente evoluciona favorablemente, sin complicaciones, recibiendo alta hospitalaria.

Se decide la realización de test de provocación con flecainida, con resultado positivo. No obstante el test genético no mostró mutaciones en SCN5A.

DIAGNÓSTICO

- Complicación hiperglucémica aguda de diabetes mellitus: cuadro mixto de cetoacidosis-hiperosmolaridad.
- Insuficiencia renal crónica secundaria a nefropatía diabética reagudizada por depleción de volumen.
- Hiperpotasemia.
- Anemia multifactorial.
- Patrón electrocardiográfico de Brugada (tipos I y II) transitorios.
- Test de flecainida positivo.
- Ausencia de cardiopatía estructural e isquémica.

DISCUSIÓN

La cetoacidosis diabética es la forma de debut de más del 20% de los diabéticos. También puede aparecer como complicación durante el tratamiento habitual de un diabético conocido. Su causa es un déficit absoluto o relativo de insulina junto a un incremento de hormonas contrareguladoras, produciéndose un estado catabólico acelerado que condiciona hiperglucemia y cetonemia mantenidas. La hiperosmolaridad resultante produce diuresis osmótica con deshidratación y pérdida de electrolitos, por lo que los hallazgos bioquímicos más frecuentes son hiperglucemia, acidosis metabólica con anión GAP aumentado, hiponatremia e hipopotasemia. No obstante, la acidosis provoca el paso del potasio del espacio intra al extracelular, por lo que es posible que sus niveles plasmáticos sean normales o altos¹, como en el caso de nuestro paciente.

El diagnóstico de la hiperpotasemia se basa en estudios de laboratorio, aunque existen hallazgos electrocardiográficos que la sugieren. Son típicos la onda T alta y picuda, el acortamiento del intervalo QT, el alargamiento del PR y la pérdida de la onda P, ensanchamiento del QRS que culmina en una onda sinusoidal. En la literatura se describen casos de patrones de Brugada inducidos por hiperpotasemia (rango de 6 a 8,8 mmol/L)². En el caso que presentamos, en fase de hiperpotasemia grave se observa un patrón de brugada tipo I muy abigarrado, que evoluciona a patrón tipo II y posteriormente normaliza.

Estas alteraciones electrocardiográficas tienen lugar porque la hiperpotasemia reduce el potencial de membrana de reposo e inactiva los canales de sodio de forma heterogénea, aunque con mayor expresión en el área anteroseptal.

El síndrome de Brugada es una enfermedad cardíaca hereditaria, provocada por una disfunción del canal del sodio (se produce una inactivación acelerada de dichos canales con predominio de corriente de salida del potasio, generando un voltaje de gradiente en el ventrículo derecho, y facilitando así el desarrollo de TV/FV probablemente por un mecanismo de reentrada en fase 2). El patrón ECG de Brugada, seña distintiva de esta canalopatía, se diagnostica según criterios electrocardiográficos concretos, que a su vez tienen implicaciones pronósticas³.

Se han descrito imágenes ECG que por su similitud pueden confundirse con aquel, que son:

- Patrones Brugada *like* (similares al tipo I o II), de carácter permanente. Incluyen el BDR, ECG de los atletas, *pectus excavatum* y la DAVD.
- Fenocopia: idénticos al patrón de Brugada (tipo I habitualmente), de carácter transitorio, inducido por múltiples circunstancias, como son: isquemia aguda pericarditis miocarditis embolismo pulmonar desordenes metabólicos, iónicos, administración de ciertos fármacos, electrocución y otros³.

No obstante, existe controversia en la literatura sobre si la alteración electrocardiográfica que aparece en relación a alteraciones iónicas puede considerarse simplemente una fenocopia, o si la alteración electrolítica supone un *trigger* que pone de manifiesto un verdadero patrón de Brugada, lo que tiene importantes implicaciones clínicas^{5,6}.

En nuestro caso se consideró la hiperpotasemia como desencadenante de un patrón oculto de Brugada. Por dicho motivo se sometió a test de provocación con flecainida, poniendo de manifiesto un patrón inducido tipo I de Brugada.

No obstante el test genético fue negativo. Y es que tan solo en 25-30% de los pacientes afectados clínicamente la detección sistemática en los genes conocidos permite identificar una mutación⁴. Por tanto, se considera que el examen genético de detección sistemática es útil para confirmar el diagnóstico clínico cuando es positivo, e identificar a portadores genéticos silentes, pero hasta el momento no hay evidencia de que los resultados de las pruebas genéticas influyan en el tratamiento o la estratificación del riesgo en el síndrome de Brugada⁷.

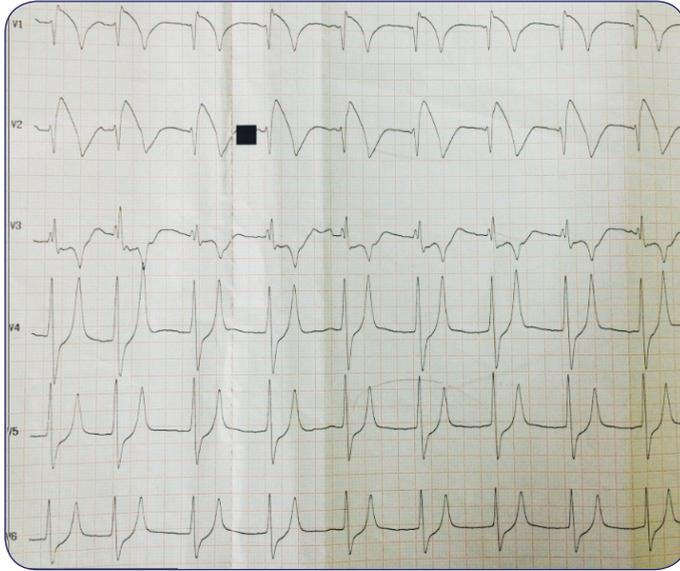


Figura 1. Brugada tipo 1.

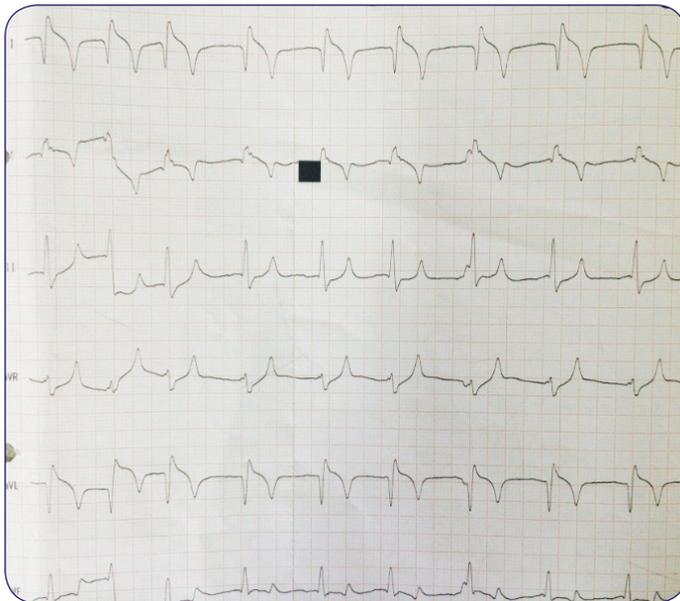


Figura 2. Brugada tipo 1.

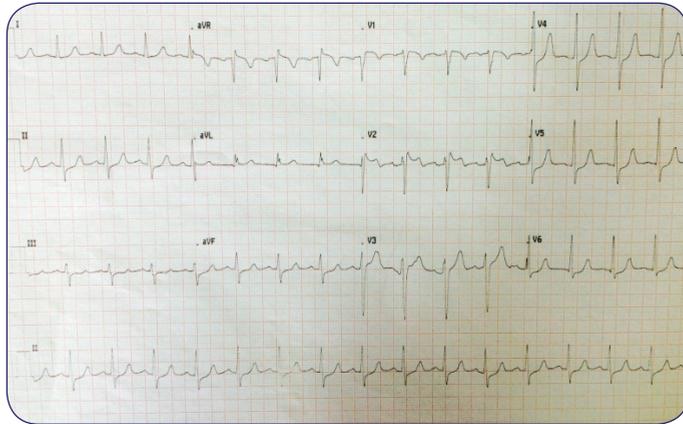


Figura 3. Brugada tipo 2.

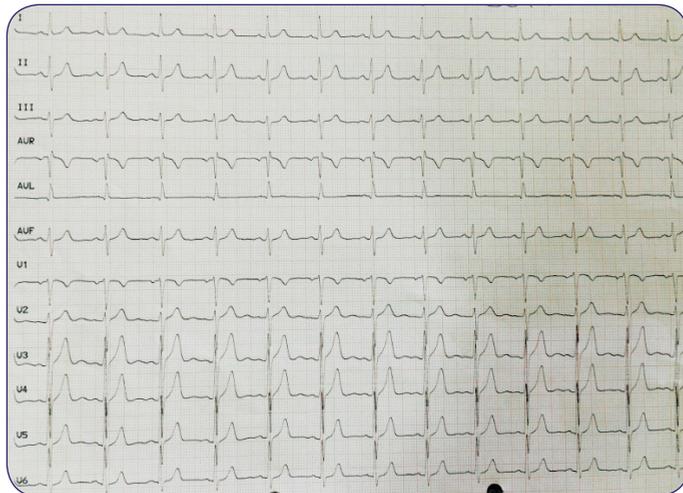


Figura 4. ECG al alta.

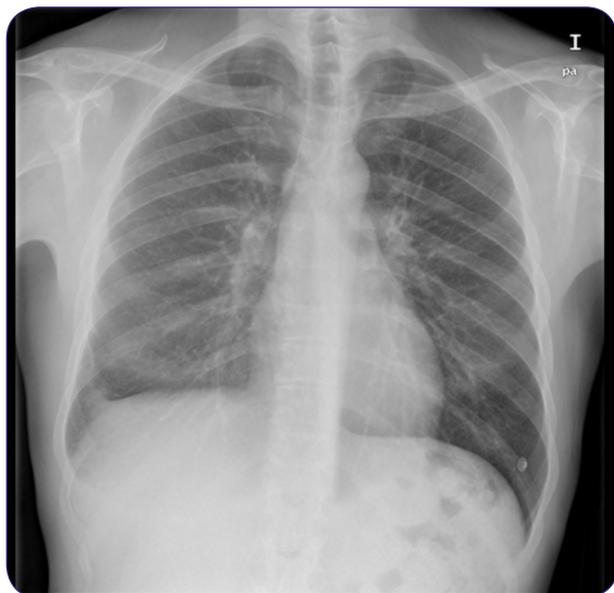


Figura 5. Radiografía de tórax.

Bibliografía

- ¹ Rodríguez G, Royo A, Gonzalez M, Garcia M. Complicaciones hiperglucémicas agudas de la diabetes mellitus: cetoacidosis diabética y estado hiperosmolar hiperglucémico. *Medicine*. 2008;10(18):1177-83.
- ² Slovis C, Jenkins R. ABC of clinical electrocardiography: Conditions not primarily affecting the heart. *BMJ* 2002 Jun 1;324(7349):1320-3. Erratum in: *BMJ* 2002 Aug 3; 325(7358):259. *BMJ* 2007 May 26;334(7603).
- ³ Bayés de Luna A, Brugada J, Baranchuk A, et al. Current electrocardiographic criteria for diagnosis of Brugada pattern: a consensus report. *J Electrocardiol*. 2012; 45: 433-442.
- ⁴ Monteforte N, Napolitano C, Prioria S. Genética y arritmias: aplicaciones diagnósticas y pronósticas. *Rev Esp Cardiol*. 2012;65(3):278-286.
- ⁵ Recasens L, Meroño O, Ribas N. Hiperpotasemia simulando un síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol*. 2013;66(4):309.
- ⁶ Postema PG, Vlaar Ap, DeVries JH, Tan HL. Familial Brugada syndrome uncovered by hyperkalaemic diabetic ketoacidosis. *Europace*. 2011 Oct;13(10):1509-10.

- 7 Priori SG, Napolitano C, Gasparini M, Pappone C, Della Bella P, Giordano U, et al. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation*. 2002;105:1342-7.

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. Respecto del test de provocación farmacológico, no es cierto que:

- La infusión de la droga se detiene cuando aparece el patrón ECG tipo 1 en dos derivaciones precordiales contiguas, o bien cuando se producen EV, TV, se prolonga el QRS más de 130 ms o se desarrolla BAV de tercer grado.
- Los fármacos más frecuentemente empleados son flecainida y ajmalina.
- El test se considera diagnóstico si se produce una conversión del patrón tipo 2 en tipo 1 en derivaciones precordiales, de V1 a V3, situadas en cuarto espacio intercostal, o en V1 V2 colocadas en el tercer espacio intercostal.
- La realización del test con propafenona, a dosis de 2 mg/kg/10 min tiene la misma sensibilidad especificidad y precisión diagnóstica que flecainida o ajmalina y pueden emplearse indistintamente.

Pregunta 2. En cuanto a la relación entre la fibrilación auricular y el síndrome de Brugada, es cierto que:

- La quinidina, fármaco antiarrítmico de clase IA, no se considera seguro en el tratamiento de pacientes con síndrome de Brugada y FA por actuar a nivel del canal del sodio.
- En un paciente joven, diagnosticado de un primer episodio de fibrilación auricular, no es necesario indagar sobre antecedentes familiares de muerte súbita.
- El tratamiento con flecainida está indicado en pacientes con síndrome de Brugada que desarrollan fibrilación auricular paroxística recurrente.
- La fibrilación auricular puede ser la primera manifestación de un síndrome de Brugada latente.

Pregunta 3. Sobre el análisis genético en pacientes con síndrome o patrón de Brugada, indique la respuesta falsa:

- a. El primer gen descrito en el año 1998 fue el SCN5A, que codifica el canal del sodio cardiaco, gen que se encuentra ligado al LQT3.
- b. La forma de transmisión es autosómica dominante.
- c. Recientemente se ha relacionado con el fenotipo del SBr a los genes CACNA1c y CACNB2, que codifican las subunidades alfa y beta del canal del calcio cardiaco.
- d. La detección sistemática de mutaciones en los genes conocidos permite identificar una mutación en más del 75% de los pacientes.

Pregunta 4. Respecto del empleo de fármacos anestésicos en pacientes con síndrome de Brugada, es falso que:

- a. La bupivacaína actúa bloqueando la generación y conducción del impulso nervioso por inhibición de la corriente de los canales del sodio en las membranas nerviosas.
- b. Cuando se emplea en anestesia epidural, puede provocar arritmias ventriculares.
- c. La ropivacaína, perteneciente al mismo grupo farmacológico, presenta los mismos efectos.
- d. Cuando se emplea como anestésico local no incrementa el riesgo de desarrollar síntomas relacionados con el síndrome de Brugada.

Pregunta 5. Sobre el síndrome de Brugada es cierto que:

- a. En un paciente diagnosticado de síndrome de Brugada que ha presentado episodios sincopales no vagales, la obtención de un test genético negativo indica menor riesgo de MS y contraindica el implante de DAI.
- b. El tratamiento agudo de las tormentas arrítmicas debe realizarse con fármacos betabloqueantes.
- c. La prevalencia es mayor en mujeres.
- d. Se estima que la prevalencia mundial ronda el 0,10%, aunque es posible que sea superior en áreas endémicas del sudeste asiático.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Fibrilación auricular adolescente tras iniciar tratamiento con metilfenidato

María García Carrilero, Clara Gunturiz Beltrán,
Amin Elamrani Rami, Rubén Martínez Abellán

Hospital Universitario San Juan de Alicante

Paciente varón de 12 años de edad, sin factores de riesgo cardiovascular, que es remitido para estudio de síncope de repetición.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente varón de 12 años de edad, sin factores de riesgo cardiovascular, que es remitido para estudio de síncope de repetición.

Como único antecedente había sido diagnosticado hace 6 meses de trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH), por lo que había iniciado tratamiento con metilfenidato (Concerta®) hacía 3 meses, a dosis de 36 mg/24h.

El paciente refería una clínica de palpitaciones y dos síncope de perfil claramente vasovagal ante situaciones estresantes desde el último aumento de dosis del fármaco. Sin datos de interés en la exploración física.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: fibrilación auricular.

- Ecocardiograma: mostró ventrículo izquierdo no dilatado con disfunción ventricular ligera (FE 0,45) y el resto de parámetros normales, hallazgos sugestivos de taquimiocardiopatía.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

De acuerdo con el psiquiatra infantil se decidió suspender la medicación actual, sin llevar a cabo más medidas.

Tras 15 días, el paciente acudió nuevamente a la consulta. En el electrocardiograma se observó ritmo sinusal y el ecocardiograma mostró una morfología y función sistólica del ventrículo izquierdo absolutamente normales.

Además, se llevó a cabo una monitorización electrocardiográfica (Holter) de 24 horas en la que no se observó taquiarritmia.

DIAGNÓSTICO

Fibrilación auricular en paciente joven, secundaria a tratamiento con metilfenidato.

DISCUSIÓN

El TDAH es la patología del desarrollo más común en niños, con una prevalencia estimada del 3-7%¹; además, en muchas ocasiones los síntomas persisten en la edad adulta, acarreando un componente de maladaptación social que dificulta en gran medida a la calidad de vida. Una de las primeras líneas de tratamiento de este trastorno, y también una de las más efectivas, es el metilfenidato, un medicamento estimulante del sistema nervioso central con similitudes estructurales a las anfetaminas. Su efecto farmacológico es más similar a la cocaína, ya que actúa a nivel de las moléculas transportadoras de monoaminas, bloqueando en mayor medida la molécula transportadora de dopamina, impidiendo su recaptación y aumentando así sus niveles libres.

Por el contrario, la fibrilación auricular es rara en jóvenes, sobre todo sin cardiopatía estructural asociada, aunque se trata de la arritmia sostenida más prevalente en la población. Se han descrito otras causas a las habituales que han de ser tenidas en cuenta sobre todo a estas edades, como la carga genética, la obesidad, el

deporte, el hipertiroidismo, los feocromocitomas y el consumo de determinadas sustancias como el alcohol, la cocaína, la nicotina o la cafeína.

El caso clínico que presentamos muestra pues un efecto secundario a nivel cardiovascular de esta medicación de utilización en edades pediátricas. Pensamos que este hallazgo debe hacer incluir el electrocardiograma, que es simple y muy accesible, en las visitas de seguimiento de los pacientes que estén recibiendo metilfenidato. En caso de cardiopatía estructural de base u otros factores que puedan favorecer la aparición de estos efectos secundarios se debe tener en cuenta que quizá sea mejor opción manejar el TDAH únicamente con terapias conductuales. Por otra parte, nuestro caso muestra la rápida y espontánea reversión a ritmo sinusal tras suspender el tratamiento.

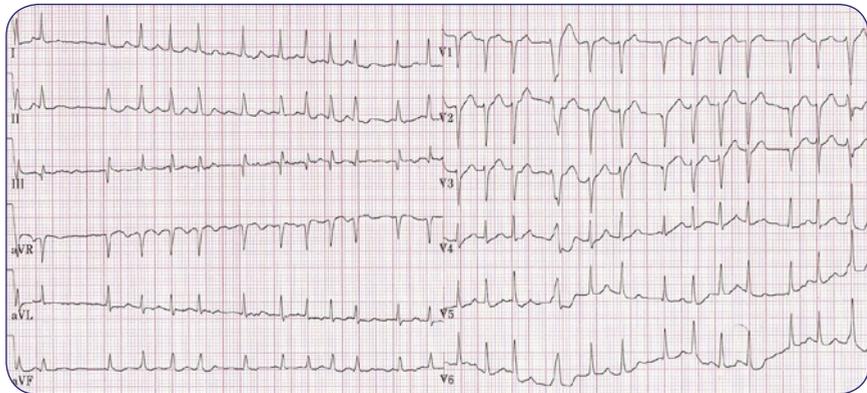


Figura 1

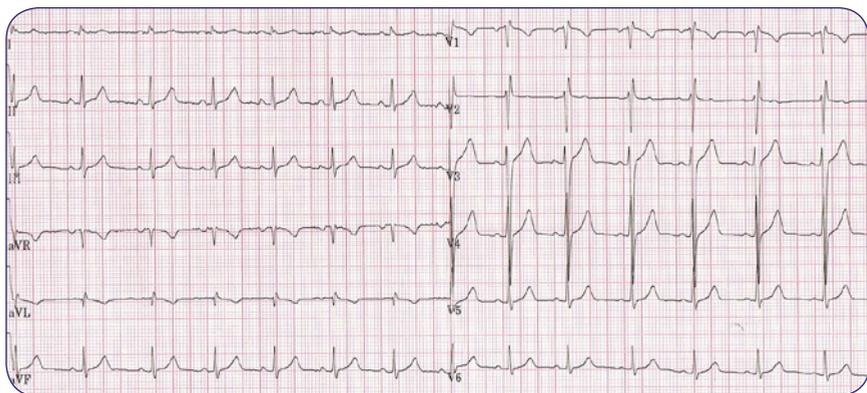


Figura 2

Bibliografía

- ¹ Punja S, Zorzela L, Hartling L, Urichuk L, Vohra S. Long-acting versus short-acting methylphenidate for paediatric ADHD: a systematic review and meta-analysis of comparative efficacy. *BMJ Open*. 2013 Mar 15;3(3).
- ² Coelho L, Chaves E, Vasconcelos S, Fonteles M, De Sousa F, Viana G. Attention deficit hyperactivity disorder (ADHD) in children: neurobiological aspects, diagnosis and therapeutic approach. *Acta Med Port*. 2010 Jul-Aug;23(4):689-96. Epub 2010 Jul 30.
- ³ Itaborahy C, Ortega F. Methylphenidate in Brazil: a decade of publications. *Cien Saude Colet*. 2013 Mar;18(3):803-16.
- ⁴ Advokat C, Scheithauer M. Attention-deficit hyperactivity disorder (ADHD) stimulant medications as cognitive enhancers. *Front Neurosci*. 2013 May 29;7:82.
- ⁵ Sankaranarayanan R, Kirkwood G, Dibb K, Garratt CJ. Comparison of Atrial Fibrillation in the Young versus That in the Elderly: A Review. *Cardiol Res Pract*. 2013;2013:976976.
- ⁶ Schoonderwoerd BA, Smit MD, Pen L, Van Gelder IC. New risk factors for atrial fibrillation: causes of 'not-so-lone atrial fibrillation'. *Europeace*. 2008 Jun;10(6):668-73.
- ⁷ Kraut AA, Langner I, Lindemann C, Banaschewski T, Petermann U, Petermann F, Mikolajczyk RT, Garbe E. Comorbidities in ADHD children treated with methylphenidate: a database study. *BMC Psychiatry*. 2013 Jan 7;13:11.
- ⁸ Buchhorn R, Muller C, Willaschek C, Norozi K. How to Predict the Impact of Methylphenidate on Cardiovascular Risk in Children with Attention Deficit Disorder: Methylphenidate Improves Autonomic Dysfunction in Children with ADHD. *International Scholarly Research Network*. ISRN Pharmacology. Volume 2012, Article ID 170935.

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 factor de riesgo más importante de la fibrilación auricular?

- a. Valvulopatías
- b. Hipertensión

- c. Hipertiroidismo
- d. Edad

Pregunta 2. ¿Cuál es la prevalencia de fibrilación auricular en pacientes menores de 40 años?

- a. 1% (-1)
- b. 5% (-2)
- c. 10% (-3)
- d. 0,5%

Pregunta 3. ¿Cuál de estos factores de riesgo no está considerado en la llamada 'none AF'?

- a. Obesidad
- b. Deporte
- c. SAHS
- d. Hipertiroidismo

Pregunta 4. ¿Cuál de estas sustancias no se ha asociado con un aumento en la aparición de fibrilación auricular?

- a. Nicotina
- b. Cafeína
- c. Alcohol
- d. Tetrahidrocannabinol (THC)

Pregunta 5. ¿Cuál de las siguientes cardiopatías es la más frecuentemente asociada con la aparición de fibrilación auricular en pacientes jóvenes?

- a. Miocarditis
- b. Cardiomiopatía dilatada
- c. Patología congénita
- d. Cardiomiopatía hipertrófica

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

Fístula coronaria

Silvia Ventura Haro, David Escribano Alarcón, Paolo Racugno

Hospital Clínico Universitario de Valencia

Paciente mujer de 82 años con antecedentes de hipertensión arterial, hipercolesterolemia, enfermedad renal crónica estadio II, virus hepatitis C positivo, fibrilación auricular de un año de evolución. Remitida a nuestro hospital por disnea progresiva de dos semanas de evolución hasta hacerse de reposo, con importante distensión abdominal y edematización de miembros inferiores.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente mujer de 82 años con antecedentes de hipertensión arterial, hipercolesterolemia, enfermedad renal crónica estadio II, virus hepatitis C positivo, fibrilación auricular de un año de evolución.

En tratamiento habitual con acenocumarol, doxazosina 4 mg un comprimido al día, diltiazem 120 mg un comprimido al día, furosemida 40 mg un comprimido al día, pitavastatina 2 mg y mirtazapina 30 mg.

Encontrándose previamente asintomática, la paciente fue remitida a nuestro hospital por disnea progresiva de dos semanas de evolución hasta hacerse de reposo en los últimos días, con importante distensión abdominal y edematización de miembros inferiores. No presentaba clínica de dolor torácico ni palpitations. Asociaba clínica de mareo tipo inespecífico en ocasiones giratorio que se intensificaba con los episodios de disnea en reposo.

A la exploración física la paciente se encontraba con regular estado general, consciente, orientada y colaboradora. Bien hidratada y perfundida, taquipneica en reposo y sin tolerar el decúbito. Afebril. Tensión arterial de 111/50.

Frecuencia cardiaca de 100 lpm. Saturación de oxígeno a aire ambiente de 91%. Auscultación cardiaca con ruidos irregulares y un soplo sistólico panfocal II-III/VI. Auscultación pulmonar con hipoventilación global y semiología de derrame pleural derecho y crepitantes bibasales. Abdomen globuloso y distendido, no doloroso a la palpación y con semiología de mínima ascitis, signos de la oleada dudosamente positiva. No signos ingurgitación yugular. Edemas tibio maleolares hasta rodillas con fóvea +++/++++.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica al ingreso: glucosa 1,533, urea 233, creatinina 5,28, K 7,9 mEq/L, Na 114, Cl 68, Ca 7,5, Mg 2,3, Ca ion 0,83, EAB pH 7,07, pCO₂ 21 mmHg, pO₂ 113, HCO₃ 6,1, EB -24, SpaO₂ 96%, Hb 8,2, HTO 26,8%, leucocitos 15.520, neutrófilos 92,7%, plaquetas 283.000, TP 68%, TTPA 31,7 segs, fibrinógeno 282, INR 1,28, CK 169, CKMB 5,4, TnTUS 93,95, ANION GAP 114-68+ 6,1= 39,9.
- Electrocardiograma: fibrilación auricular con respuesta ventricular media a 100 lpm. QRS 120 ms con morfología de bloqueo completo de rama derecha y alteraciones secundarias de la repolarización.
- Radiografía de tórax: cardiomegalia. Derrame pleural bilateral de predominio derecho. Pinzamiento seno costofrénico izquierdo. Edema intersticial en alas de mariposa.
- Laboratorio urgente destacaba: creatinina 1,54 mg/dL, urea 71 mg/dL, sodio 141 mmol/L, potasio 4 mmol/L, hemoglobina 10,8 g/dL, INR 6,91.
- Gasometría arterial basal: PH 7,40, PO₂ 56,7 mmHg, PCO₂ 50,7 mmHg, HCO₃ 30,50.
- Ecocardiografía transtorácica: moderada hipertrofia de paredes de ventrículo izquierdo (13 mm; 12 mm) con función sistólica ventricular izquierda conservada (FEVI Simpson 63%). Dilatación biauricular. Insuficiencia mitral ligera II/IV. Dilatación significativa de seno coronario. Importante dilatación de coronaria izquierda (a nivel del ostium 12 mm) con trayecto fistuloso de patrón mosaico

sugestivo de fístula coronaria que parece dirigirse a orejuela izquierda, pero que probablemente drene en seno coronario dada la importante dilatación del mismo. Dilatación de cavidades derechas con depresión de la contractilidad (TAPSE: 14 mm). Insuficiencia tricúspide moderada-severa (III/IV) con PAPS de 48 mmHg. Qp/Qs 1,49.

- Resonancia magnética cardiaca: hipertrofia septal ventricular izquierda (16 mm) con volúmenes y función ventricular izquierda conservada. Ventriculo derecho en el límite alto de la normalidad (VTDVD 92 ml/m²; VTSVD 49 ml/m²) con depresión ligera de la función ventricular derecha. Aplanamiento del tabique interventricular. Aurículas muy dilatadas (aurícula izquierda 43 cm²; aurícula derecha 36 cm²). Porción tubular de aorta ascendentes dilatada. Tronco pulmonar y ambas ramas dilatadas (tronco pulmonar de 36 mm, arteria pulmonar izquierda de 23 mm y arteria pulmonar derecha de 33 mm). Vena cava inferior dilatada (26 mm) sin colapso inspiratorio. Tronco común izquierdo dilatado. Arteria descendente anterior de tamaño normal. Arteria circunfleja con gran dilatación en todo su trayecto (10-14 mm) y aneurisma sacular en porción distal de 3,5 cm de diámetro con drenaje en el seno coronario. No se observa comunicación con vasos pulmonares.
- Coronografía: gran dilatación aneurismática de tronco coronario izquierdo desde el origen que se continua con la arteria circunfleja muy aneurismática y con gran tortuosidad. Gran aneurisma dependiente de rama marginal. Desembocadura de la arteria circunfleja en la arteria coronaria derecha a través del seno coronario muy dilatado. Resto de coronarias sin hallazgos.
- Angio-TAC multicorte: dilatación de arteria circunfleja con aneurisma sacular en su porción distal y drenaje en seno coronario.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Tratamiento diurético y con mala tolerancia al tratamiento vasodilatador y beta-bloqueante, por lo que el manejo inicial quedó restringido a infusión de diurético intravenoso con potasio vía oral y a IECA vía oral, así como anticoagulación.

La paciente asociaba clínica de mareo y astenia significativa que obligó a titular los betabloqueantes de forma progresiva, partiendo de dosis mínimas, consiguiendo finalmente buena tolerancia por parte de la misma.

Presentó varios episodios de fibrilación auricular con respuesta ventricular a 170 lpm sintomática con clínica de disnea y mareo tipo inespecífico, pero con buena respuesta hemodinámica, que obligó, dada la mala tolerancia inicial de los betabloqueantes, asociar digoxina a pesar de la insuficiencia renal, con un correcto control no se objetivó empeoramiento de dicha función.

Finalmente se consiguió importante mejoría de la clínica congestiva con diuréticos, control de la frecuencia cardiaca con digoxina y betabloqueantes, así como control de las cifras tensionales.

Tras la realización de las exploraciones complementarias se planteó en sesión conjunta de cardiología y cirugía cardiovascular las posibilidades terapéuticas de la paciente, presentando un riesgo quirúrgico por *logistic score* de 15,9%.

Tras proponer la intervención quirúrgica a la paciente y a sus familiares, dada la edad de la misma y la situación actual, con importante mejoría clínica, decidieron un manejo inicialmente conservador, planteando la opción quirúrgica en un segundo tiempo si la paciente empeoraba de nuevo en su domicilio.

Tras 12 días de ingreso en sala de cardiología la paciente fue dada de alta a su domicilio con tratamiento diurético, betabloqueante, digoxina durante tres días a la semana, anticoagulación y antihipertensivo.

La paciente fue vista en consultas externas encontrándose en una situación de estabilidad clínica y sin nuevos episodios de insuficiencia cardiaca.

A los 3 meses de alta, estando en su domicilio presentó un episodio de muerte súbita que desencadenó en fallecimiento de la paciente, siendo desconocido el origen dicho evento.

DIAGNÓSTICO

- Debut de insuficiencia cardiaca.
- Fístula coronaria izquierda sintomática en paciente anciana de probable origen congénito.

DISCUSIÓN

La fístula coronaria fue descrita por primera vez por Krause en 1865. Se define como una anomalía caracterizada por una comunicación anormal entre una arteria coronaria y una cámara cardíaca, arteria pulmonar, seno coronario, vena cava o venas pulmonares.

En general, la mayor parte de las fístulas son congénitas, aunque en los últimos años, con el aumento de las técnicas intervencionistas el perfil de esta patología está cambiando, objetivándose un aumento en esta entidad de forma adquirida. Así pues, las fístulas adquiridas podrían ser secundarias a un procedimiento de miomectomía septal, biopsia miocárdica, angioplastia o incluso traumatismo torácico.

La incidencia es baja y generalmente son infradiagnosticadas, encontrándose en un 4% de las cardiopatías congénitas y entre el 0,1 al 0,2% de la población adulta sometida a angiografía coronaria.

El diagnóstico de una fístula coronaria nos obliga a buscar otras malformaciones cardíacas, ya que un elevado porcentaje, hasta un 30%, están asociadas.

Al estudiar la anatomía de las fístulas, se ha visto que la mayoría de ellas se originan en la arteria coronaria derecha (55%), el 35% de la arteria coronaria izquierda y el restante 5% de ambas arterias coronarias. Respecto al drenaje de las mismas, el 92% drenan en corazón derecho y el restante 8% en el corazón izquierdo.

Se clasifican en 5 tipos en función de donde drenan:

- Tipo I: aurícula derecha (25%-7% drena en seno coronario)
- Tipo II: ventrículo derecho (40%)
- Tipo III: arteria pulmonar (15%)
- Tipo IV: aurícula izquierda (5%)
- Tipo V: ventrículo izquierdo (<3%)

La fístula puede ser un vaso simple y único, o un plexo de pequeños vasos que forman múltiples sitios de entrada.

Desde el punto de vista anatomopatológico está compuesta por una capa endotelial rodeada de tejido fibroso con fibras elásticas fragmentadas y acúmulos lipídicos. Desde el punto de vista clínico, la mayoría de los pacientes suelen estar asintomáticos. La clínica depende principalmente de *shunt* que se origina, de la sobrecarga de volumen y del tiempo de evolución de dicha malformación.

Cuando se trata de fístulas de pequeño tamaño puede existir isquemia miocárdica por fenómeno de robo, y cuando se trata de una gran fístula la clínica puede ser de insuficiencia cardíaca. La endocarditis bacteriana es una entidad que se puede asociar y la fibrilación auricular es común en estos pacientes. La fístula puede trombosarse espontáneamente, siendo inefectiva y por tanto no generando problemas, pero el mayor riesgo que existe en un paciente con una fístula es la rotura de la misma.

De las exploraciones complementarias disponible en cardiología, el electrocardiograma suele ser normal en el 50% de los casos. La ecocardiografía transtorácica en modo bidimensional y doppler color, así como el eco transesofágico nos puede mostrar el origen, dilatación, trayecto de la fístula así como anomalías asociadas. La resonancia magnética nos puede aportar información estructural, así como valorar isquémica al realizarla con estrés. La coronariografía sigue siendo la prueba que nos aporta la confirmación diagnóstica determinando la anatomía del *shunt*. Con la aparición del TAC multicorte se puede realizar una reconstrucción anatómica para planificar el tratamiento.

Respecto al manejo terapéutico de estos pacientes, en general, depende de la severidad del proceso. No está demasiado claro en la actualidad que actitud tomar con los pacientes asintomáticos. Se pueden realizar controles periódicos y valorar la estabilidad clínica, aunque existe gran controversia al respecto, puesto que se cree que la fístula progresa y el aumento del tamaño de la misma podría desencadenar complicaciones no deseadas, siendo otra opción un tratamiento invasivo desde el inicio. El problema surge cuando nos encontramos con pacientes sintomáticos y con repercusión hemodinámica. En estos casos la recomendación es el cierre quirúrgico de la fístula, siempre que esta actitud sea factible por las características y anatomía de la fístula, así como por el perfil clínico del paciente. En dichos casos la recomendación sería tratamiento médico en general, con beta-bloqueantes o calcioantagonistas. Si nos centramos en las opciones quirúrgicas, hay que destacar que la mortalidad oscila en torno a 1,5%. Dicha actitud previene la aparición tardía de síntomas o complicaciones. Se puede realizar una ligadura selectiva del tracto fistuloso sin comprometer la circulación coronaria normal en los casos seleccionados.

El importante desarrollo en las técnicas intervencionistas, nos ofrece en la actualidad el cierre transcatóter, siendo imprescindible encontrar unas características determinadas como son que se trate de una fístula única y extensa, con gran cortocircuito y con ausencia de vasos colaterales importantes que puedan ser embolizados accidentalmente.

Existen el método de embolización selectiva mediante balón inflable o embolización mediante microespirales de platino. Como toda técnica invasiva existen algunas complicaciones a tener en cuenta como son la migración del coil, taquicardia funcional o perforación coronaria, cuya prevalencia es mínima.

Así pues, en nuestro caso, nos encontramos con una paciente de 82 años de edad que presenta un debut de insuficiencia cardíaca asociada a fibrilación auricular de un año de evolución, y que durante el ingreso se le diagnostica de una fístula coronaria. En primer lugar, dado que la paciente no refiere haber presentado un origen adquirido nos hace pensar en un origen congénito, asintomático durante toda la vida. Por otro lado, se trata de una fístula izquierda, que son mucho menos frecuentes, así como su desembocadura en el seno coronario, cuya frecuencia oscila en torno al 7% de todas las fístulas. La importante sobrecarga de volumen en cavidades derechas eran las responsables de la clínica presentada. A pesar de que la actitud terapéutica propuesta inicialmente era quirúrgica, dado el perfil de la fístula, habiéndose planteado la realización de una ligadura selectiva de la misma, finalmente se optó por actitud expectante con controles periódicos y tratamiento médico. El fallecimiento de la paciente a los pocos meses de forma súbita podría haber correspondido a un evento de rotura de la misma, y es esto lo que en última instancia deberemos prevenir.



Figura 1. Angio-TAC multicorte.

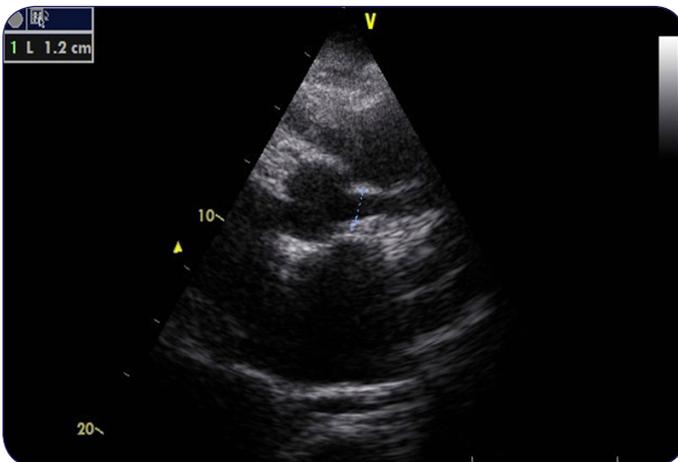


Figura 2. Ecodiografía transtorácica.



Figura 3. Fístula reconstruida, resonancia.



Figura 4. Resonancia magnética nuclear, reconstrucción.



Figura 5. Resonancia magnética cardiaca.

Bibliografía

- ¹ Sunder K, Balakridehnan K, Tharakan J, Titus T, Pillai V, Francis B. et al. Coronary artery fistula in children and adults: A review of 25 cases with long-term observations. *Int J Cardiol* 1997, 58 (1): 47-53.
- ² Cademartiri F, Runza G, Luccichenti G, Galia M, Mollet NR, Alaimo V. Coronary artery anomalies: incidence, pathophysiology, clinical relevance and role of diagnostic imaging. *Radiologia médica*. 2006 Apr;111(3):376-91.
- ³ Sharma UM, Aslam AF, Tak T. Diagnosis of coronary artery fistulas: clinical aspects and brief review of the literature. *Int J Angiol*. 2013 Sep;22(3):189-92.
- ⁴ Esper SA, Fink R, Rhodes JF Jr, Harrison JK, Mackensen GB. A coronary artery fistula successfully closed with the precise guidance of three-dimensional echocardiography. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2014 Feb;28(1):194-5.

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 origen de la insuficiencia cardiaca en nuestra paciente?

- a. Enfermedad renal descompensada que provoca oligoanuria, principalmente.
- b. Fibrilación auricular rápida con depresión de la función sistólica ventricular izquierda.
- c. Disfunción sistólica secundaria a miocardiopatía hipertrófica.
- d. Sobrecarga de volumen en cavidades derechas asociado a fibrilación auricular rápida.

Pregunta 2. ¿Cuál es la prueba complementaria diagnóstica más útil para reconocer la anatomía de la fístula?

- a. Angio-TAC multicorte vs. TAC coronario
- b. Resonancia magnética cardiaca
- c. Coronariografía
- d. Todas las respuestas son correctas

Pregunta 3. ¿Qué fístula es la más frecuente?

- a. Fístula de origen en arteria coronaria derecha y desembocadura en aurícula izquierda.
- b. Fístula de origen en arteria coronaria izquierda y desembocadura en aurícula derecha.
- c. Fístula de origen en arteria coronaria izquierda y desembocadura en aurícula seno coronario.
- d. Fístula de origen en arteria coronaria derecha y desembocadura en ventrículo derecho.

Pregunta 4. ¿Cuáles son los criterios a cumplir por una fístula para poder realizar el tratamiento percutáneo?

- a. Fístula única y extensa que genera gran cortocircuito.
- b. Ausencia de vasos colaterales.

- c. Plexo fistuloso asociado a la fístula principal.
- d. Ausencia de vasos colaterales, fístula única y extensa que genera gran cortocircuito.

Pregunta 5. ¿En qué caso mandaría usted a intervenir quirúrgicamente a una paciente con fístula coronaria?

- a. Paciente joven de 42 años con clínica de isquemia y disnea de esfuerzo con fístula de mediano tamaño originada en arteria coronaria descendente anterior y desembocadura en ventrículo derecho.
- b. Paciente de 15 años con fístula congénita.
- c. Paciente de 87 años asintomático con pequeño tracto fistuloso de coronaria derecha y con enfermedad de Alzheimer avanzada.
- d. Paciente de 15 años con fístula congénita y paciente joven de 42 años con clínica de isquemia y disnea de esfuerzo con fístula de mediano tamaño originada en arteria coronaria descendente anterior y desembocadura en ventrículo derecho.

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

Ortodesoxia inesperada

Álvaro Roldán Sevilla

Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid)

Mujer de 98 años. No alergias medicamentosas.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Mujer de 98 años. No alergias medicamentosas.

Antecedentes médicos: factores de riesgo cardiovascular: HTA de difícil control con triple terapia. Insuficiencia cardíaca diastólica hipertensiva (sin aportar más informes). Trastorno depresivo.

Antecedentes quirúrgicos: colecistectomía en 2006. Histerectomía por vía vaginal.

Tratamiento habitual: enalapril 5 mg/12h, torasemida 10 mg/24h, espironolactona 50 mg/24h, carvedilol 6,25 mg/12h, omeprazol 20 mg/24h, paroxetina 20 mg/24h.

Situación funcional: no deterioro cognitivo. PDABVD. Movilidad conservada con andador. Disnea grado II NYHA.

Enfermedad actual: síndrome catarral de cuatro días de evolución acompañado de aumento progresivo de disnea basal con autoescucha de sibilancias, tos no productiva y dolor torácico pleurítico bilateral desencadenado por la tos. Niega sensación distérmica, tampoco edemas en miembros inferiores ni ortopnea o disminución de la diuresis. Hace dos semanas su cardiólogo le reintrodujo la espironolactona.

Exploración física: TA 133/81 mmHg, FC 63 lpm. T^a 36,2 °C. SatO₂ con ventimask al 28%: 92%. Diuresis en turno de la noche 1400 cc. Buen estado general, ligeramente

taquipnéica sin signos de dificultad respiratoria. CyC: no ingurgitación yugular. AC: rítmica sin soplos. AP: Crepitantes bibasales escasos. Sibilancias difusas. Abdomen sin alteraciones. Extremidades: pulsos palpables simétricos sin edemas o signos de trombosis venosa.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica al ingreso: glucosa 1,533, urea 233, creatinina 5,28, K 7,9 mEq/L, Na 114, Cl 68, Ca 7,5, Mg 2,3, Ca ion 0,83, EAB pH 7,07, pCO₂ 21 mmHg, pO₂ 113, HCO₃ 6,1, EB -24, SpaO₂ 96%, Hb 8,2, HTO 26,8%, leucocitos 15520, neutrófilos 92,7%, plaquetas 283.000, TP 68%, TTPA 31,7 segs, fibrinógeno 282, INR 1,28, CK 169, CKMB 5,4, TnTUS 93,95, ANION GAP: 114-68+ 6,1= 39,9.
- Bioquímica: Cr 1,2 mg/dl, Iones normales, perfil hepático en rango, PCR 1,5 mg/dl. Gasometría arterial basal pH 7,42, pCO₂ 42 mmHg, pO₂ mmHg 50, HCO₃ 27,2 meq/l. Hemograma: leucocitos 7.400 con fórmula normal, hemoglobina 15,2 g/dl, plaquetas 135.000 y hemostasia sin alteraciones.
- Radiografía de tórax: elongación aórtica. No cardiomegalia. No se aprecian infiltrados parenquimatosos ni patología pleural. Redistribución vascular. Hilio derecho aumentado de tamaño.
- Electrocardiograma: ritmo sinsusal a 70 lpm. QRS estrecho con eje normal. No alteraciones del segmento ST ni de la onda T.
- Ecocardiograma transtorácico: VI no dilatado, moderadamente hipertrofiado con FE conservada, disfunción diastólica leve. AI levemente dilatada. Esclerosis valvular aórtica con insuficiencia leve.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Ausencia de mejoría clínica persistiendo con disnea y desaturación que aumenta con la sedestación. Saturación de oxígeno por pulsioximetría en decúbito supino del 90% y en sedestación del 83% con mascarilla-reservorio. Se sospecha un posible tromboembolismo pulmonar que cause la desaturación por lo que se solicita angio-TAC torácico (no signos de TEP. Marcada cardiomegalia) y gammagrafía perfusión pulmonar (defectos de perfusión en LSI y LII si poder descartar TEP crónico). Se objetiva captación precoz de encéfalo y riñones sugestivos de *shunt* derecha-izquierda).

Con la orientación diagnóstica de posible *shunt* derecha izquierda se solicita ecocardiograma transesofágico con suero agitado (paso precoz de burbujas a aurícula derecha compatible con comunicación interauricular sin poder localizarse defecto (aneurisma del septo interauricular) y angio-TAC torácico (no signos de TEP. Marcada cardiomegalia).

Se contacta con la sección de hemodinámica que decide realizar cateterismo derecho con empleo de ecografía intracardiaca quienes objetivan foramen oval permeable, decidiéndose cerrar mediante implantación de dispositivo Amplatzer.

Varios días después, el paciente es dado de alta con mejoría de su clase funcional, manteniendo saturaciones de oxígeno basales alrededor del 92% en bipedestación.

DIAGNÓSTICO

Shunt derecha-izquierda intracardiaco por comunicación interauricular tipo foramen oval permeable produciendo síndrome de platipnea-ortodesoxia.

DISCUSIÓN

Lo habitual es que un *shunt* derecha-izquierda se evidencie cuando hay hipertensión pulmonar (síndrome de Eisenmenger), pero puede generarse sin un gradiente significativo de presión entre las cámaras auriculares y con presiones pulmonares normales o bajas. Situaciones que desencadenan este fenómeno son la maniobra de Valsalva que aumenta la presión pulmonar y reducen el retorno venoso, disminuyendo el gasto cardiaco del VD con lo que aumenta retrógradamente la presión a la aurícula derecha.

En un primer instante, la expresión de las venas pulmonares por este aumento de presión aumenta el llenado del ventrículo izquierdo aumentando la precarga y el gasto cardiaco por lo que se genera un gradiente transitorio de presiones entre ambas aurículas. En los extrasístoles ventriculares precoces solo se produce el primer fenómeno.

Las técnicas diagnósticas de elección para el foramen oval permeable son la ecocardiografía (existiendo discrepancias entre el abordaje transtorácico con imagen armónica) empleando suero agitado como contraste y realizando maniobras de Valsalva para favorecer el efecto *shunt*, ya que además de una mayor sensibilidad y especificidad nos informa sobre la localización del defecto.

Se recomienda realizar de entrada abordaje transtorácico, recurriendo al transeofágico si el anterior no resulta diagnóstico a pesar de alta sospecha.

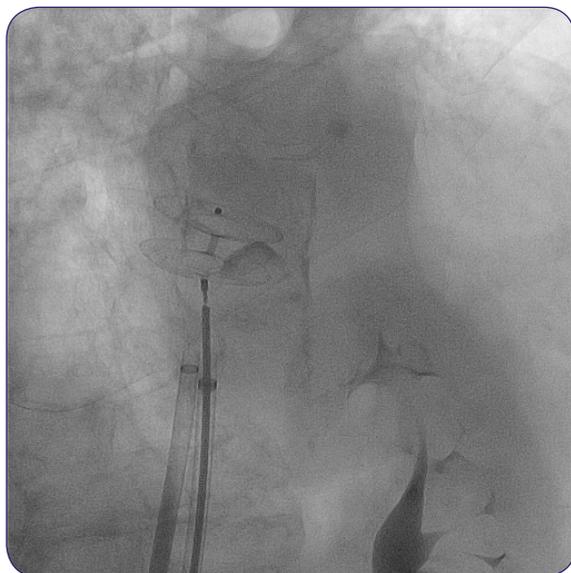


Figura 1. Amplatz.

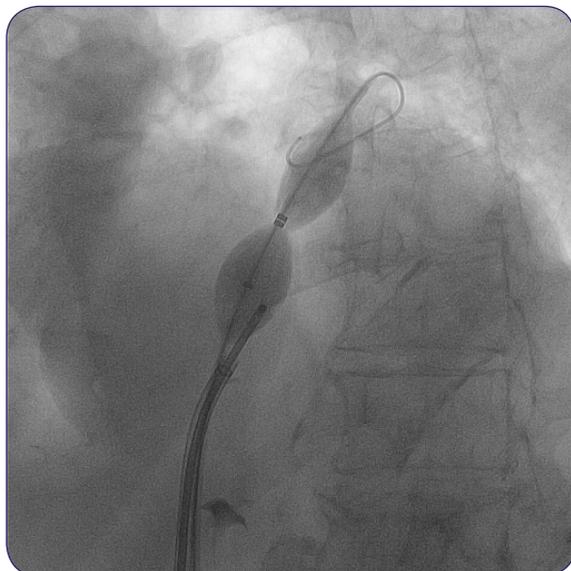


Figura 2. Balón.



Figura 3. Saturación decúbito supino.



Figura 4. Saturación sedestación.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Trejo Nava, Carlos. La maniobra de Valsalva. Una herramienta para la clínica. Rev. Mex. Cardiol [online]. 2013, vol.24, n.1, pp. 35-40.
- ² Hideiko H, Robert SS. Patent Foramen Ovale. Publicado en UpTo Date.
- ³ Blanche C, Noble S, Roffi M, Testuz A, Muller H, Meyer P, Bonvini JM, Bonvini RF. Platypnea-orthodeoxia syndrome in the elderly treated by percutaneous patent foramen ovale closure: a case series and literature review. Eur J Intern Med. 2013 Dec;24(8):813-7.

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. El fenómeno de platipnea-ortodesoxia no es causado por uno de los siguientes mecanismos, señale cuál:

- a. Síndrome hepatopulmonar
- b. Foramen oval permeable
- c. Malformación vascular pulmonar
- d. Comunicación interventricular

Pregunta 2. En este paciente encontramos la presencia de foramen oval permeable y aneurisma del septo interauricular. ¿Cuál de las siguientes malformaciones cardiacas no se ha visto relacionada estrechamente con el foramen oval permeable?

- a. Válvula de Eustaquio
- b. Red de Chiari
- c. Defecto septal auricular
- d. Prolapso mitral

Pregunta 3. De las siguientes manifestaciones clínicas derivadas de la presencia de foramen oval permeable, ¿cuál diría que es más común?

- a. Síndrome de platipnea-ortodesoxia
- b. Ictus en ausencia de un fenómeno causal atribuible
- c. Migrañas
- d. Ninguna de ellas, asintomático toda la vida

Pregunta 4. ¿Para el diagnóstico del foramen oval permeable, ¿cuál de las siguientes técnicas ha demostrado actualmente tener un mayor rendimiento sensibilidad/especificidad?

- a. Resonancia magnética cardíaca
- b. Doppler transmitral
- c. Ecocardiograma transtorácico simple con estudio doppler
- d. Ecocardiograma transesofágico con suero agitado

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d

Síndrome de hipoxemia crónica en un paciente con tetralogía de Fallot con corrección completa en la infancia

María Lasala Alastuey, Marta López Ramón, Elena Rivero Fernández, Ana Marcén Miravete, Santiago Laita Monreal, Carlos Sanz Bescós, Mar Erdociaín Perales, Esther Sánchez Insa, Georgina Fuertes Ferré, Javier Urmeneta Ulloa, Isabel Molina Borao, Ángela Juez Jiménez, Pablo Auquilla Clavijo, Isabel Calvo Cebollero

Hospital Universitario Miguel Servet (Zaragoza)

Paciente de 40 años remitido a la consulta de cardiopatías congénitas del adulto de nuestro hospital.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente de 40 años remitido a la consulta de cardiopatías congénitas del adulto de nuestro hospital, que es centro de referencia de nuestra comunidad autónoma.

Se encontraba en seguimiento desde los 21 años por su cardiólogo de área.

Antecedentes patológicos no cardiológicos: hepatitis C, retraso mental límite. Antecedentes cardiológicos: paciente diagnosticado al nacimiento de Tetralogía de Fallot (presentaba una estenosis pulmonar a nivel valvular y subvalvular, una comunicación interventricular (CIV) a nivel subaórtico, cabalgamiento aórtico e hipertrofia de ventrículo derecho).

A los 7 meses de vida se le realizó tratamiento quirúrgico paliativo mediante la realización de una fístula de Waterston derecho que se trata de una fístula sistémico-pulmonar que consiste en realizar una anastomosis latero-lateral de la pared posterior de la aorta ascendente con la pared anterior pulmonar derecha mediante una prótesis de Gore-Tex de 4 mm. A los 16 meses de vida requirió una reintervención para agrandar dicha fístula. A los 20 meses se decidió realización de corrección quirúrgica completa con cierre de fístula de Waterston, resección infundibular, apertura del anillo y tronco pulmonar con implante de parche transanular y cierre de la comunicación interventricular con parche de pericardio.

A los 7 años de vida requirió una nueva reintervención con ampliación de ambas ramas pulmonares con parche de Dacron, cierre de ductus arterioso que se descubrió que estaba permeable y cierre de un *shunt* residual a través de la fístula de Waterston. A los 20 años de edad se reinterviene por CIV residual y estenosis severa de rama pulmonar izquierda (se realizó cierre de CIV con puntos sueltos y plastia de ampliación de la rama pulmonar izquierda).

Desde entonces sin seguimiento en consulta específica de cardiopatías congénitas. *Flutter* auricular desde 2006, anticoagulado con acenocumarol (negativa familiar a intento de cardioversión eléctrica).

Medicación habitual: acenocumarol, bisoprolol 5 mg/24h, furosemida 40 mg/24h, digoxina 0,25 mg/24h.

Historia actual: se remite al paciente a los 40 años de edad por disnea de moderados esfuerzos (clase funcional II de la NYHA) y cianosis de varios años de evolución. Vida sedentaria. Durante los últimos años relata que se le han realizado sangrías de repetición en su hospital de referencia. Refiere que presenta frecuentes episodios de gingivorragia y epistaxis e infecciones respiratorias de repetición. No se suele vacunar contra la gripe ni contra el neumococo.

A la exploración física destaca: TA 110/60, sat O₂ basal 87%. Cianosis labial y acra. AC: tonos cardiacos rítmicos, soplo sistólico grado II-III/VI en foco pulmonar y borde esternal izquierdo, soplo diastólico II/VI en foco pulmonar. AP: hipoventilación basal izquierda. Abomen: hepatomegalia de 1-2 traveses de dedo, dolorosa. Reflujo hepatoyugular ++. Extremidades inferiores: trastornos tróficos cutáneos, sin edemas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: *flutter* auricular con respuesta ventricular media a 70 lpm. BRDHH. QRS 200 mseg. Signos de sobrecarga de volumen derecha (figura 1).
- Radiografía de tórax: cardiomegalia. Elevación hemidiafragma izquierdo. Sin hallazgos pleuroparenquimatosos de evolución aguda. Vascularización pulmonar simétrica.
- Análisis de sangre: bioquímica: urea 40, Cr 0,89, iones normales. Ácido úrico 7,8 mg/dl. Bilirrubina 1,7 mg/dl. Enzimas hepáticas normales. Metabolismo del hierro: ferritina sérica 35 µg/l, índice de saturación de transferrina 25%. Hemograma: hemoglobina 15,5 g/dl, hematocrito 47,5%. Plaquetas 153.000. Leucocitos 8.800 con 60% neutrófilos.
- Ecocardiograma transtorácico: ventrículo izquierdo normal (FEVI 57%). Movimiento de septo interventricular aplanado. Índice de excentricidad >1. Ventrículo derecho dilatado (tracto de salida de VD proximal 43 mm, tracto de salida de VD distal 41 mm, tracto de entrada de VD 52 mm), moderadamente hipocontráctil (TAPSE 14 mm, onda S' de TDI de anillo tricuspídeo lateral 7,2 cm/s). Aurícula derecha dilatada (área 45 cm²). Válvulas mitral y aórtica sin alteraciones estructurales ni funcionales. *Leak* residual en parche de cierre de CIV de 4,5 mm con *shunt* exclusivo izquierda-derecha y gradiente VI-VD de 75 mmHg. Insuficiencia pulmonar significativa (índice de regurgitación 0,62, THP <100 mseg, gradiente protodiastólico de 14 mmHg). Gradiente sistólico en TSVD 23 mmHg. Tronco pulmonar dilatado (34 mm), rama pulmonar derecha 21 mm, no se consigue visualizar rama pulmonar izquierda. IT grado II, gradiente VD-AD 33 mmHg. VCI 15 mm con correcto colapso inspiratorio. PAPs estimada 40 mmHg. Septo interauricular fino, hiper móvil hacia aurícula derecha e izquierda, que no parece estar perforado por esta vía de acceso. No derrame pericárdico. Arco aórtico normal.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Nos encontramos con un paciente con un síndrome de hipoxemia crónico, puesto que presenta cianosis labial y acra, incremento de la concentración de hemoglobina y hematocrito, epistaxis, gingivorragia e infecciones respiratorias de repetición, hiperuricemia e hiperbilirrubinemia asociado todo ello a impor-

tante disnea de esfuerzo de larga evolución. La hipoxemia puede ser de causa ambiental (gran altitud), hipoventilación alveolar, por alteración de la difusión alveolocapilar, desajuste en la ventilación/perfusión o por presencia de un cortocircuito anatómico derecha-izquierda.

En nuestro caso, los mecanismos a priori que hipotéticamente se ajustan más al origen de esta hipoxemia serían por desajuste en la ventilación/perfusión o por un cortocircuito anatómico derecha-izquierda no bien valorado hasta ahora.

Las cardiopatías congénitas cianóticas (CCC) comprenden un heterogéneo grupo de lesiones con diferente anatomía y fisiopatología. En el adulto los principales grupos de CCC serían:

- Por un lado el síndrome de Eisenmenger, que se define como una vasculopatía obstructiva pulmonar secundaria a un importante cortocircuito izquierda-derecha preexistente que hace que las presiones arteriales pulmonares se aproximen a las presiones sistémicas y que el flujo sea bidireccional o de derecha a izquierda. En principio con las pruebas que tenemos hasta ahora no sería compatible con nuestro caso porque nuestro paciente tenía hipertensión pulmonar ligera. Sin embargo una de nuestras hipótesis fue que pudiera haber en este caso una hipertensión pulmonar segmentaria a nivel del pulmón derecho (no bien valorada), por haber tenido una fístula sistémico-pulmonar permeable durante 7 años (por hiperaflujo a ese nivel) y que esa hipertensión pulmonar pudiera ser la causante de hipoxemia por defecto de ventilación/perfusión o que incluso se estuviera produciendo un *shunt* bidireccional o derecha-izquierda a consecuencia de esa HTAP, a un nivel todavía no conocido.
- El segundo grupo de pacientes con CCC serían aquellos con cardiopatías congénitas graves no corregidas, con obstrucción en vía de salida derecha, lo cual en principio sería poco probable en nuestro caso, aunque cabría la necesidad de descartar una estenosis a nivel de alguna de las ramas pulmonares, puesto que a los 7 años hubo que realizar una plastia por estenosis de las mismas.
- El tercer grupo sería el grupo de pacientes sin hipertensión pulmonar o estenosis de la vía de salida derecha que tengan un cortocircuito derecha-izquierda a nivel auricular.
- El cuarto grupo de CCC del adulto sería el grupo en el que el cortocircuito es extracardiaco en relación con la cirugía de Fontan o con las fístulas arteriovenosas

pulmonares, lo que en nuestro caso estaría descartado. Nos encontramos por tanto con tres hipótesis posibles: una hipertensión arterial pulmonar no bien valorada, que incluso podría ser segmentaria por hiperaflujo de años de evolución. Una estenosis a nivel de la vía de salida derecha en alguna de las ramas pulmonares acompañada de un corotocircuito derecha-izquierda a algún nivel. O la presencia de un cortocircuito derecha-izquierda a algún nivel, sin hipertensión arterial pulmonar ni obstrucción de la vía de salida derecha.

Para completar el estudio y valorar cada una de estas hipótesis se decidió realizar una resonancia magnética cardíaca, un ecocardiograma transesofágico y un estudio hemodinámico mediante cateterismo izquierdo y derecho. Resonancia magnética cardíaca: ventrículo derecho dilatado (volumen telediastólico 143 ml/m², volumen telesistólico 80 ml/m²), disfunción sistólica VD ligera - moderada. Morfología aneurismática del TSVD (diámetro de 36 mm) con adelgazamiento y abombamiento de la pared. Acusada dilatación de la aurícula derecha. Adelgazamiento focal del septo interauricular. VI con aplanamiento del septo interventricular y fracción de eyección 51%.

Aparentemente no se observa CIV residual, objetivando una relación Qp/Qs de 1,1. Insuficiencia pulmonar de grado severo con fracción de regurgitación del 48%. Tronco pulmonar 31 mm. Visualización de ambas ramas pulmonares: la arteria pulmonar derecha de 21 mm, y la izquierda imagen dudosa de estenosis en su origen.

Ecocardiograma transesofágico: respecto a estudio transtorácico previo todos los datos son superponibles excepto: visualización de septo interauricular fino, aneurismático y multiperforado, con despegamiento de la membrana de la fosa oval de 8 mm, y a unos 12-13 mm se objetivan al menos dos pequeñas comunicaciones interauriculares (CIA) de 2-3 mm, muy próximas entre sí, con *shunt* bidireccional a través de las comunicaciones. Septo interauricular de 50 mm. Drenaje de venas pulmonares normal.

Estudio hemodinámico: Los hallazgos de interés fueron los siguientes: se realizó angiografía de tronco pulmonar y rama pulmonar izquierda sin objetivarse estenosis significativas y sin gradiente de presión. Presión en arteria pulmonar sistólica 29 mmHg, diastólica 4 mmHg y media 17 mmHg. Presión en rama pulmonar derecha 34/3 (17). Presión en rama pulmonar izquierda 34/3 (18). Insuficiencia pulmonar severa con dilatación importante en tronco pulmonar, TSVD aneurismático y calcificado. La aortografía demostró ausencia de colaterales aortopulmonares. Qp/Qs 1,1.

Tras la realización de estas pruebas complementarias la hipótesis que se confirmó fue que el responsable del síndrome de hipoxemia crónico pudiera ser el

shunt bidireccional que tenía lugar a nivel del septo intercurricular multiperforado que presentaba el paciente, lo cual no se objetivaba por vía transtorácica y sí por vía transesofágica. El mecanismo por el que pensamos que se produce el *shunt* bidireccional en este caso es por la sobrecarga de volumen de las cavidades derechas, la insuficiencia tricúspide moderada y la hipertensión pulmonar leve que en conjunto pueden producir en algunos momentos incrementos en la presión de aurícula derecha que hacen que sea mayor que la presión en aurícula izquierda, produciendo ese *shunt* bidireccional.

Respecto al tratamiento aplicado a este paciente se mantuvo un control estricto de su hemograma y metabolismo del hierro para realizar suplementos de ferrote rapia oral si disminuía sus reservas. Se mantuvo tratamiento anticoagulante y de control de frecuencia del *flutter* auricular. Tratamiento diurético a la dosis mínima necesaria para control de síntomas. Se le aportaron las recomendaciones sobre profilaxis antibiótica de endocarditis, comentándole además la necesidad de adecuada higiene oral, evitando *piercing* y tatuajes. Se recomendó la realización de vacunación antigripal anual y antineumocócica cada 5 años.

Se presentó su caso en sesión médico-quirúrgica para plantear cirugía de recambio valvular pulmonar por insuficiencia pulmonar severa con dilatación y disfunción del VD y cierre de comunicaciones interauriculares de septo interauricular.

DIAGNÓSTICO

- Tetralogía de Fallot con realización de fístula de Waterston a los 7 meses y corrección completa a los 20 meses.
- Ampliación de ramas pulmonares a los 7 años.
- Cierre de comunicación interventricular residual y ampliación de rama pulmonar izquierda a los 20 años.
- Síndrome de hipoxemia crónica secundario a septo interauricular multiperforado con *shunt* bidireccional.
- Insuficiencia pulmonar severa con VD dilatado e hipocontráctil.

DISCUSIÓN

La cianosis crónica causada por un cortocircuito derecha-izquierda persistente afecta a un 5-17% de los adultos con cardiopatía congénita y está relacionada con una elevada morbimortalidad y marcada intolerancia al esfuerzo.

Se trata de una verdadera enfermedad multisistémica que afecta a los órganos hematopoyéticos, al sistema de coagulación, la dinámica respiratoria, la fisiología del ejercicio, el sistema nervioso central, la función renal, el metabolismo del ácido úrico, la función endotelial, la circulación coronaria, los mecanismos de infección, la secreción biliar de bilirrubina, el aparato locomotor o la neoformación de tumores neuroendocrinos.

Su complejo manejo requiere un abordaje interdisciplinario con participación de múltiples especialistas, cosa que en nuestro paciente no se había realizado correctamente en los últimos años, por ejemplo, en cuanto al manejo de su eritrocitosis, pues se habían realizado sangrías terapéuticas sin control adecuado, que era el manejo que se hacía hace años, sin llevar a cabo las recomendaciones actuales que han demostrado que aunque las sangrías disminuyen el hematocrito y pueden mejorar los síntomas de hiperviscosidad no han demostrado disminución de incidencia de complicaciones trombóticas, especialmente de accidentes cerebrovasculares.

Por ello, se requiere un delicado manejo de este aspecto evitando la depleción férrica y realizando frecuentes estudios de hemograma y de los síntomas de hiperviscosidad².

Por tanto, por un lado hay que destacar la necesidad del adecuado conocimiento del síndrome de hipoxemia crónica, por las graves consecuencias que puede tener un inadecuado manejo. Por otro lado, en este caso resulta fundamental el haber podido diagnosticar la causa que está produciendo la hipoxemia crónica para poder plantear el tratamiento quirúrgico correspondiente. De hecho en este paciente se produce una importante intolerancia al ejercicio probablemente influido por dos mecanismos: por su hipoxemia crónica y por la insuficiencia pulmonar severa crónica que está produciendo dilatación e inicio de disfunción sistólica en VD.

El ejercicio produce disminución de la resistencia vascular sistémica con aumento del cortocircuito derecha-izquierda, disminuyendo el flujo pulmonar efectivo, caída de la saturación de oxígeno y produciendo acidosis por aumento de pCO₂. El resultado es mayor hipoxemia, hipercapnia y acidosis, que estimulan

los quimiorreceptores produciendo respuesta hiperventilatoria desproporcionada y manifestándose como disnea intensa.

Respecto a la insuficiencia pulmonar severa es el principal problema hemodinámico asociado al deterioro funcional de este tipo de pacientes, aunque la decisión del momento óptimo en la sustitución valvular es una decisión de gran impacto aún sin resolver.

Se considera que debería plantearse en pacientes sintomáticos o en asintomáticos con sobrecarga de volumen moderada-grave en VD, insuficiencia tricúspide y arritmias atribuibles a la dilatación de VD secundaria a la IP severa.

Basándonos en estudios que usan resonancia magnética se considera que el grado de dilatación umbral más allá de las cuales la restauración de volumen de VD no se produce tras recambio valvular pulmonar serían VTD 160-170 ml/m² y VTS 80-85 ml/m²³ (aunque otros estudios no han demostrado que existan este tipo de valores umbrales).

Es importante saber que otros estudios demostraron que aunque el volumen de VD disminuya tras el recambio valvular, la función de VD no se recupera. Por eso algunos estudios han puesto de manifiesto la necesidad de proceder a la sustitución de la válvula pulmonar antes de que aparezca la disfunción de VD, porque si no tras la cirugía no mejora ni la función ventricular ni la capacidad de ejercicio. Según estos datos nuestro paciente tendría también indicación de cirugía de recambio valvular pulmonar.

Consideramos que clínicamente se beneficiaría del cierre de las comunicaciones interauriculares y del recambio valvular pulmonar, pero por otro lado sería una cirugía de alto riesgo al tratarse de un paciente con varias intervenciones quirúrgicas previas con esternotomía.

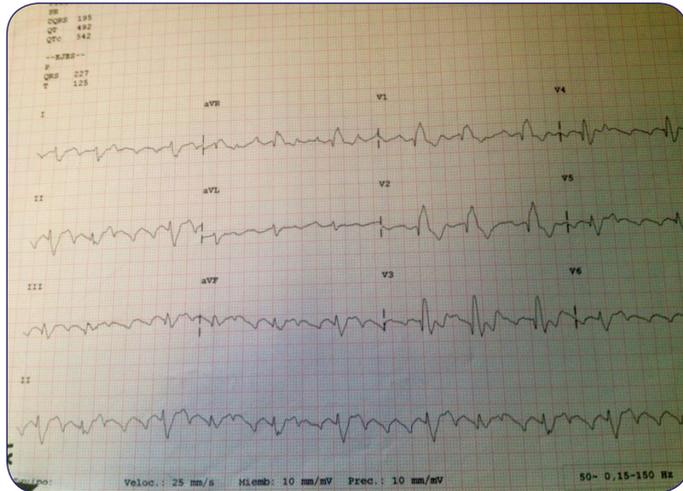


Figura 1

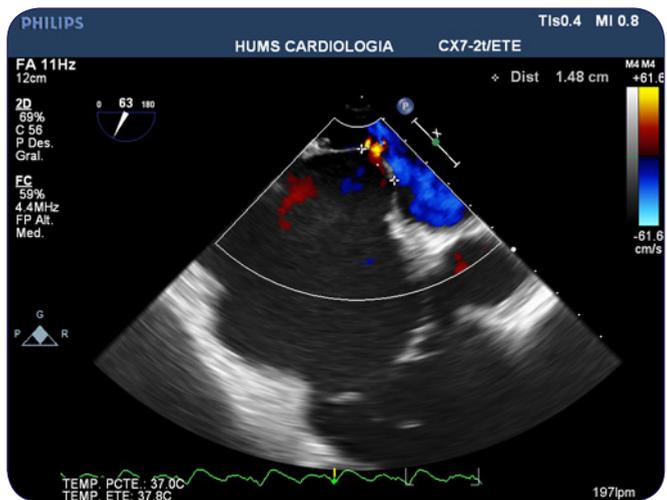


Figura 2

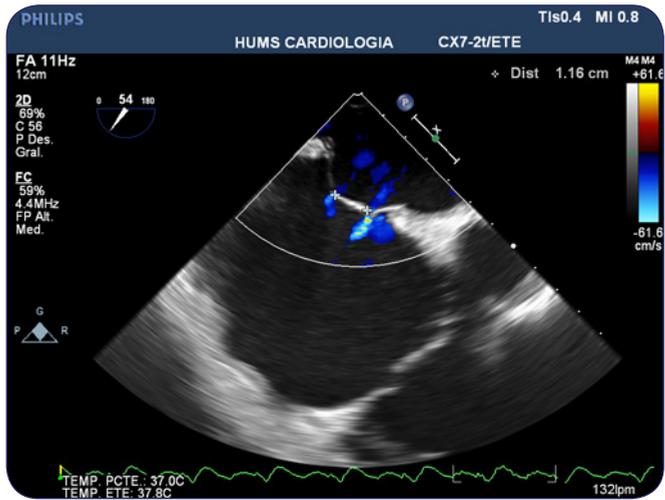


Figura 3

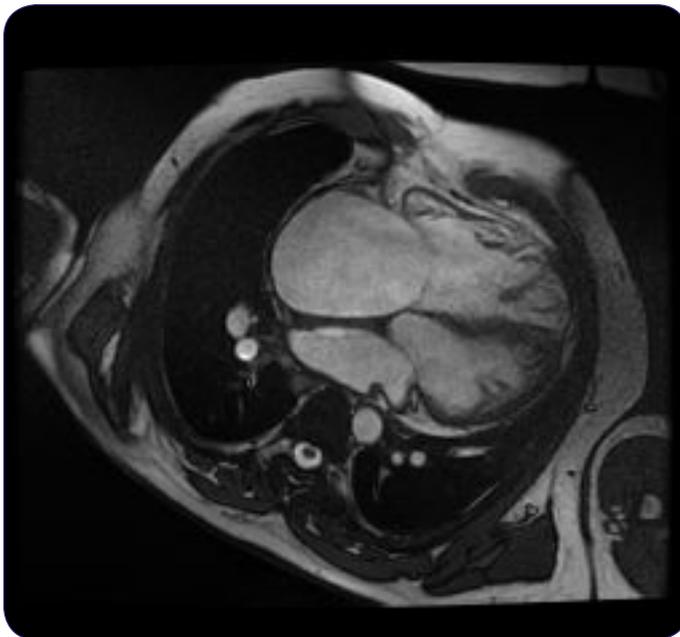


Figura 4

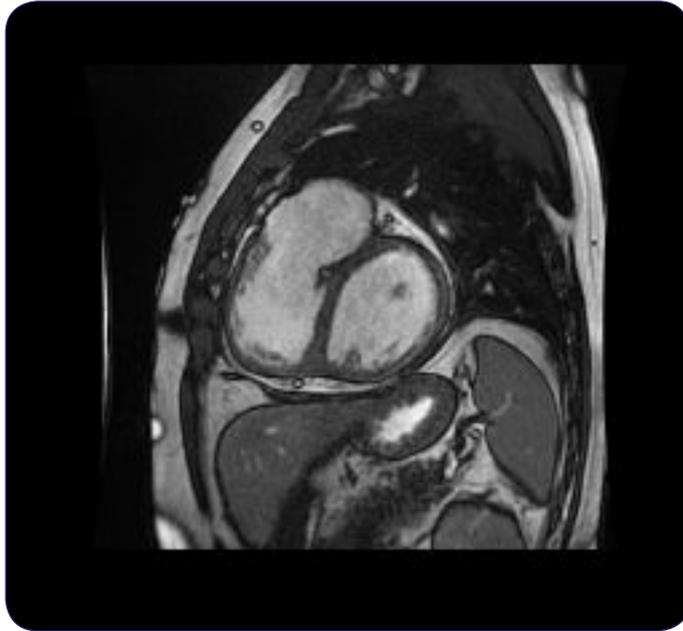


Figura 5

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Rodríguez Fernández M, Villagrà Blanco F. Tetralogía de Fallot. En: Protocolos SECARDIOPED. 2ª Ed. Madrid. Acción Médica; 2009. P 317-331.
- ² Oliver Ruiz JM, González García AE. Síndrome hipoxémico crónico. Rev Esp Cardiol Supl. 2009; 09(E):13-22.
- ³ Lee C, Kim YM, Lee CH, et al. Outcomes of pulmonary valve replacement in 170 patients with chronic pulmonary regurgitation after relief of right ventricular outflow tract obstruction: implications for optimal timing of pulmonary valve replacement. J Am Coll Cardiol 2012; 60:1005.

- 4 Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of fallot: are we operating too late? J Am Coll Cardiol 2000; 36:1670.

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 alteraciones no es uno de los estigmas anatómicos que caracterizan la descripción clásica de la tetralogía de Fallot?

- a. Estenosis pulmonar a nivel subvalvular, valvular o supravalvular
- b. Cabalgamiento aórtico
- c. Comunicación interventricular
- d. Estenosis aórtica

Pregunta 2. Respecto al síndrome de hipoxemia crónica que presenta nuestro paciente, ¿cuál de los siguientes hallazgos, si lo presentara, no sería típico del síndrome hipoxémico crónico?

- a. Osteoartropatía hipertrófica y otras malformaciones esqueléticas
- b. Accidente cerebrovascular
- c. Epistaxis y gingivorragia de repetición
- d. Urticaria colinérgica

Pregunta 3. Respecto al manejo de la eritrocitosis en los pacientes con síndrome hipoxémico crónico, ¿cuál de las siguientes recomendaciones no sería la más adecuada?

- a. Evaluación cada 6-12 meses realizando vigilancia de anemia y fenómenos hemorrágicos y evaluar los posibles síntomas de hiperviscosidad.
- b. Si hay depleción férrica se debe administrar cuidadosamente suplemento oral de hierro y realizar control en pocas semanas.
- c. Realización de sangrías terapéuticas con periodicidad semanal si el hematocrito es mayor de 65%.
- d. Todas las respuestas son correctas.

Pregunta 4. ¿Cuál de los siguientes mecanismos no se considera que pudiera ser la causa de un síndrome hipoxémico crónico?

- a. Síndrome de Eisenmenger.
- b. Cortocircuito derecha-izquierda a nivel auricular.
- c. Cortocircuito extracardiaco con fístulas arterio-venosas pulmonares.
- d. Comunicación interventricular muscular, de 4 mm con *shunt* izquierda-derecha y que genera un gradiente VI-VD de 98 mmHg.

Pregunta 5. ¿En qué caso de los siguientes debería considerarse el recambio valvular pulmonar en un paciente con tetralogía de Fallot e insuficiencia pulmonar?

- a. En todos los pacientes con insuficiencia pulmonar severa.
- b. No está indicado la cirugía de recambio valvular pulmonar en pacientes con tetralogía de Fallot e insuficiencia pulmonar secundaria a la cirugía cardiaca de corrección realizada en la infancia.
- c. La insuficiencia pulmonar es poco frecuente en este tipo de pacientes y por tanto no hay estudios sobre la indicación de recambio valvular.
- d. En pacientes con insuficiencia pulmonar severa sintomáticos, o en asintomáticos con sobrecarga de volumen moderada-grave en VD, insuficiencia tricúspide y arritmias atribuibles a la dilatación de VD secundaria a la IP severa.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: c; 4: d; 5: d

Flutter auricular incesante secundario a exéresis de mixoma auricular izquierdo

Cristina González Cambeiro, Javier García Seara, Rubén Fandiño Vaquero, Moisés Rodríguez Mañero, José Luis Martínez Sande, Xesús Alberte Fernández López

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Mujer de 60 años. Sin alergias medicamentosas. Vida activa. Exfumadora. Sin otros factores de riesgo cardiovascular.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Mujer de 60 años. Sin alergias medicamentosas. Vida activa. Exfumadora. Sin otros factores de riesgo cardiovascular.

Historia cardiológica: exéresis de mixoma auricular izquierdo, con colocación de parche de pericardio en septo interauricular y techo en región de unión de ambas aurículas, en septiembre de 2013. postoperatorio sin complicaciones, salvo inicio de *flutter* auricular atípico con conducción aurículo-ventricular 2:1-3:1, refractario a tratamiento médico.

Enfermedad actual: paciente con los antecedentes descritos, valorada en consultas de cardiología por clínica consistente en disnea de esfuerzo y palpitaciones ocasionales de unas dos semanas de evolución. La exploración física resulta normal, con auscultación cardiaca sin soplos ni roces audibles y constantes dentro de la normalidad. El ECG muestra un ritmo sinusal sin alteraciones.

Se realiza seguidamente una ergometría convencional sobre cinta rodante, que se detuvo en la segunda etapa por inicio de dolor torácico intenso en región re-troesternal irradiado a cuello, sin alteraciones electrocardiográficas sugestivas de isquemia. En el ecocardiograma se visualiza una gran tumoración en aurícula izquierda que protruye a través de la válvula mitral en diástole, con características que orientan a la presencia de mixoma auricular. Analítica de sangre y radiografía de tórax sin alteraciones significativas.

La paciente ingresa con carácter urgente en nuestro centro, para cirugía de tumoración cardiaca, que se realiza el día 20/09/2013 con éxito. Coronariografía pre-quirúrgica sin lesiones susceptibles de revascularización. Mediante esternotomía media y tras entrada en circulación extracorpórea, se realiza atriotomía derecha, visualizándose masa pediculada adherida a septo interauricular, llevándose a cabo la exéresis de ambos, tras lo que se origina solución de continuidad en el techo auricular. Se reconstruyen ambos, septo y techo auricular, con parches de pericardio y sutura continua de prolene.

Valorada el revisiones post-alta, dada la persistencia de *flutter*, se remite a nuestra unidad para estudio electrofisiológico y ablación, que se realizan de forma programada en febrero de 2014.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: *flutter* auricular con ondas F negativas y melladas en V1, y positivas en DII, DIII y aVF. Frecuencia ventricular a 120 lpm.
- Analítica de sangre: leucocitos $14,81 \times 10^3/\mu\text{L}$ (4,0-10,0), hematíes $3,21 \times 10^6/\mu\text{L}$ (3,9-5,1), hemoglobina 8,9 g/dL (12,2-16,1), hematocrito 27,5% (36,9-49,6), VCM 85,6 fL (81,0-101,0), neutrófilos 52,4% (42,5-73,3), linfocitos 35,1% (17,4-46,7), monocitos 5,5% (2,7-8,6), eosinófilos 4,5 % (0,5-6,0), basófilos 0,3% (0,1-1,2), INR 1,07 (0,8-1,25), TTPA 34,2 seg (24,0-38,0), glucosa 120,0 mg/dL (74,0-105,0), urea 43,0 mg/dL (13,0-50,0), creatinina suero 0,93 mg/dL (0,4-1,1), F.G.E. (*) >60,0 (*) filtrado glomerular estimado (MDRD-4), sodio 142,0 mmol/L (137,0-148,0), potasio 4,4 mmol/L (3,6-4,9), calcio 8,8 mg/dL (8,7-10,6), *corregido por albúmina 9,0 mg/dL (-), colesterol 135,0 mg/dL (120,0-254,0), triglicéridos 171,0 mg/dL (27,0-150,0).
- Radiografía de tórax: no se objetivan alteraciones de la contractilidad segmentaria.

- Coronariografía: ronco de coronaria izquierda: sin lesiones coronarias. Descendente anterior: ateromatosis difusa sin lesiones coronarias significativas. Circunfleja: ateromatosis difusa sin lesiones coronarias significativas. Coronaria derecha: lesión del 45% en su segmento proximal y oclusión crónica desde su segmento medio con adecuado relleno por circulación colateral homo y heterocoronaria, siendo un vaso de escaso calibre.
- Ecocardiograma prequirúrgico: gran tumoración auricular izquierda, que protruye en diástole a través de la válvula mitral causando estenosis a este nivel.
- Ecocardiograma postquirúrgico: despegamiento pericárdico en techo de aurículas. Cavidades derechas de tamaños normales, insuficiencia tricuspídea leve. Presión sistólica pulmonar estimada de 38 mmHg. Aurícula izquierda levemente dilatada (área 24 cm²). Válvula mitral con velos esclerosados. Insuficiencia mitral moderada. Vena contracta 5 mm. Ventrículo izquierdo no dilatado, con grosores ventriculares dentro de la normalidad. Fracción de eyección de ventricular izquierda conservada (Teich 73%). Válvula aórtica con velos esclerosados, trivalva, sin gradiente patológico a su través, sin insuficiencia aórtica significativa, anatomía y diámetros de raíz aórtica normales. No se evidencia la presencia de masas intracavitarias.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Estudio electrofisiológico y ablación: ECG al inicio del estudio: *flutter* auricular con ondas F negativas y melladas en V1 y positivas en II, III y aVF. Frecuencia ventricular a 120 lpm.

Catéteres: catéter decapolar Usui Bard para seno coronario, por punción de vena femoral derecha. Catéter Navistar Smart-touch curva F, por punción de vena femoral derecha.

Se demuestra *flutter* auricular con secuencia de activación muy simultánea o excéntrica (más precoz SC -seno coronario-: 1-2) con ciclo de 270 msec. Se realiza mapeo de voltaje objetivando una escara en septo alto en relación con parche de pericardio y techo de aurícula derecha (AD)-septo interauricular, en relación con un segundo parche. Se muestra región de dobles potenciales sobre área de bajo voltaje en región antero-lateral, en relación con canulación de la aurícula. Se realiza un mapa de activación objetivando una zona de mayor precocidad en

región septal alta. Dicho mapa sugiere origen focal. A continuación, se realiza una línea de radiofrecuencia entre región de dobles potenciales y vena cava inferior, sin interrupción del *flutter*, y posteriormente entre región septal alta posterior (con potenciales fragmentados y dobles) y región posterior sana de AD con interrupción del *flutter* con la primera aplicación. Posteriormente, y de forma espontánea, se induce un *flutter* autolimitado con ciclo de 280 mseg con secuencia de activación de proximal a distal en seno coronario que sugiere origen en istmo cavotricuspídeo (ITC). Se realiza ablación de ICT demostrando, finalmente, la presencia de bloqueo en la conducción bidireccional.

ECG al término del procedimiento: ritmo sinusal a 60 lpm. QRS: 82 ms. Intervalos AH: 120 ms, y HV: 45 ms.

La evolución posterior de la paciente resultó favorable, manteniéndose en ritmo sinusal y sin recurrencia de arritmias objetivadas en registros de telemetría.

Finalmente, estable y asintomática, fue dada de alta a domicilio.

DIAGNÓSTICO

- *Flutter* auricular atípico, con origen en microrreentrada septal alta de aurícula derecha. ablación focal, ablación lineal en región antero-lateral hasta vena cava inferior en región de escara, potenciales dobles y fragmentados con interrupción de la taquicardia.
- Inducción de *flutter* auricular común. Ablación del istmo cavotricuspídeo con criterios de eficacia.
- Los previos.

DISCUSIÓN

Las taquicardias auriculares constituyen un grupo amplio, con diferentes mecanismos electrofisiológicos y sustratos patogénicos. Su estudio mediante cartografía y test de estimulación, han permitido una definición más precisa de los mecanismos subyacentes y un tratamiento potencialmente curativo mediante la ablación con catéter o cirugía.

Por otra parte, la cirugía cardíaca e incluso la ablación con radiofrecuencia, están demostrando un notable potencial arritmogénico, ocasionando arritmias de futuro incierto.

La taquicardia auricular focal (TAF) se define como un ritmo auricular rápido, regular, no originado en el nodo sinusal, con ondas P de morfología estable en el ECG con alternancia con líneas de base, aunque pueden existir excepciones a esta regla general. La TAF se caracteriza por la activación auricular radial y centrífuga a partir de un punto de origen, que puede localizarse en cualquier parte de las aurículas, venas pulmonares, cava superior, seno coronario.

En las taquicardias auriculares macrorreentrantes (TAMR) la activación se produce de modo continuo, sin interrupción, por un frente que rota en torno a un obstáculo conformado por estructuras anatómicas como orificios valvulares o venosos, cicatrices. El diámetro del circuito debería ser mayor o igual a 2 cm para poder cartografiarlo correctamente según las técnicas actuales.

Se ha denominado aleteo auricular (AA) a aquellas taquicardias auriculares de muy elevada frecuencia (240-350 lpm), con ondas auriculares que producen una oscilación continua de la línea de base del ECG.

El AA típico o común constituye la TAMR más frecuente, y en general se detecta fácilmente dado su característico patrón electrocardiográfico con ondas F negativas en derivaciones inferiores. La elevada incidencia y la reproducibilidad del ECG en el AA típico se deben a la sólida configuración anatómica del circuito, con conducción circular alrededor del anillo tricúspide. La activación asciende en la AD septal, gira en el techo para hacerse descendente en la AD anterolateral y finalmente pasa entre el anillo tricúspide y la vena cava inferior para alcanzar de nuevo la AD septal. El circuito se hace estable por la presencia de un gran obstáculo en AD posterior constituido por los orificios de las venas cavas superior e inferior unidos por la cresta terminal.

La cartografía de la AD en caso de un AA típico demostraría una línea de bloqueo de la conducción en la pared posterolateral, entre los orificios de las cavas. Hoy en día, se acepta que dicha línea de bloqueo, por su disposición vertical facilita la conducción desde el nodo sinusal a la AD inferior, con bloqueo de la conducción transversal en la pared posterior.



Figura 1. ECG.

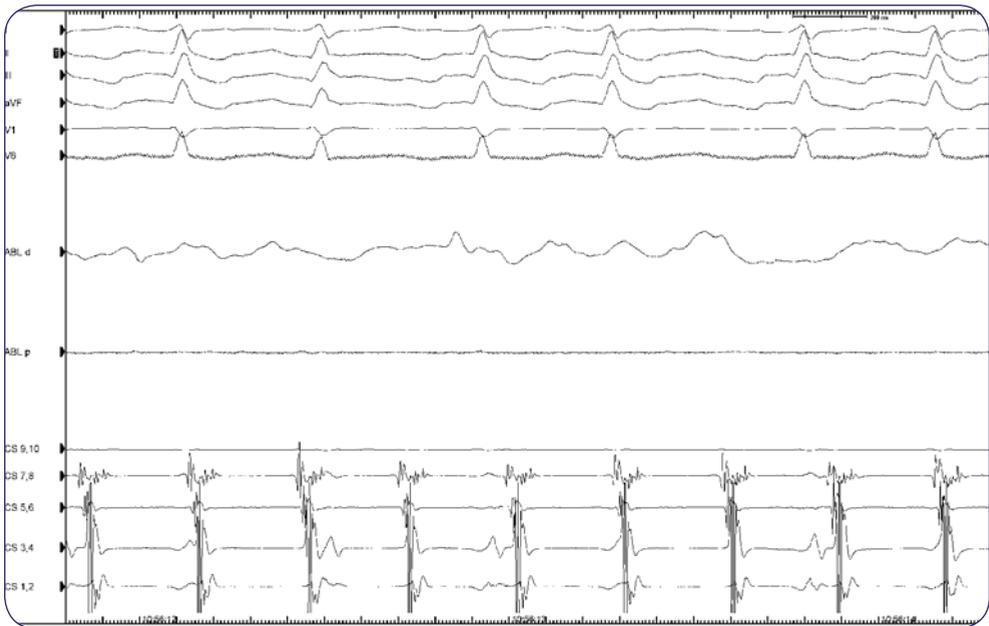


Figura 2. Flutter ICT.



Figura 3. *Flutter septal.*

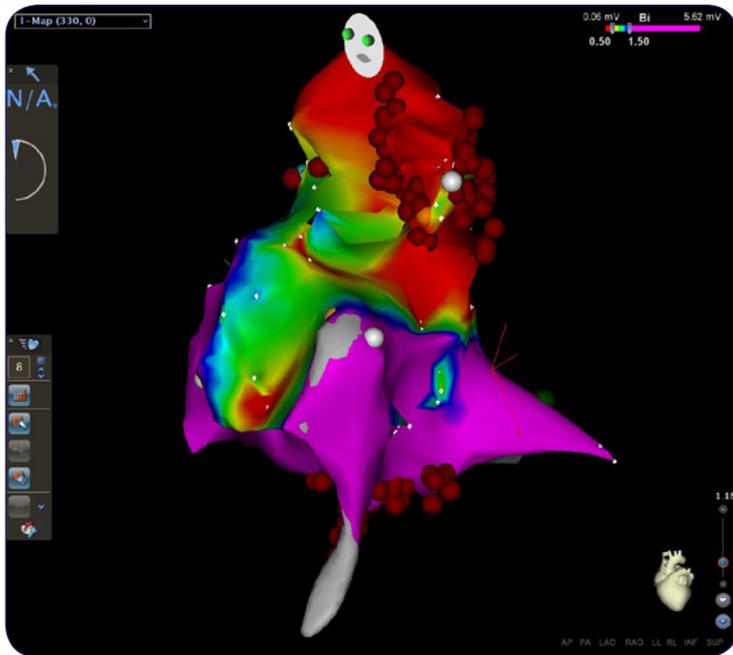


Figura 4

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ García-Cosío F, Pastor A, Núñez A. Enfoque clínico de la taquicardia y el aleteo auricular desde su mecanismo, electrofisiología basada en la anatomía. *Rev Esp Cardiol.* 2012;65:363-75.
- ² Larraitz, F. Marchlinski F, Betensky B. Mecanismos de las arritmias cardiacas. *Rev Esp Cardiol.* 2012;65:174-85.
- ³ Blomström-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM, Alpert JS, et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias-executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients With Supraventricular Arrhythmias). *Circulation.* 2003;108(15):1871-909.

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. Señale la afirmación correcta de las siguientes opciones:

- El AA típico es una taquiarritmia frecuente, que en general se puede identificar por un patrón electrocardiográfico típico en derivaciones inferiores (ondas P positivas).
- En el AA típico el circuito de activación desciende por la AD septal, y asciende por la AD anterolateral pasando finalmente entre el anillo tricúspide y la vena cava inferior.
- En un 80% de los casos de AA típico, el circuito de activación tiene giro antihorario.

- d. La cartografía de la AD en un AA típico muestra una línea de bloqueo en la conducción de la pared posterolateral. Hoy se acepta que este bloqueo se debe a la anisotropía de la cresta terminal.

Pregunta 2. Señale la afirmación falsa de las siguientes opciones:

- a. El antecedente de atriotomía amplia puede predisponer al desarrollo de taquiarritmias auriculares por macroreentrada.
- b. El cierre inferior del circuito de reentrada en un AA típico está constituido por el istmo cavotricuspídeo.
- c. En la taquicardia auricular por reentrada de cicatriz, la escara suele ser la zona central, en torno a la que gira el circuito.
- d. En la literatura actual el término *flutter* auricular atípico es referido a taquicardias por reentrada con ondas P mal definidas, líneas de base planas y frecuencias de 200 lpm o menos.

Pregunta 3. La taquicardia auricular focal se caracteriza por:

- a. Es patognomónico de TAF un ECG sin oscilación de la línea de base.
- b. No suele originarse en las venas pulmonares.
- c. El ECG registra ondas P irregulares y con una morfología que depende de la localización del foco.
- d. Activación radial o centrífuga de la aurícula.

Pregunta 4. Señale la opción falsa con respecto al diagnóstico electrofisiológico en taquicardias auriculares:

- a. Si dicha taquicardia no crea espontáneamente bloqueo AV, el origen auricular se demostrará por medio de la estimulación ventricular.
- b. Si la taquicardia auricular no está presente al inicio del estudio, se intentará su inducción mediante estimulación programada o infusión de isoproterenol.
- c. Una vez confirmado el mecanismo auricular mediante cartografía de activación auricular se localizará el foco o circuito de origen, y el/ los istmos críticos cuya ablación permita interrumpir la taquicardia.
- d. Los tiempos de activación próximos al anillo mitral han de obtenerse mediante punción transeptal.

Pregunta 5. Con respecto al encarrilamiento, señale la opción correcta:

- a. La estimulación auricular a frecuencias mayores de las de la taquicardia no es útil actualmente en la confirmación del mecanismo.
- b. El fenómeno del encarrilamiento transitorio es característico del AA atípico.
- c. La coexistencia de un frente de activación de taquicardia y otro frente estimulado en cada ciclo se conoce como fusión no constante.
- d. En la TAF la estimulación por encima de la frecuencia del foco captura las aurículas por completo y al cesar la estimulación se puede reanudar la TAF, tras una pausa por supresión del automatismo del foco.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Paciente con infarto agudo de miocardio y soplo, ¿recidivante?

María Thiscal López Lluva, Manuel Marina Breysse,
Natalia Pinilla Echeverri, Jesús Piqueras Flores,
Andrea Moreno Arciniegas, Nancy Giovanna Uribe Heredia,
Felipe Higuera Sobrino, María Ángeles Pérez Martínez

Hospital General de Ciudad Real

Paciente varón de 66 años de edad, sin hábitos tóxicos, hipertenso en tratamiento y con alteración de la glucosa basal.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente varón de 66 años de edad, sin hábitos tóxicos, hipertenso en tratamiento y con alteración de la glucosa basal, consulta por dolor torácico en agosto del 2011. Refiere que de manera brusca y estando en reposo, comienza con dolor retroesternal intermitente, opresivo, irradiado a zona interescapular, yugulum y ambos miembros superiores acompañado de cortejo vegetativo profuso, de aproximadamente 6 horas de evolución.

El primer electrocardiograma (ECG) registrado muestra elevación del segmento ST en II, III, aVF, V4-5 (figura 1) y derivaciones derechas (figura 2). Se administra dosis de carga de aspirina y clopidogrel y se traslada a nuestro centro para intervención coronario percutáneo primario. La coronariografía muestra oclusión por trombo de la arteria coronaria derecha (CD) proximal-media y lesión severa en arteria coronaria descendente anterior (DA) proximal que afecta al ostium de la primera diagonal.

Se realiza angioplastia coronaria mediante implantación de dos stents convencionales en tándem sobre CD proximal–media, decidiéndose intervencionismo programado sobre la lesión de DA. Fracción de eyección de ventrículo izquierdo (FEVI) calculada por ventriculografía del 45%. Tras el intervencionismo percutáneo, presenta taquicardia ventricular sostenida a 180 lpm con inestabilidad hemodinámica que precisó cardioversión eléctrica sincronizada.

Exploración física al ingreso: TA 152/73 mmHg, FC 60 lpm, saturación O₂ 95%. Consciente y orientado, sin focalidad neurológica. No ingurgitación yugular. Tonos cardíacos rítmicos, sin soplos ni extratonos. Murmullo vesicular conservado con crepitantes gruesos bibasales. Abdomen no patológico. Miembros inferiores sin edemas ni signos de TVP, pulsos pedios simétricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica al ingreso (agosto/2011): leucocitosis de 17.700 miles/ μ l con 90% de segmentados; hemoglobina 16,8 g/dl; plaquetas 185.000 miles/ μ l. Estudio de coagulación sin alteraciones. Glucosa 186 mg/dl; urea 36 mg/dl; creatinina 1,5 mg/dl; GOT 127 UI/L; GPT 29 UI/L; CPK 1469 UI/L; TI 8,2 μ mol/L; Na 139 mmol/l, Cl 99 mmol/l; K 5 mmol/l; Mg 1,97 mmol/l.
- Radiografía de tórax (agosto/2011): índice cardiorácico en el límite alto de la normalidad. Redistribución vascular bilateral. No derrame pleural.
- Electrocardiograma de ingreso (agosto/2011): figura 1 (12 derivaciones) y figura 2 (derivaciones derechas).
- Rresonancia magnética cardíaca (noviembre/2013): estudio de calidad subóptima por mal sincronismo electrocardiográfico secundario a problemas con el sensor. AD 55x46 mm, VD 81x44x76 mm, AI 51x72 mm, VI 74x72x88 mm; grosor SIV 10 mm; no derrame pericárdico. Estudio de función ventricular izquierda calculada en eje corto y ajustado a superficie corporal FEVI 43%. Volumen latido 60 ml/m²; gasto cardíaco 7l/min, VTD 141,9 ml/m², VTS 81,8 ml/m². Extremo adelgazamiento del septo interventricular de la porción inferobasal, con una extensión aproximada de 3x3 cm, a través de la cual parece existir un *jet* de comunicación interventricular hacia cavidad derecha. No se ha logrado objetivar con claridad el tamaño del defecto del septo en secuencias de cine-RM

ni en secuencia de perfusión tanto en eje corto como 4 cámaras. Mediante secuencia de flujo se estima un Q_p/Q_s de 2,12.

- Ecocardiograma (enero/2014) (vídeo 2): VI severamente dilatado (VTD 125 ml/m²) con ligero aneurisma o pseudo-aneurisma ínfero-basal. Rotura interventricular a nivel del septo posterior basal con dehiscencia del parche y CIV residual con *shunt* izquierda–derecha (gradiente pico 50 mmHg). Q_p/Q_s calculado de 3. Acinesia inferoposterior y del septo posterobasal con FEVI ligera-moderadamente deprimida. Patrón diastólico tipo restrictivo compatible con presiones de llenado elevadas. Válvulas sin afectación orgánica significativa. Insuficiencia aórtica trivial. Insuficiencia mitral leve. Aurícula izquierda severamente dilatada (área 50 ml/m²). Cavidades derechas discretamente dilatadas, con TAPSE en el límite bajo de lo normal. IT leve con PSAP estimada en 38 mmHg + PVC (vena cava mal visualizada aunque no impresiona de dilatada). Ausencia de derrame pericárdico.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

El paciente presenta una evolución inicial favorable, sin nuevos eventos arrítmicos, bajo tratamiento antiagregante, anticoagulante, antianginoso y antiarrítmico.

Doce horas más tarde, avisa por dolor torácico y disnea brusca. En la exploración física destaca hipotensión, soplo holosistólico rudo, paraesternal izquierdo bajo, de nueva aparición y crepitantes gruesos hasta campos medios. Ante la sospecha de complicación mecánica, se realiza ecocardiograma urgente que muestra ventrículo izquierdo no dilatado con hipoquinesia inferoposterior e hiperdinamia del resto de segmentos con FEVI globalmente conservada; comunicación interventricular (CIV) a nivel de septum basal posterior de unos 14 mm con *shunt* izquierda-derecha y gradiente a su través de hasta 55 mmHg. Q_p/Q_s estimado de 2,2; ventrículo derecho no dilatado con función sistólica conservada (TAPSE 23 mm); ausencia de valvulopatía mitral, aórtica y tricuspídea significativas. Flujo pulmonar con velocidad ligeramente aumentada; vena cava inferior dilatada con colapso inspiratorio inferior al 50%; no derrame pericárdico y patrón de llenado mitral pseudonormalizado sugiriendo presiones telediastólicas de ventrículo izquierdo elevadas.

Tras la confirmación ecocardiográfica del diagnóstico de sospecha, se traslada de forma urgente a cirugía cardiaca. Se realiza bypass coronario a DA y cierre de CIV con parche pericárdico. En el postoperatorio presenta numerosas complicaciones,

entre otras: *shock* cardiogénico, *shock* séptico con fracaso respiratorio precisando intubación orotraqueal prolongada, fracaso renal agudo oligúrico, coagulopatía y polineuropatía del paciente crítico. Finalmente es dado de alta a planta de cardiología tras 33 días de ingreso en unidad coronaria.

Al segundo día de su ingreso en planta de cardiología, durante la exploración física rutinaria, se ausculta nuevo soplo holosistólico. Se realiza ecocardiograma de urgencia que objetiva imagen de aneurisma o pseudoaneurisma inferobasal de ventrículo izquierdo, con parche que abomba en el septo interventricular basal en su porción derecha y con apertura del mismo en su extremo apical que produce una CIV importante con *shunt* izquierda-derecha (vídeo 1); porciones inferoposteriores acinéticas y resto de paredes del ventrículo izquierdo hipercontráctiles que compensan la FEVI. De nuevo se traslada al paciente a cirugía cardíaca, pero tras valoración, se decide no reintervención quirúrgica por alto riesgo y pasados unos días es dado de alta a domicilio.

El paciente reingresa en planta de cardiología, 5 meses más tarde, por clínica de insuficiencia cardíaca congestiva. Se inicia tratamiento diurético intravenoso y restricción hídrica con mejoría progresiva de los síntomas y signos clínicos y radiológicos y es dado de alta a los pocos días. Desde entonces ha seguido revisiones rutinarias ambulatorias. Visto por última vez en enero de 2014, refiere clase funcional I-II pese a que se objetiva por ecocardiograma (y se confirma por resonancia magnética cardíaca) dilatación progresiva de los diámetros y volúmenes del ventrículo izquierdo, que alcanzan rango de severidad en la actualidad, y disfunción ventricular izquierda moderada, que no presentaba previamente.

DIAGNÓSTICO

- Infarto agudo de miocardio (IAM) inferior con extensión a ventrículo derecho, Killip II, secundario a oclusión trombótica de CD (resuelta mediante intervención percutáneo primario). Lesión severa de DA tratada percutáneamente.
- Rotura del tabique interventricular.
- Cirugía de derivación aorto-coronaria de safena a DA y cierre percutáneo de comunicación interventricular (CIV) con parche pericárdico. Postoperatorio tórpido.
- Dehiscencia del parche de pericardio con CIV severa y *shunt* izquierda-derecha residual.

DISCUSIÓN

Las complicaciones mecánicas constituyen la segunda causa de muerte de los pacientes hospitalizados por síndrome coronario agudo (SCA) y se clasifican según su localización en: 1) rotura de pared libre, 2) rotura del tabique interventricular y 3) insuficiencia mitral por rotura del músculo papilar. A pesar de que en la era de la reperfusión su incidencia es baja, inferior al 1%, su gravedad hace preciso un rápido y acertado diagnóstico y un tratamiento precoz¹.

La rotura del tabique interventricular es menos frecuente que la rotura de pared libre de ventrículo izquierdo, pudiendo diagnosticarse en aproximadamente el 0,26% de los pacientes ingresados con síndrome coronario agudo². Sucede casi exclusivamente en infartos transmurales, indistintamente en su zona muscular anterior o posterior, y suele producirse en pacientes no reperfundidos. Cuando no existe reperfusión, se produce necrosis coagulativa dentro de los primeros 3 a 5 días después del infarto, con entrada de abundantes neutrófilos en la zona necrótica. Los neutrófilos sufren apoptosis y la liberación de enzimas líticas acelera la desintegración del tejido necrótico. En la era prerperfusión, se consideraban factores de riesgo para la rotura del tabique interventricular la edad, hipertensión, sexo femenino y ausencia de historia previa de cardiopatía isquémica³. La presencia de angina o infarto puede estar relacionada con el desarrollo de circulación colateral y preconditionamiento miocárdico, factores que reducen el riesgo de infarto transmural, y por ende, la rotura del tabique. En pacientes sometidos a trombolisis, los factores de riesgo descritos son la edad avanzada, el sexo femenino y la abstinencia del hábito tabáquico. Sin embargo, la ausencia de angina o infarto previo no se ha asociado a un mayor riesgo de rotura del tabique⁴.

El tamaño de esta perforación puede oscilar desde uno a varios centímetros. Puede ser una abertura directa que atraviesa todo el espesor, generalmente sucede en infartos anteriores, o más irregular y serpiginosa, como en el caso de los infartos inferiores que involucran la porción ínfero-posterior basal del tabique. El tamaño del defecto condiciona la magnitud del cortocircuito izquierda-derecha y el grado de deterioro hemodinámico, lo que establece a su vez la probabilidad de supervivencia. Además, no resulta infrecuente que en pacientes con esta complicación aparezcan roturas a otros niveles como pared libre o músculos papilares.

La presentación clínica más frecuente es la aparición de disnea de comienzo brusco e hipotensión, en un paciente con IAM. La disnea puede ir precedida de dolor, hecho que se interpreta como extensión del infarto previo a la rotura. En la exploración

física es típica la aparición de un soplo holosistólico, rudo, en el borde esternal izquierdo, en ocasiones acompañado de frémito⁵.

El diagnóstico se basa en la clínica y las pruebas complementarias. El electrocardiograma confirma un infarto anterior o inferior. La radiografía de tórax es generalmente inespecífica, aunque puede mostrar cardiomegalia, congestión pulmonar o derrame pleural. El estudio ecocardiográfico bidimensional y con doppler-color representa el *gold standard* para el diagnóstico, con una sensibilidad y especificidad del 100%⁶. Permite el diagnóstico diferencial con la rotura del músculo papilar, valorar la función sistólica de ventrículo derecho e izquierdo, caracterizar la localización y tamaño del defecto y estimar el cortocircuito. Sin embargo, para la cuantificación del cortocircuito de una forma precisa, es recomendable la monitorización hemodinámica con el catéter de Swan-Ganz, que permite el estudio oximétrico de aurícula derecha, arteria pulmonar y sangre arterial.

En el tratamiento médico deben emplearse vasodilatadores arteriales, si la presión arterial lo permite, con el objetivo de reducir las resistencias vasculares sistémicas y así el cortocircuito izquierda-derecha. Frecuentemente es necesaria la administración de inotrópicos, siendo de elección en este caso los fármacos inodilatadores, como la dobutamina o el levosimendán. Los pacientes con disfunción ventricular derecha pueden beneficiarse de vasodilatadores pulmonares como el óxido nítrico inhalado. Las medidas no farmacológicas incluyen el uso del balón de contrapulsación intra-aórtico y dispositivos tipo ECMO o Impella que disminuyen la postcarga. Sin embargo, su implantación no debería retrasar el tratamiento quirúrgico.

Desde que en 1957 Cooley et al comunicaron la primera reparación quirúrgica de una comunicación interventricular (CIV) postinfarto, el tratamiento del paciente con rotura del tabique interventricular ha variado a lo largo de los años.

El momento óptimo de una reparación ha sido siempre motivo de controversia. Cuando se realiza una reparación quirúrgica muy precoz, el tejido necrótico es friable y la reparación resulta muy difícil. Por el contrario, con el paso del tiempo el tejido necrótico se fibrosa facilitando su reparación. Sin embargo, dado que la mortalidad es muy elevada durante las primeras semanas, las guías de práctica clínica recomiendan cirugía precoz a pesar de que un retraso en la intervención parece asociarse con mejores resultados quirúrgicos. Pese a ello, algunos pacientes evolucionan mal a pesar de un tratamiento médico y quirúrgico óptimo precoz. Se han descrito como factores de riesgo de mortalidad operatoria: *shock* cardiogénico, edad, disfunción de ventrículo derecho e insuficiencia renal. Además, los

pacientes con comunicación intraventricular asociada a un infarto anterior tienen mejores resultados después de la intervención que las asociadas a infartos de localización inferior, probablemente porque estos últimos suelen ocasionar roturas más complejas, técnicamente más difícilmente corregibles y con más frecuencia se asocian a infartos de ventrículo derecho.

Otra controversia existente es la necesidad o no de revascularizar en el mismo procedimiento al paciente. En la serie del estudio SHOCK no se observó ningún beneficio adicional con cirugía de bypass concomitante. Sin embargo, estudios recientes han demostrado que la revascularización miocárdica incompleta es un predictor de mortalidad a largo plazo. Por ello, en la actualidad se recomienda revascularización quirúrgica completa concomitante en todos los pacientes sometidos a reparación de CIV⁴.

Dada la alta tasa de mortalidad operatoria, muchos pacientes con CIV son rechazados por los equipos quirúrgicos. En las últimas dos décadas se ha planteado la posibilidad del cierre de la comunicación por vía percutánea. En la actualidad la opción percutánea se limita a pacientes con defectos septales simples, de menos de 15 mm de diámetro, y pasadas aproximadamente 3 semanas del infarto; en situaciones agudas, los resultados son variables. Los defectos septales basales próximos al aparato mitral o aórtico suponen una contraindicación para el cierre percutáneo. Estos dispositivos de cierre se emplean también para los pacientes con defectos residuales después de la cirugía.

El pronóstico de los pacientes tratados médicamente es sombrío, con una mortalidad dentro de las primeras 24 horas del 24%, del 46% a la semana y del 82% en los dos primeros meses⁷. Según los datos del registro nacional sueco, los pacientes con rotura del tabique interventricular intervenidos quirúrgicamente presentan una tasa de mortalidad a 30 días del 41% y una tasa de supervivencia a 5 años del 38%⁸.

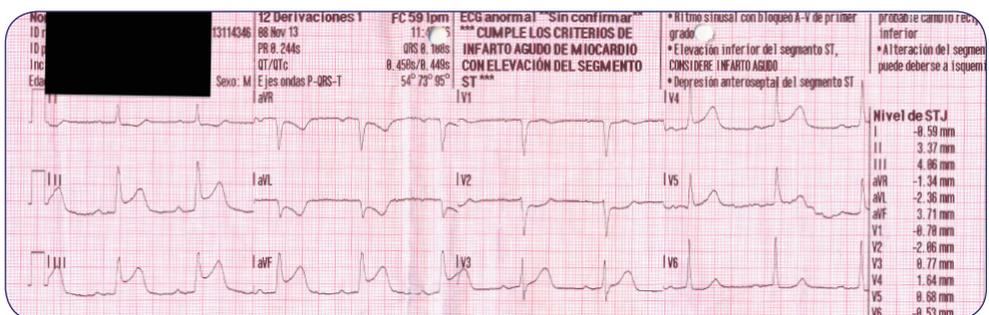


Figura 1

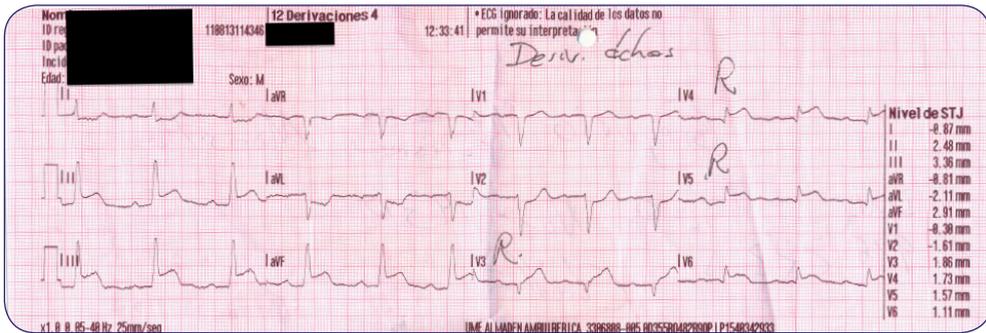


Figura 2

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Caballero-Borrego J, Hernández-García JM, Sanchis-Fores J. 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 - Vol.09 Núm Supl.C.
- ² Lopez-Sendon J, Gurfinkel EP, Lopez de Sa E, Agnelli G, Gore JM, Steg PG, et al. Factors related to heart rupture in acute coronary syndromes in the Global Registry of Acute Coronary Events. Eur Heart J. 2010 Jun;31(12):1449-56.
- ³ 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. GUSTO-I (Global Utilization of Streptokinase and TPA for Occluded Coronary Circulation) Trial. Circulation. 2000;101: 27-32
- ⁴ Kutty RS, Jones N, Moorjani N. Mechanical complications of acute myocardial infarction. Cardiol Clin. 2013 Nov;31(4):519-31.
- ⁵ Braunwald E. Tratado de enfermedades cardiovasculares 8ª ed. España 2009.p 1272-1275.

- 6 Fortin DF, Sheikh KH, Kisslo J. The utility of echocardiography in the diagnostic strategy of postinfarction ventricular septal rupture: a comparison of two-dimensional echocardiography versus Doppler color flow imaging. *Am Heart J*. 1991 Jan;121(1 Pt 1):25-32.
- 7 Westaby S, Kharbanda R, Banning AP. Cardiogenic shock in ACS. Part 1: prediction, presentation and medical therapy. *Nat Rev Cardiol* 2011;9(3):158-71.
- 8 Jeppsson A, Liden H, Johnsson P, et al. Surgical repair of post infarction ventricular septal defects: a national experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27:216-21.

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 rotura del tabique interventricular elija el enunciado que considere más acertado:

- a. Sucede casi exclusivamente en infartos transmurales del tabique, indistintamente en su zona muscular anterior o posterior, y no resulta infrecuente que en pacientes con esta complicación aparezcan roturas a otros niveles, como pared libre o músculos papilares.
- b. Con la generalización de las estrategias de reperfusión, su incidencia ha disminuido, y a menudo se diagnostica en las primeras 24 horas tras el IAM.
- c. Es menos frecuente que la rotura de pared libre, pudiendo diagnosticarse en aproximadamente el 0,3% de los pacientes ingresados con síndrome coronario agudo.
- d. Todas son correctas.

Pregunta 2. En relación al diagnóstico de CIV, señale la falsa:

- a. A la hora de valorar ecocardiográficamente un cortocircuito, hay que tener en cuenta que los flujos pulmonar y sistémico se determinan a distintos niveles según el tipo de cardiopatía. Un cortocircuito es hemodinámicamente significativo si la razón (Qp:Qs) es mayor de 2.0.
- b. La presión capilar pulmonar no es demasiado alta o incluso es normal en estos pacientes, pese a que habitualmente cursan con edema pulmonar.

- c. Para la cuantificación del cortocircuito izquierda-derecha de una forma precisa es recomendable la monitorización hemodinámica, que permitirá el estudio oximétrico de aurícula derecha, arteria pulmonar y sangre arterial.
- d. La sensibilidad y especificidad del estudio ecocardiográfico bidimensional y con doppler-color para el diagnóstico de la rotura del tabique interventricular se ha descrito en la literatura de hasta el 90%.

Pregunta 3. En la exploración cardiaca de pacientes tras con IAMCEST, señale la falsa:

- a. El soplo sistólico de insuficiencia tricuspídea se oye también a lo largo del borde esternal izquierdo, aumenta de forma característica durante la inspiración y se acompaña de un cuarto tono ventricular derecho.
- b. La presencia de un tercer tono refleja por lo general una presión de llenado ventricular elevada. Está causado por la desaceleración rápida del flujo sanguíneo transmitral durante el llenado protodiastólico del ventrículo izquierdo.
- c. Un soplo holosistólico prominente y de comienzo reciente, acompañado de frémito puede indicar una rotura de músculo papilar o del tabique interventricular. En este último caso, el soplo y el frémito suele ser más pronunciado a lo largo del borde esternal izquierdo.
- d. Los tonos cardiacos están con frecuencia amortiguados, sobre todo el segundo, y en ocasiones son inaudibles inmediatamente después del infarto.

Pregunta 4. ¿En qué situación clínica no estaría indicado el cierre percutáneo de la comunicación interventricular?

- a. En fase aguda del infarto
- b. En la mayoría de infartos inferiores
- c. En defectos septales tipo II de menos de 15 mm de diámetro
- d. En ninguna de las anteriores

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d

Ventrículo izquierdo no compactado

Jairo Monedero Campo, Marcos Álvarez Calderón,
María Asunción Mateos Pérez

Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Mujer de 35 años que acude a urgencias por cuadro de tres semanas de evolución de disnea de esfuerzo progresiva hasta hacerse de pequeños esfuerzos asociado a palpitaciones.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Mujer de 35 años, sin alergias conocidas, sin factores de riesgo cardiovascular, sin hábitos tóxicos, sin antecedentes personales de interés ni antecedentes familiares de cardiopatía o muerte súbita. Clase funcional habitual I. Acude a urgencias por cuadro de tres semanas de evolución de disnea de esfuerzo progresiva hasta hacerse de pequeños esfuerzos asociado a palpitaciones. En el electrocardiograma se objetiva una taquicardia auricular con respuesta ventricular rápida.

Exploración física: presión arterial 117/87, frecuencia cardíaca 140 lpm. Saturación oxígeno 93% basalmente. No ingurgitación yugular. Auscultación cardíaca: taquicárdica sin soplos. Auscultación pulmonar: crepitantes en ambas bases. Abdomen: no masas ni visceromegalias. Extremidades inferiores: sin edemas.

Dado que se trata de una taquicardia auricular con respuesta ventricular rápida complicada con insuficiencia cardíaca se decide ingreso en cardiología para completar estudio y tratamiento.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: hemoglobina 14,3 g/dl, leucocitos 10,5 mil/mm³, plaquetas 264 mil/mm³, actividad protrombina 77%, INR 1,2, glucosa 124 mg/dl, urea 32 mg/dl, creatinina 0,66 mg/dl, sodio 137 mEq/l, potasio 3,8 mEq/l, cloro 104 mEq/l, tropoina alta sensibilidad 6 ng/l, proBNP 2793 pg/ml.
- Electrocardiograma: taquicardia auricular a 135 lpm, QRS estrecho, sin alteraciones de la repolarización.
- Ecocardiograma transtorácico: ventrículo izquierdo no dilatado, con función sistólica moderada-severamente deprimida, con hipocinesia global, sin alteraciones segmentarias de la contractilidad. Se objetiva una marcada trabeculación miocárdica de predominio en segmentos medios y apicales, con flujo en su interior, comunicando con la cavidad ventricular. Dilatación biauricular moderada. Válvula mitral y aórtica, normales en estructura y función. Ventrículo derecho de tamaño y función sistólica normales, con IT ligera, sin hipertensión pulmonar. Ausencia de derrame pericárdico.
- Ecocardiograma transesofágico: AI moderadamente dilatada con abundante humo y velocidad de vaciado de orejuela izquierda disminuida, sin apreciar trombo en su interior. Ventrículo izquierdo con hipertrabeculación en segmentos medios y apicales, respetando únicamente el septo IV que está adelgazado.
- RMN: VI no dilatado, con función sistólica global moderadamente deprimida por hipocinesia difusa. Trabeculación marcada desde los segmentos medios que afecta a todos los segmentos medios y apicales a excepción de la parte posterior del septo que se encuentra preservada. Esta zona libre de trabéculas presenta una relajación anómala diferente a la del resto del miocardio y además se encuentra adelgazada (grosor <5 mm). La relación telesistólica entre la zona trabeculada y el miocardio normal es de 3,5. VD no dilatado, con función sistólica global y segmentaria conservada. No hay realce tardío intramiocárdico.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Durante el ingreso la paciente presenta mejoría clínica con tratamiento diurético. Tras descartar presencia de trombo con el ETE se inicia tratamiento con amiodarona y se realiza cardioversión eléctrica pasando a ritmo sinusal, debiendo suspender la

amiodarona por alargamiento del QT (corregido al retirar el antiarrítmico). La paciente es dada de alta en ritmo sinusal, en tratamiento con acenocumarol, furose-mida, bisoprolol y enalapril.

Dos semanas más tarde la paciente acude de forma programada a consulta, estable y asintomática, pero evidenciando en el electrocardiograma nuevamente taquicardia auricular con respuesta ventricular a 155 lpm. Se incrementa tratamiento bloqueante y se añade al tratamiento digoxina, consiguiéndose control de frecuencia cardiaca y remitiéndose a electrofisiología para valoración de ablación de la taquicardia.

Se realiza estudio electrofisiológico, localizando el origen de la taquicardia en la vena pulmonar superior derecha, procediendo a realizar el aislamiento eléctrico de dicha vena mediante ablación circunferencial con éxito. La paciente es dada de alta en ritmo sinusal sin complicaciones.

Dos meses más tarde en revisión en consulta externa de cardiología la paciente refiere continuar con sensación de palpitaciones, evidenciando en el electrocardiograma nuevamente la misma taquicardia auricular. Se procede a realizar nuevo estudio electrofisiológico comprobándose que la vena pulmonar superior derecha se encontraba reconectada a la aurícula izquierda, por lo que se procede nuevamente a realizar ablación anatómica con nuevo *encircling* de la vena, completando con línea de ablación en techo de la aurícula izquierda hasta la vena pulmonar superior izquierda, con éxito final.

Posteriormente la paciente ha permanecido asintomática, en clase funcional I y manteniéndose en ritmo sinusal.

DIAGNÓSTICO

- Miocardiopatía no compactada (ventrículo izquierdo no compactado) con FEVI moderadamente deprimida.
- Taquicardia auricular ablacionada con éxito (tras recurrencia en primera ablación).

DISCUSIÓN

El ventrículo izquierdo no compactado (VINC) es una patología poco frecuente, clasificada como miocardiopatía genética primaria por la *American Heart Association*¹, mientras que la Sociedad Europea de Cardiología la clasifica como una cardiomiopatía no clasificada, dentro de las miocardiopatías primarias².

El VINC se caracteriza por los siguientes rasgos: una pared miocárdica alterada con trabéculas prominentes y recesos intertrabeculares profundos, presentando un miocardio engrosado con dos capas que constan de miocardio compactado y no compactado; existencia de continuidad entre la cavidad ventricular izquierda y los recesos profundos intertrabeculares, que están llenos de sangre de la cavidad ventricular, sin evidencia de comunicación con el sistema de la arteria coronaria epicárdica³.

El VINC puede presentarse de forma aislada o asociado a otras anomalías como fístulas coronarias, anomalías del tracto de salida ventricular (como la atresia pulmonar con septo íntegro), anomalía de Ebstein, válvula aórtica bicúspide, coartación, transposición corregida y síndrome del corazón izquierdo hipoplásico⁴.

También se ha observado en pacientes con miocardiopatías debido a trastornos neuromusculares⁵, enfermedades metabólicas y síndromes genéticos, incluyendo el síndrome de Barth, el síndrome de Charcot-Marie-Tooth, y el síndrome de Melnick-Needles⁶.

Se ha sugerido que el VINC puede ser debido a la detención intrauterina de compactación de la red de tejido que constituye el miocardio fetal primordial⁷.

El VINC puede ser esporádico o familiar. En la literatura hay descritas series en las que del 12 al 50% de los pacientes con VINC tenían antecedentes familiares de la enfermedad⁸.

Las principales manifestaciones clínicas del VINC son la insuficiencia cardiaca, arritmias auriculares y ventriculares, y los eventos tromboembólicos, incluyendo los accidentes cerebrovasculares³.

El diagnóstico de VINC generalmente se establece mediante ecocardiografía. La resonancia magnética, la tomografía computarizada y la ventriculografía izquierda son otras modalidades de imágenes que pueden contribuir al diagnóstico o aumentar la sospecha clínica inicial. Existen una serie de criterios ecocardiográficos propuestos para el diagnóstico: existencia de engrosamiento de la pared del VI, con división en dos capas: una capa subepicárdica compactada y delgada, y una capa subendocárdica más engrosada, con numerosas trabeculaciones prominentes y

surcos profundos, con una relación determinada entre la capa no compactada/capa compactada, medida al final de la sístole en la proyección paraesternal eje corto. Existencia de flujo en los surcos intertrabeculares, conectados con cavidad ventricular, evidenciado con doppler color. Predominio de la malla trabecular prominente en el ápex del VI o segmentos medioventriculares de la pared inferior y lateral⁹.

Los datos sobre el tratamiento del VINC son limitados, y no existe un tratamiento específico. El tratamiento médico depende de las manifestaciones clínicas: el tratamiento de la insuficiencia cardiaca y disfunción del VI debe hacerse según el manejo estándar de estas entidades. Existe mayor incidencia de arritmias, tanto auriculares como ventriculares, y mayor riesgo de eventos tromboembólicos, valorando tratamiento anticoagulante en estos pacientes según el riesgo¹⁰.

En nuestro caso presentamos una paciente que cumple criterios diagnósticos de ventrículo izquierdo no compactado. La paciente se encontraba asintomática a pesar de la disfunción sistólica del ventrículo izquierdo, comenzando con síntomas de insuficiencia cardiaca coincidiendo con la aparición de la taquicardia auricular (frecuente en estos pacientes por existencia de zonas de fibrosis). En un primer momento responde bien al tratamiento estándar para la insuficiencia cardiaca con FEVI disminuida y se consigue mantener asintomática y en ritmo sinusal tras dos ablaciones de la taquicardia auricular.

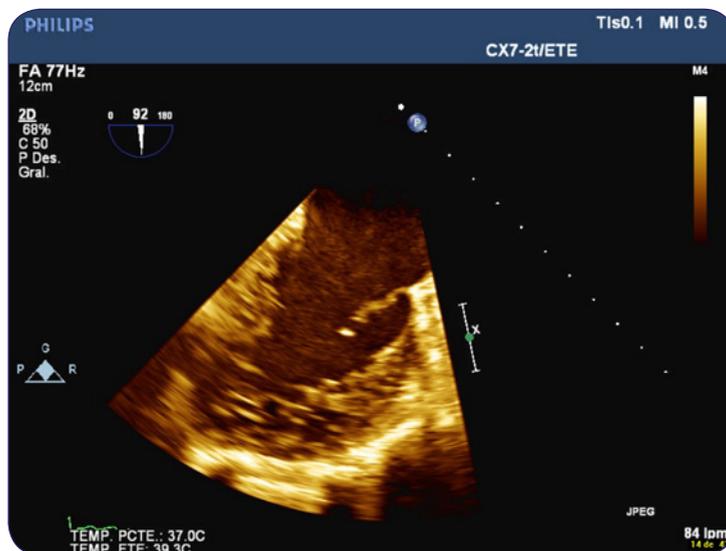


Figura 1. ETE 1.

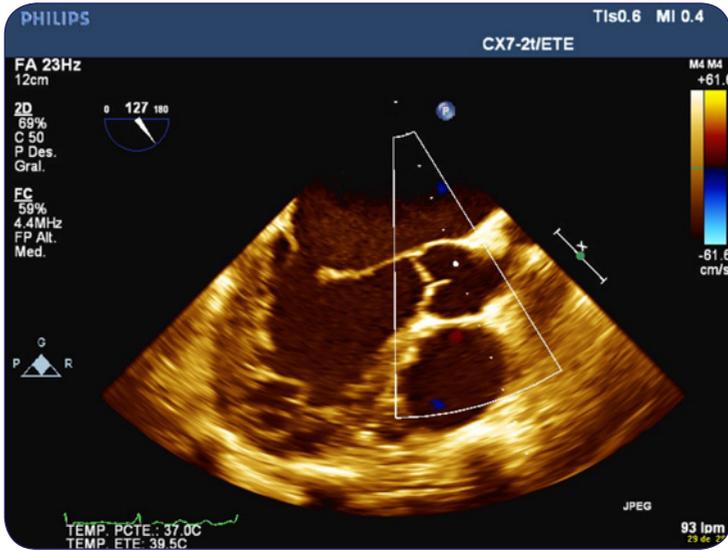


Figura 2. ETE 2.

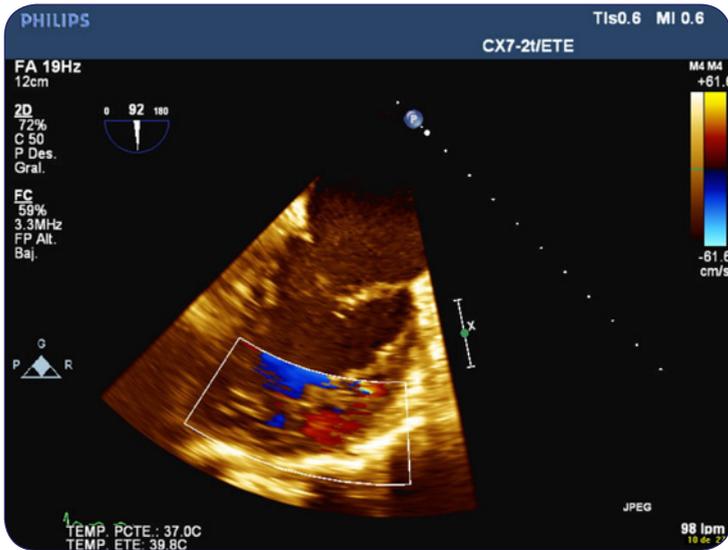


Figura 3. ETE color.

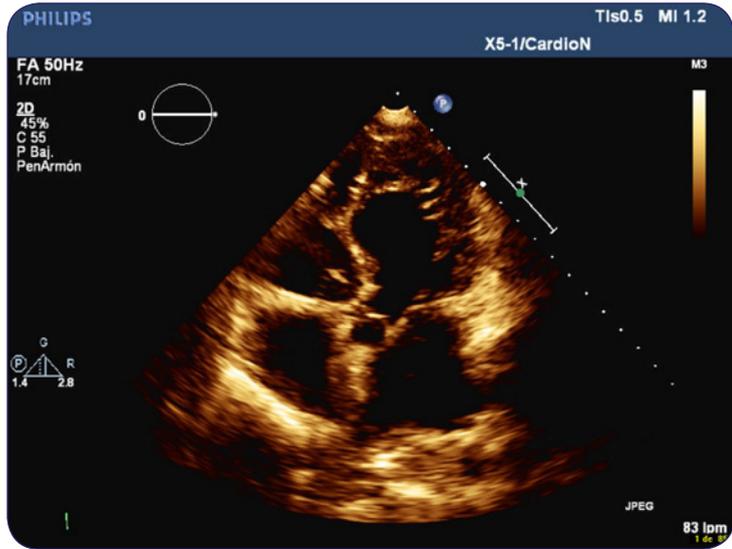


Figura 4. ETE apical.

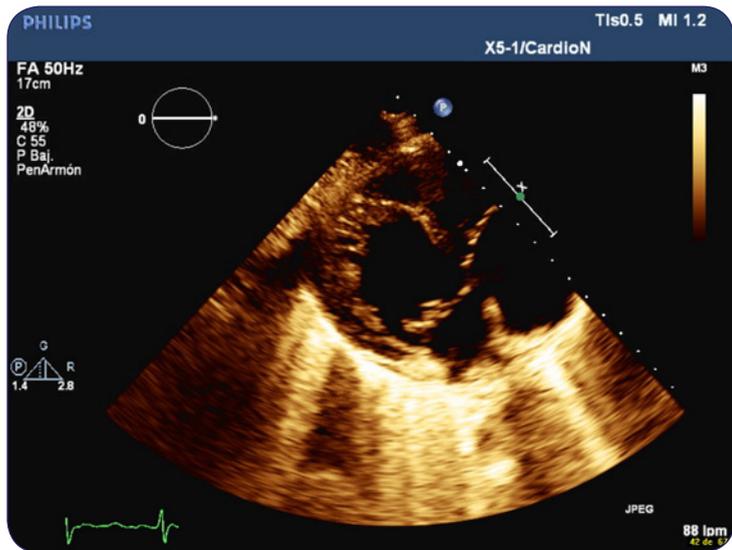


Figura 5. ETE PEL.

Bibliografía

- ¹ Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, Moss AJ, Seidman CE, Young JB; American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006 Apr 11;113(14):1807-16.
- ² Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, Dubourg O, Kühl U, Maisch B, McKenna WJ, Monserrat L, Pankuweit S, Rapezzi C, Seferovic P, Tavazzi L, Keren A. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008 Jan;29(2):270-6. Epub 2007 Oct 4.
- ³ Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc*. 1997 Jan;72(1):26-31.
- ⁴ Ali SK. Unique features of non-compaction of the ventricular myocardium in Arab and African patients. *Cardiovasc J Afr*. 2008 Sep-Oct;19(5):241-5.
- ⁵ Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/ noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol*. 2002 Oct 15;90(8):899-902.
- ⁶ Zaragoza MV, Arbustini E, Narula J. Noncompaction of the left ventricle: primary cardiomyopathy with an elusive genetic etiology. *Curr Opin Pediatr*. 2007 Dec;19(6):619-27.
- ⁷ Henderson DJ, Anderson RH. The development and structure of the ventricles in the human heart. *Pediatr Cardiol*. 2009 Jul;30(5):588-96.
- ⁸ Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2004 Jun 22;109(24):2965-71.
- ⁹ Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001 Dec;86(6):666-71.
- ¹⁰ Pitta S, Thatai D, Afonso L. Thromboembolic complications of left ventricular noncompaction: case report and brief review of the literature. *J Clin Ultrasound*. 2007 Oct;35(8):465-8.

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. ¿Qué relación debe tener el grosor de la capa no compactada del miocardio respecto del grosor de la capa compactada (NC/C) en telesístole para considerarse como un criterio diagnóstico de VINC?

- a. Mayor o igual que 1
- b. Mayor o igual que 2
- c. Mayor o igual que 3
- d. Mayor o igual que 4

Pregunta 2. En los casos familiares de la enfermedad del VINC, ¿qué patrón de herencia es el más frecuente?

- a. Herencia mitocondrial
- b. Ligado al cromosoma X
- c. Autosómico recesivo
- d. Autosómico dominante

Pregunta 3. Durante la embriogénesis se produce la compactación, entre la 5ª y la 8ª semana, de la red esponjosa de fibras que conforman el miocardio. ¿Cómo se produce este proceso de compactación?

- a. Desde epicardio hacia endocardio y desde la punta hacia la base
- b. Desde endocardio hacia epicardio y desde la base hacia la punta
- c. Desde endocardio hacia epicardio y desde la punta hacia la base
- d. Desde epicardio hacia endocardio y desde la base hacia la punta

Pregunta 4. ¿Cuál es el síntoma que presentan más frecuentemente los pacientes con VINC?

- a. Palpitaciones
- b. Síncope
- c. Dolor torácico
- d. Disnea

Pregunta 5. La formación de trabéculas excesivas contribuye a la disfunción diastólica al limitar la distensibilidad del miocardio. ¿En qué porcentaje de adultos con VINC encontramos un patrón diastólico de tipo restrictivo?

- a. 5%
- b. 15%
- c. 25%
- d. 35%

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

Ictus criptogénico recurrente

Edgardo Alania Torres, Daniel Salas Bravo, Miriam Padilla Pérez,
Enrique Quesada Pérez

Complejo Hospitalario de Jaén

Paciente varón de 54 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, sin alergias conocidas. Acude a urgencias por sensación de adormecimiento en miembro superior derecho (MSD) la noche previa, y al momento de despertarse imposibilidad para moverlo. Niega otra sintomatología.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente varón de 54 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, sin alergias conocidas. Tratamiento domiciliario con insulina Lantus 24 UI/24h y rápida 4 UI/8h, losartán 100 mg/24h.

Acude a urgencias por sensación de adormecimiento en miembro superior derecho (MSD) la noche previa, y al momento de despertarse imposibilidad para moverlo. Niega otra sintomatología.

Consciente, orientado, alerta. Lenguaje normal. MOE normales. Pares craneales normales. Paresia en MSD 3/5 e hipoestesia ligera. Tonos cardiacos rítmicos sin soplos. MV conservado sin ruidos agregados. No edemas en miembros inferiores. Resto normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: hemograma normal, coagulación normal. Bioquímica con G 123 mg/dl, Cr 1 mg/dl. Colesterol 192 mg/dl, LDL 133 mg/dl, TG 97 mg/dl. Resto normal.
- ECG: ritmo sinusal a 54 lpm, eje normal, sin alteraciones de la repolarización.
- TC craneal: lesión isquémica en porción más posterior del lóbulo parietal izquierdo. Hay otra imagen hipodensa de morfología triangular en lóbulo frontal izquierdo que sugiere lesión isquémica. Sin otros hallazgos relevantes.
- Ecodoppler de TSA: onda de parvus tardus a nivel de ACI en discordancia con lo visto en modo B y color, que puede estar en relación con estenosis, por lo que se recomienda angio-RMN.
- Angio-RMN de TSA: no se aprecian datos de estenosis de significación en los bulbos carotídeos ni en arterias carótidas interna ni externa de ambos lados. Arteria basilar y vertebrales permeables.
- RMI cerebral: varias lesiones en territorio de ACM izquierda con restricción en difusión, que se corresponden con lesiones isquémicas agudas de probable origen embólico.
- Ecocardiograma transtorácico (vídeo 1 y 2): al 35,9 mm y Ao 32 mm. Función sistólica del VI conservada con FEVI del 64%. Llenado ventricular con patrón de alteración de la relajación. HVI ligera. Se inyecta SSF por vía endovenosa periférica y no se observa paso de burbujas a través del tabique interauricular sugerente de FOP.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

El paciente recupera fuerza muscular, pero presenta hipoestesia en brazo derecho que es leve. Es dado de alta con diagnóstico de infartos cerebrales parietal y frontal izquierdos de naturaleza incierta; bajo tratamiento con Adiro 300 mg/24h y atorvastatina 80 mg/24h.

Reingresa luego de 8 meses por cuadro vertiginosos, vómitos, disartria e inestabilidad de la marcha, además de nistagmus horizontal hacia la izquierda que en TAC craneal presenta además de los infartos previos una nueva lesión, compatible

con infarto agudo en territorio de la PICA izquierda. Estudio cardiológico normal y se solicita de manera programada ecocardiografía transesofágica (ETE). Es dado de alta con diagnóstico de ictus isquémico cerebeloso izquierdo criptogenético, y tratamiento con Sintrom suspendiendo el Adiro.

Se realiza ETE (vídeo 3) que se informa como no dilatación de cavidades. Adelgazamiento del septo interauricular a nivel del foramen oval sin despegamiento macroscópico y sin anomalías en la movilidad, sin apreciarse signos de cortocircuito con doppler color. Se efectúa ecocontraste con solución coloidal agitada tanto basalmente como tras maniobra de Valsalva. Se aprecia paso temprano de microburbujas a cavidades izquierdas tras maniobra de Valsalva.

El paciente durante el seguimiento se ha mantenido estable y sin nuevos episodios cardioembólicos.

DIAGNÓSTICO

- Foramen oval permeable
- Ictus isquémico criptogenético recurrente

DISCUSIÓN

La mayoría de los ictus son de origen isquémico (80% del total) y pueden deberse a múltiples causas entre ellas la embolia. Actualmente la clasificación de las causas de ictus se basan en una serie de criterios basados del estudio SSS-TOAST¹, que diferencia 5 grupos: 1) enfermedad aterotrombótica de grandes vasos, 2) ictus cardioembólico, 3) enfermedad de pequeño vaso o ictus lacunar, 4) entidades específicas como trombofilias, disección, etc; 5) ictus criptogénico o de causa indeterminada.

Este último grupo representa un 30-40% de los ictus isquémicos en la mayoría de los registros, y son aquellos pacientes en su mayoría jóvenes, donde no hay una etiología clara del ictus.

Estudios en pacientes menores de 55 años con diagnóstico de ictus isquémico criptogénico demostraron que al compararlos con población normal, el diagnóstico de FOP era significativamente mayor en el grupo de ictus.

Si bien el FOP está presente en uno de cada cuatro personas, es un hallazgo fisiológico y la gran mayoría de las personas permanecen asintomáticas, no habiendo una relación causa-efecto entre tener FOP y desarrollar ictus. Pero en aquellas personas que han tenido un ictus y la única causa explicable es una embolia paradójica, parece acertado tomar una actitud terapéutica.

Las posibles pautas de actuación en estos casos son antiagregar en caso de un primer episodio de ictus, anticoagular ante un segundo episodio, y si persisten las recurrencias se plantea el uso de dispositivos de cierre.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Ay H, Furie KL, Singhal A, et al. An evidence-based causative classification system of acute ischemic stroke. *Ann Neurol*. 2005; 58: 688-97.
- ² Hara H, Virmani R, Ladich E, et al. Patent foramen ovale: current pathology, pathophysiology, and clinical status. *J Am Coll Cardiol*. 2005 Nov 1;46(9):1768-76.
- ³ Lechat P, Mas JL, Lascault G, et al. Prevalence of patent foramen ovale in patients with stroke. *N Engl J Med* 1988;318:1148-52.
- ⁴ Meier B, Frank B, Wahl A, Diener HC. Secondary stroke prevention: patent foramen ovale, aortic plaque, and carotid stenosis. *Eur Heart J*. 2012 Mar;33(6):705-13, 713a, 713b.
- ⁵ Whitlock RP, Sun JC, Fremes SE, Rubens FD, Teoh KH; American College of Chest Physicians. Antithrombotic and thrombolytic therapy for valvular disease: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest*. 2012 Feb;141(2 Suppl):e576S-600S.

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 las fuentes cardioembólicas, ¿cuál de las siguientes no es considerada una fuente embólica menor?:

- a. Prolapso valvular mitral
- b. Aneurisma del septo interauricular
- c. Excrecencias de Lambi
- d. Ateroma aórtico

Pregunta 2. De acuerdo al cierre percutáneo del FOP, es cierto que:

- a. La mayoría de los pacientes en el estudio CLOSURE I eran mayores de 80 años, por lo que los resultados no se pueden aplicar a la mayoría de los pacientes con FOP.
- b. El CLOSURE I fue un estudio multicéntrico, controlado y randomizado cuyo objetivo fue disminuir los episodios de infarto agudo de miocardio embólico durante los 2 años de seguimiento.
- c. Ha demostrado ser superior al resto de tratamientos (antiagregación y/o anticoagulación).
- d. En el estudio CLOSURE I, hubo más fibrilación auricular en los pacientes tratados con el cierre percutáneo.

Pregunta 3. Respecto al FOP, podemos decir que es falso que:

- a. Se ha demostrado mayor incidencia de FOP en pacientes con antecedentes de ictus agudo, aunque la relación causal no está del todo clara.
- b. Cuando se asocia FOP + ASA, el riesgo de eventos isquémicos neurológicos aumenta.
- c. Está presente en un 25-30% de la población general, y la gran mayoría de personas permanece asintomática.
- d. El FOP es una hendidura delimitada por dos membranas delgadas del tabique interauricular que representan el *septum secundum* (en el lado de la aurícula izquierda) y el *septum primum* (en la lado de la aurícula derecha).

Pregunta 4. En cuanto al diagnóstico de FOP, ¿cuál de las siguientes alternativas es incorrecta?:

- a. El doppler transcraneal sugiere la presencia de FOP al detectar microburbujas en la arteria cerebral media tras la inyección de suero salino.
- b. Si no se visualiza el paso de suero salino agitado a través del FOP, la presencia de microburbujas de manera precoz en la aurícula izquierda (primeros 3 latidos desde la llegada del contraste a la aurícula derecha) se considera diagnóstico de FOP.
- c. La detección de flujo con doppler color también es válida para el diagnóstico de FOP, y no solo con el paso de microburbujas de suero salino agitado.
- d. Ninguna.

Pregunta 5. Cuando hablamos de embolia paradójica, es cierto que:

- a. Podemos asumir que en pacientes menores de 55 años la embolia paradójica puede ser causa de ictus isquémico.
- b. El ASA es un desplazamiento de la fosa oval hacia la aurícula derecha o izquierda, superior a 10 mm de la línea media.
- c. Los posibles mecanismos por los que el ASA puede causar embolia paradójica incluyen la trombosis in situ, cortocircuitos interauriculares asociados o incluso arritmias auriculares asociadas.
- d. Todas son ciertas.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Fibrilación auricular

Pedro Martínez Losas, Afonso Barroso Freitas-Ferraz,
Julián Palacios Rubio, Gabriela Tirado Conte,
María Teresa Nogales Romo, Javier Moreno Planas,
Ana Viana Tejedor, Isidro Vilacosta, David Vivas Balcones

Hospital Clínico San Carlos (Madrid)

Mujer de 61 años, sin factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes médicos relevantes, acude a su centro de salud por dolor torácico opresivo irradiado a espalda, asociado a palpitaciones y disnea.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Mujer de 61 años, sin factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes médicos relevantes, acude a su centro de salud por dolor torácico opresivo irradiado a espalda, asociado a palpitaciones y disnea, de una hora de evolución.

A su llegada impresiona de mal estado general con frecuencia cardíaca en torno a 250 lpm e hipotensión arterial. Se realiza electrocardiograma (figura 1), tras lo que se decide avisar a los servicios de emergencias y administrar 300 mg de amiodarona intravenosa. A la llegada de la UVI móvil la paciente permanece sintomática sin haber conseguido cardioversión.

Ante la presencia de una taquiarritmia que se interpreta como taquicardia ventricular, mal tolerada hemodinámicamente, se decide realizar cardioversión eléctrica. Previa sedación se procede a cardioversión con tres choques (200-300-360 julios) sin éxito, tras lo que se traslada de urgencia a su hospital de referencia.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Análisis: hemograma: hemoglobina 11,7 g/dl, hematocrito 36%, leucocitos 9.000/uL, plaquetas 183.000/uL. Coagulación normal. Glucemia 225 mg/dl, creatinina 1,2 mg/dl, sodio 138 mmol/litro, potasio 4,1 mmol/litro, magnesio 1,9 mg/dl, lactato 2,4 mmol/litro, calcio 8,3 mmol/litro y troponina T 130 pg/ml.
- Gasometría venosa: pH 7,16, pCO₂ 54, HCO₃ 19, BE -9,7.
- ECG: figura 1.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Ingresa en la unidad de cuidados intensivos donde se inicia tratamiento con lido-caína intravenosa, lográndose cardioversión con mejoría de la tensión arterial. Ya en ritmo sinusal, se objetiva en el electrocardiograma un descenso generalizado del segmento ST con ascenso en aVR (figura 2), por lo que contacta con la unidad de críticos cardiológicos de nuestro centro y se traslada para estudio.

A su llegada la paciente se encuentra asintomática y hemodinámicamente estable. Al interrogatorio dirigido niega episodios previos de dolor torácico o palpitaciones pese a caminar diariamente varios kilómetros. En el electrocardiograma basal se objetiva preexcitación (figura 3).

Se realiza ecocardiograma donde se objetiva anomalía de Ebstein con velo lateral de la válvula tricúspide con implantación baja (1,4 cm de la mitral) no conocida previamente (vídeo 1). Ventrículo derecho levemente dilatado con función sistólica levemente deprimida e insuficiencia tricuspídea moderada-severa (vídeo 2).

Se revisa el registro de la taquicardia con el servicio de electrofisiología y, ante la sospecha de que la paciente presentara una taquicardia supraventricular, probable fibrilación auricular preexcitada, se decide realizar estudio electrofisiológico y ablación.

En dicho estudio se detectan 3 vías accesorias: posteroseptal derecha, posteroseptal izquierda e inferolateral derecha, procediéndose a ablación efectiva de las mismas.

Como complicación presenta derrame pericárdico leve que permaneció sin cambios durante su evolución en planta, siendo dada de alta asintomática con control ambulatorio (figura 4).

DIAGNÓSTICO

- Síndrome de Wolff Parkinson White
- Anomalía de Ebstein
- Insuficiencia tricuspídea severa

DISCUSIÓN

La anomalía de Ebstein consiste en una malformación de la válvula tricúspide y del ventrículo derecho que supone menos del 1% de todos los casos de cardiopatías congénitas, con una incidencia aproximada de 1 por cada 20.000 recién nacidos vivos.

Descrita por primera vez por Wilhelm Ebstein en 1866, se caracteriza por diferentes grados de desplazamiento ($>8\text{mm/m}^2$) y de adherencia al miocardio subyacente de los velos tricuspídeos septal y posterobasal hacia el ventrículo derecho (VD) con su consiguiente atrialización. El velo anterior raramente se encuentra desplazado aunque no es infrecuente que sea redundante y presente fenestraciones así como una movilidad restringida.

Las anomalías asociadas más frecuentes incluyen comunicaciones anómalas a nivel auricular y vías accesorias con síndrome de Wolff-Parkinson-White. Puede asociar de manera menos frecuente defectos del septo ventricular, estenosis pulmonar, atresia pulmonar, tetralogía de Fallot, coartación aórtica o anomalías de la válvula mitral.

Existen diversas clasificaciones de la anomalía de Ebstein. La clasificación más antigua es la propuesta por Carpentier et al, en 1988 en la cual se establecen cuatro categorías:

- Tipo A: el volumen del VD verdadero es adecuado.
- Tipo B: hay un gran componente atrializado del VD, pero el velo anterior se desplaza libremente.
- Tipo C: el movimiento del velo anterior está muy restringido, lo que puede causar una obstrucción significativa del tracto de salida del VD.
- Tipo D: atrialización casi completa del VD, excepto por un pequeño componente infundibular.

La expresión clínica de esta patología es muy variable y depende fundamentalmente del grado de malformación anatómica del aparato valvular tricuspídeo, la presencia de disfunción ventricular derecha y de la existencia de un cortocircuito derecha-izquierda. Los síntomas como cianosis e insuficiencia cardiaca (IC) grave pueden aparecer a edades muy tempranas de la vida y con frecuencia mejoran al disminuir las resistencias vasculares pulmonares. En niños mayores de diez años y en la edad adulta, la presencia de arritmias sintomáticas son la forma de presentación más frecuente. Sin embargo, no es infrecuente que se manifieste con cianosis progresiva, disminución de la tolerancia al ejercicio, fatiga e IC derecha. En presencia de comunicación interauricular pueden sufrir embolias paradójicas, abscesos cerebrales y tienen mayor riesgo de muerte súbita.

Como se ha mencionado anteriormente, las taquiarritmias son el modo de presentación más frecuente en los adultos, afectando a un 20-30% de los pacientes. El desplazamiento apical de la valva septal de la válvula tricúspide condiciona la discontinuidad del anillo auriculoventricular y conexiones musculares directas que crean un sustrato potencial de vías accesorias y preexcitación (entre el 6-36% de los pacientes tienen más de una vía accesoria).

A pesar de que la gran mayoría de los pacientes con vías accesorias no tienen anomalías cardíacas estructurales asociadas, la malformación de Ebstein es la cardiopatía congénita que con más frecuencia se asocia a esta entidad.

Las vías accesorias aurículo-ventriculares pueden producir preexcitación ventricular que se caracteriza electrocardiográficamente por la tríada de PR corto, onda delta y QRS ancho, presentando con frecuencia trastornos secundarios de la repolarización. Los pacientes con preexcitación presentan más frecuentemente fibrilación auricular (FA) y *flutter* auricular que la población general. Esto se debe, en parte, a la presencia de un periodo refractario auricular corto y una mayor vulnerabilidad auricular que favorece el desarrollo de FA.

En caso de FA o *flutter* auricular, la presencia de una vía accesoria con conducción anterógrada puede favorecer el paso de un mayor número de estímulos hacia los ventrículos. Si uno de estos estímulos alcanza el ventrículo en un periodo vulnerable puede desencadenar fibrilación ventricular y muerte súbita.

Uno de los diagnósticos diferenciales electrocardiográficos de la FA preexcitada es la taquicardia ventricular (TV), ya que ambas se presentan como taquicardias de QRS ancho. En el caso de la FA preexcitada el diagnóstico se basa en la irregularidad del

ritmo y, en ocasiones, se pueden evidenciar la presencia de complejos de QRS estrecho prematuros y tardíos. Por otra parte, en la TV el ritmo suele ser regular y, si aparecen complejos QRS estrechos, estos siempre son prematuros (capturas ventriculares).

En cuanto al tratamiento, el objetivo principal es el control rápido de la frecuencia ventricular y la reversión a ritmo sinusal, estando determinado el modo de actuación inicial por la tolerancia clínica del paciente a la taquiarritmia. En caso de inestabilidad hemodinámica el tratamiento de elección es la cardioversión eléctrica.

En pacientes hemodinámicamente estables o cuando la cardioversión eléctrica es inefectiva, se pueden administrar antiarrítmicos por vía intravenosa que aumenten el periodo refractario y disminuyan la velocidad de conducción del nodo AV/ His Purkinje y de la vía accesoria. Los fármacos más frecuentemente empleados son la procainamida, amiodarona o ibutilide por su acción en el control de la frecuencia y por el potencial efecto de cardioversión a ritmo sinusal.

Por otra parte, la utilización de fármacos que bloquean el nodo AV puede aumentar la conducción de impulsos a través de la vía accesoria, incrementando la frecuencia ventricular y el riesgo de inestabilidad hemodinámica. Esta es la razón por la que se deben evitar la adenosina, digoxina, betabloqueantes y calcioantagonistas no dihidropiridínicos.

Tras la estabilización del paciente es importante valorar opciones terapéuticas a largo plazo dirigidas a evitar la recurrencia de arritmias sintomáticas. El tratamiento de elección en pacientes con síndrome de preexcitación y antecedentes de FA y/o taquiarritmias mal toleradas, como es el caso de nuestro paciente que presenta una FA preexcitada hemodinámicamente inestable, consiste en la ablación mediante radiofrecuencia de la vía accesoria. Dicho procedimiento tiene una tasa de éxito alrededor del 90-95%, siendo algo menor para las vías accesorias de localización septal (84-88%).

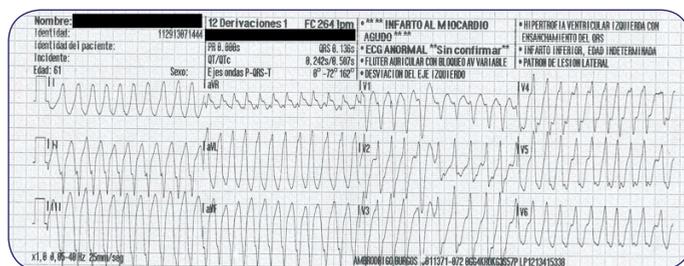


Figura 1

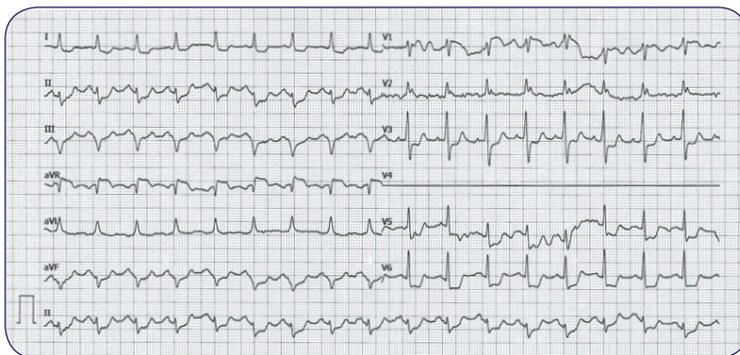


Figura 2

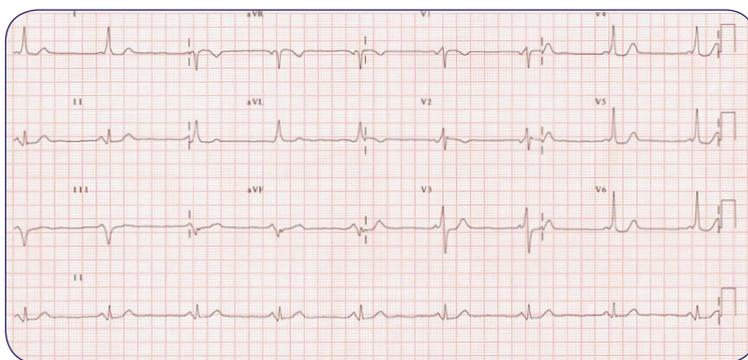


Figura 3

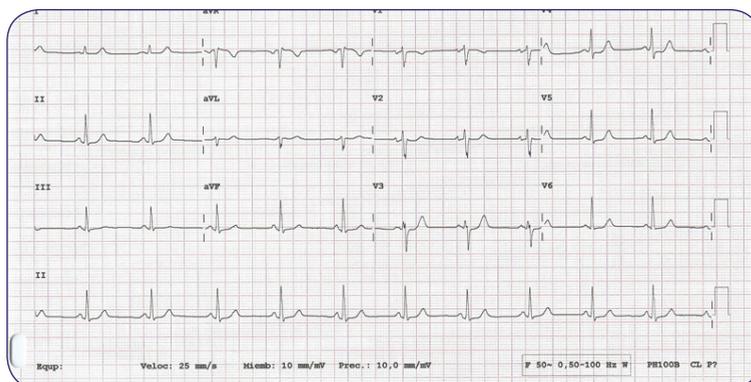


Figura 4



Bibliografía

- ¹ Attenhofer-Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. *Circulation* 2007;115:277-285.
- ² Alonso-González R, Dimopoulos K, Ho S, Oliver JM, Gatzoulis MA. The Right Heart in Adults With Congenital Heart Disease. *Rev Esp Cardiol*. 2010 Sep;63(9):1070-86.
- ³ Bayes de Luna A. Preexcitación ventricular. In: Bayes de Luna A (eds.) *Electrocardiografía clínica*. 7th ed.: Permanyer; 2012. p209-220.
- ⁴ Di Biase L, Waish EP. Treatment of symptomatic arrhythmias associated with the Wolff-Parkinson-White syndrome. In: UpToDate. Rose BD (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2013.
- ⁵ Blomström-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM, Alpert JS, Calkins H, Camm AJ, et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias-executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients With Supraventricular Arrhythmias). *Circulation* 2003; 108:1871.
- ⁶ Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010; 31:2915-2957.
- ⁷ Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease). *Circulation*. 2008;118:e714-e833.
- ⁸ Almendral J, Castellanos E, Ortiz M. Paroxysmal Supraventricular Tachycardias and Preexcitation Syndromes. *Rev Esp Cardiol*. 2012 May;65(5):456-69.

CUESTIONARIO

Pregunta 1. Respecto al síndrome de preexcitación, señale la respuesta falsa:

- a. El riesgo clínico inherente a la preexcitación no tiene relación con la mayor o menor notoriedad o la apariencia de la preexcitación en el ECG.
- b. Las vías derechas pueden simular un infarto anteroseptal o la presencia de bloqueo de rama izquierda.
- c. Las vías accesorias atípicas abarcan las diferentes vías largas anómalas con conducción decremental localizadas en la lado derecho del corazón.
- d. Las vías accesorias derechas tienen una menor expresión electrocardiográfica que las izquierdas por su mayor proximidad al nodo sinusal.

Pregunta 2.Cuál de los criterios electrocardiográficos que se detallan a continuación se relacionan con un menor riesgo de muerte súbita en los pacientes con preexcitación tipo Wolff-Parkinson-White:

- a. La presencia de dos o más tipos de taquiarritmia supraventricular.
- b. La presencia de más de una vía accesoria.
- c. Intervalo RR menor o igual a 220ms durante el episodio de fibrilación auricular.
- d. La existencia de pre-excitación intermitente.

Pregunta 3. Respecto a la anomalía de Ebstein señale la afirmación falsa:

- a. No está indicada la profilaxis antibiótica de la endocarditis infecciosa en pacientes con cardiopatías congénitas cianóticas no reparadas que van a ser sometidos a procedimientos distintos a los odontológicos.
- b. En caso de ser necesaria la intervención quirúrgica, se prefiere la reparación de la válvula a la sustitución por una prótesis valvular siempre que esta sea posible.
- c. Los hijos de madres con anomalía de Ebstein tienen un riesgo de aproximadamente el 4-6% de padecer una cardiopatía congénita.
- d. El signo ecocardiográfico principal de la anomalía de Ebstein consiste en el desplazamiento apical de los velos septal y anterior de la válvula tricúspide de más de 8 mm/m².

Pregunta 4. Cuál de los siguientes signos no es un hallazgo característico en la exploración física de un paciente con anomalía de Ebstein:

- a. Aumento en la intensidad del primer ruido a la auscultación cardíaca.
- b. Ventrículo derecho palpable en región precordial.
- c. Cianosis periférica.
- d. Presión venosa yugular elevada.

Pregunta 5. Respecto a la anomalía de Ebstein y la preexcitación ventricular señale la opción correcta:

- a. Los pacientes adultos con anomalía de Ebstein suelen presentar datos de congestión pulmonar en la radiografía de tórax.
- b. La comunicación interventricular es la cardiopatía congénita que se asocia con mayor frecuencia a la anomalía de Ebstein.
- c. La fibrilación auricular preexcitada es una taquicardia de QRS ancho. Sin embargo, pueden intercalarse complejos QRS estrechos que siempre son prematuros.
- d. En edades tempranas de la vida los síntomas típicos de la anomalía de Ebstein son insuficiencia cardíaca derecha y cianosis.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Síndrome coronario agudo en adulto joven sin factores de riesgo cardiovascular

Clara Gunturiz Beltrán, María García Carrilero, Rubén Martínez
Abellán, Amin Elamrani Rami, Alberto Cordero Fort

Hospital Universitario San Juan de Alicante

Varón de 39 años, deportista, sin ningún factor de riesgo cardiovascular. Consulta en urgencias por presentar un episodio de dolor centrotorácico opresivo.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Presentamos el caso de un varón de 39 años, deportista (más de 7 horas de ejercicio aeróbico por semana), sin ningún factor de riesgo cardiovascular. Consulta en urgencias por presentar un episodio de dolor centrotorácico opresivo, de inicio brusco, irradiado a brazo izquierdo y espalda, con cortejo vegetativo acompañante, caracterizado por diaforesis, náuseas y sensación de mareo.

El cuadro se inicia tras realizar ejercicio físico de intensidad moderada. Presenta una duración de 45 minutos y cede espontáneamente 4 horas antes de llegar al hospital. En urgencias se registró una presión arterial de 140/80 mmHg. El resto de constantes vitales fueron también estrictamente normales (FC 78 lpm, SaO₂ 98%). Ausencia de semiología relevante en exploración física completa. Sin embargo, impresionaba de cierta gravedad debido a la sudoración profusa y el malestar general.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: realizado en urgencias, se objetiva supradesnivel del ST en cara inferior (DII, DIII y aVF) menor de 1 mm, así como onda Q también en las mismas derivaciones (máximo 1 mm en DIII) e infradesnivel del segmento ST en V4-V5 (0,5 mm) (figura 1A).
- Radiografía de tórax: sin cardiomegalia, no alteraciones parenquimatosas ni signos de insuficiencia cardiaca, con senos costofrénicos libres.
- Análisis de sangre: troponina I de 1,686 ng/ml, sin otros datos relevantes. Se descarta presencia de tóxicos en orina.
- Dada la inespecificidad de las pruebas realizadas hasta el momento, se procede a seriar enzimas de daño miocárdico.
- Tras 4 horas en observación, se obtiene una segunda determinación de troponina I, alcanzando un valor de 7,686 ng/ml y CK 569 U/L. En ese momento se realizó un electrocardiograma control que reflejó como único cambio, inversión de la onda T en DIII (figura 1B).

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Ante dicha evolución iniciamos tratamiento con doble antiagregación (aspirina y prasugrel) y heparina de bajo peso molecular. Las horas siguientes, sin activación previa del Código Infarto, ya en horario laboral, se contacta con unidad de hemodinámica para realizar cateterismo preferente. En este no se objetivan lesiones en el tronco coronario izquierdo ni la arteria descendente anterior ni circunfleja; sin embargo, se observa oclusión completa, trombótica aguda en el tercio distal de la coronaria derecha que impide la visualización del vaso distal a la misma (figura 2A).

En el mismo acto se realizó tromboaspiración manual logrando la obtención de abundante trombo macroscópico y se procede a realizar angioplastia con implantación de stent farmacoactivo con buen resultado angiográfico final (TIMI 3) (figura 2B).

El paciente permanece 24 horas en unidad de cuidados intensivos para control post-cateterismo, pasando a continuación a planta de cardiología. La evolución hospitalaria cursó sin incidencias. Se registró un pico de troponina I de 27,645 ng/ml y CK de 793 U/L.

El ecocardiograma al alta mostró ventrículo izquierdo no dilatado ni hipertrófico con función ventricular izquierda conservada (FEVI 60%) y contracción global normal, sin claras alteraciones de la contractibilidad segmentaria. No valvulopatías ni otros hallazgos relevantes.

Las determinaciones bioquímicas rutinarias no objetivaron alteraciones en perfil lipídico ni en metabolismo de glucosa. Hormonas tiroideas en rango de normalidad.

Se le da el alta a las 72 horas, estable desde el punto de vista cardiovascular. Posteriormente, en el seguimiento ambulatorio a los 2 meses, previa consulta con el servicio de hematología del hospital, se solicitó una analítica más completa que incluyó un estudio de coagulación e inmunológico, mostrando la presencia de hiperhomocisteinemia (19,86 mmol/L), así como anticoagulante lúpico (confirmado este último en 2 determinaciones). Esto nos permitió llegar al diagnóstico etiopatogénico del síndrome.

Siguiendo las recomendaciones actuales, se inició doble antiagregación durante un año y simple de mantenimiento indefinida, así como el tratamiento con ácido fólico, pudiendo comprobar la normalización de los niveles de homocisteína a los 3 meses. En revisiones posteriores el paciente permanece estable sin episodios recurrentes.

DIAGNÓSTICO

Síndrome coronario agudo con elevación del ST (SCACEST) de localización inferior, secundario a estado de hipercoagulabilidad derivado de síndrome antifosfolípido e hiperhomocisteinemia.

DISCUSIÓN

El SCA tiene como principal sustrato fisiopatológico la aterosclerosis, estableciendo pues, como factores de riesgo cardiovascular “clásicos” aquellos que la favorecen (diabetes, dislipemia, hipertensión arterial, tabaquismo, obesidad, sedentarismo...). En jóvenes existe una menor prevalencia de estos factores de riesgo y por tanto subyace una disminución en la frecuencia de aterosclerosis, y por consiguiente, una reducción de la incidencia de SCA en la misma población. No obstante, en contraposición, en este grupo poblacional existe un aumento relativo de eventos con base etiológica menos prevalente atribuibles a los factores de riesgo cardiovascular definidos como “no clásicos”, los cuales predisponen a su vez a la trombosis arterial, por medio de mecanismos tanto aterógenos como no aterógenos. Pretendemos clasificar estos agentes causales,

implicados (directa o indirectamente), como factores de riesgo del síndrome coronario agudo en personas jóvenes. Así pues, en la actualidad se consideran al menos 6 grupos etiopatogénicos (de FRCV “no clásicos”):

1. Estados de hipercoagulabilidad: factores hereditarios (factor V Leiden o mutación del gen de protrombina); adquiridos (síndrome antifosfolípido como mayor representante); o etiología mixta (hiperhomocisteinemia).
2. Vasculitis y enfermedades reumatológicas: enfermedad de Takayasu, panarteritis nodosa, síndrome de Kawasaki, Churg-Strauss, LES...
3. Anomalías congénitas arterias coronarias, teniendo en cuenta aquellas hemodinámicamente significativas (origen anómalo de arteria coronaria en arteria pulmonar, origen en seno opuesto con curso anómalo, fístula arterial coronaria, o puente intramiocárdico, así como aneurisma arterial coronario).
4. Consumo de tóxicos, principalmente cocaína.
5. Alteraciones lipídicas: lipoproteína(a), hipercolesterolemia familiar.
6. Otras: disección espontánea arterias coronarias, endocarditis (por medio de mecanismos variados como complicaciones perianulares, embolismos sépticos...), enfermedades hematológicas como síndromes mieloproliferativos (trombocitosis esencial, policitemia vera) o tirotoxicosis (siendo su principal causa en jóvenes, la enfermedad de Graves).

Presentamos pues, un caso de síndrome antifosfolípido para el cual se requieren unos criterios concretos: presencia al menos de uno clínico (uno o más episodios de trombosis vascular en territorios arterial, venoso o capilar; o bien complicaciones obstétricas de índole trombótica) y uno analítico (Ac anticardiolipina IgM o IgG o anticoagulante lúpico positivo; ambos en al menos 2 determinaciones)¹. Este síndrome puede ser primario o secundario a enfermedades autoinmunes (sobre todo descrito en el contexto de lupus)².

La clínica más frecuente es trombosis venosa y menos prevalente la arterial (manifestándose a nivel cerebral en 50% de los casos y a nivel coronario únicamente un 23%)². El mecanismo por el cual existe riesgo de infarto aumentado en estos pacientes, es más por medio de trombosis coronaria aislada que por aterosclerosis prematura, contribuyendo también esta última en un porcentaje no despreciable de los casos³. También de forma relevante se han descrito altas tasas de restenosis

intrastent en estos pacientes, a pesar del uso de stents farmacoactivos, al igual que ocurre también con el uso de injertos venosos en cirugía de revascularización¹.

La fisiopatología por medio de la cual esta enfermedad predispone a un riesgo de trombosis aumentado, todavía no es totalmente conocida. Así, se proponen mecanismos diversos donde involucran como factor clave la presencia de anticuerpos y su acción directa o indirecta sobre el organismo. Entre otros, a modo de curiosidad, se han postulado recientemente hallazgos que indican un nuevo mecanismo por el cual los anticuerpos antagonizan la producción de óxido nítrico por la célula endotelial promoviendo de este modo la trombosis.

En cuanto al tratamiento, la tendencia actual es tratar la trombosis venosa con anticoagulación y la arterial con antiagregación⁴. Sin embargo, en este ámbito restan muchas dudas por resolver, destacando entre ellas, duración de la doble antiagregación, antiagregante más eficaz, conveniencia del mantenimiento de anticoagulación tras intervencionismo coronario (y si es así, qué INR estaría más indicado, teniendo en cuenta que los anticuerpos que producen trombosis arterial se considera que tienen un mayor potencial trombótico respecto a aquellos que predisponen a la trombosis venosa). Por último, qué tipo de stent sería más adecuado para este tipo de pacientes⁵.

Como aproximación general, para descartar un posible estado de hipercoagulabilidad ante la presencia de un SCA en un paciente joven sin factores de riesgo cardiovascular clásicos, la batería analítica a solicitar se basaría en un estudio de coagulación que incluyera el factor V Leyden, la resistencia a la proteína C activada, la presencia de mutación del gen de la protrombina, proteína S antigénica, proteína C cromogénica, niveles de homocisteína, así como presencia o no de anticoagulante lúpico. A su vez, también se debería acompañar de un estudio inmunológico incluyendo la determinación de anticuerpos anticardiolipina y Ac antifosfolípidos (entre estos, Ac beta2- glicoproteína I y APA), entre otros.

En conclusión, este caso revela una vez más la escasa frecuencia de la enfermedad arterial coronaria por debajo de los 40 años. Consecuentemente, nos recuerda y enfatiza la necesidad u obligatoriedad del estudio, en este grupo de pacientes, de los factores de riesgo cardiovascular ya considerados “no clásicos”, que en muchas ocasiones implican tratamientos diferentes y son en gran proporción corregibles. Así pues, el diagnóstico y manejo de los mismos contribuye a reducir la probabilidad de episodios recurrentes. También es importante recalcar que, al igual que los factores de riesgo “clásicos”, la presencia simultánea de 2 o más factores “no clásicos”, como se ha visto en el presente caso, aumenta igualmente el riesgo cardiovascular.

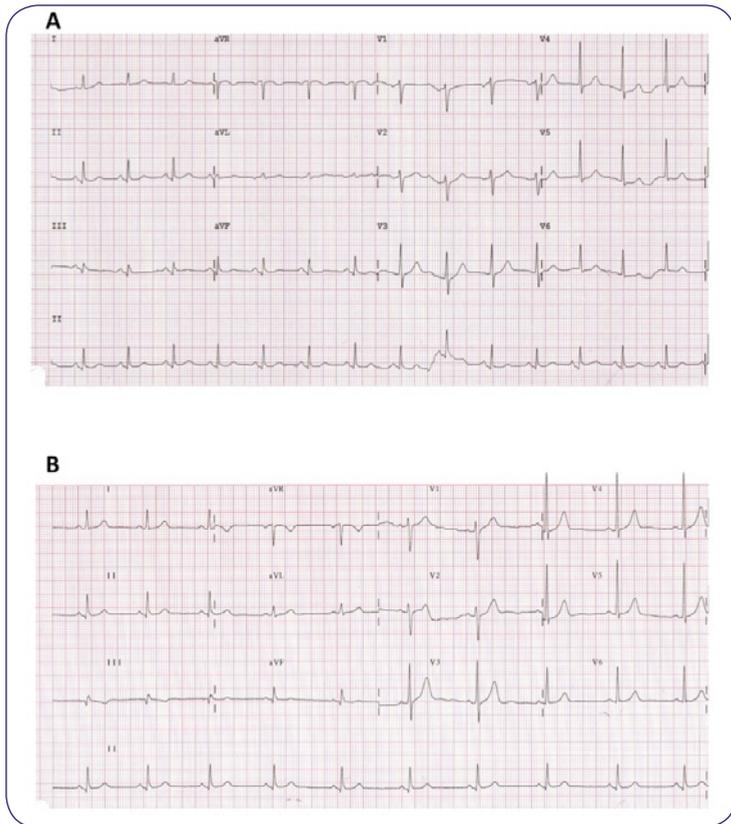


Figura 1. Electrocardiograma.

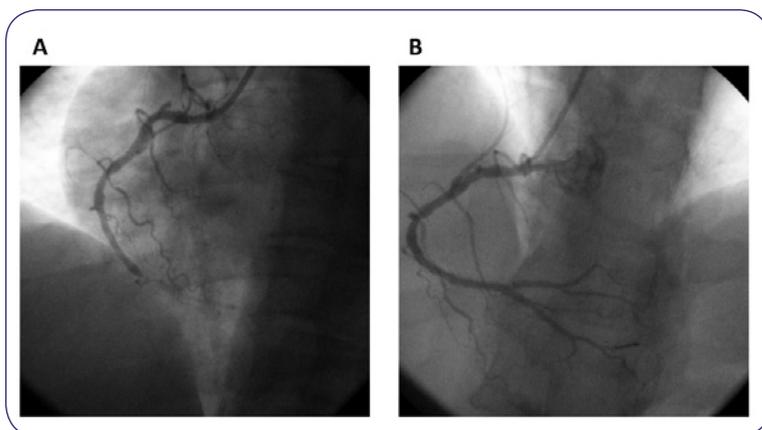


Figura 2. Cateterismo.

Bibliografía

- ¹ Koniari I, Siminelakis SN, Baikoussis NG, et al. Antiphospholipid syndrome; its implication in cardiovascular diseases: a review. J Cardiothorac Surg. 2010, 5:101.
- ² Jerrold S. Levine, D. Ware Branch, and Joyce Rauch. The Antiphospholipid syndrome. N Engl J Med 2002; 346:752-63.
- ³ Giannakopoulos B, and Krilis SA. The Pathogenesis of the Antiphospholipid Syndrome. N Engl J Med 2013; 368:1033-1044.
- ⁴ van Oijen MG, Claessen BE, Clappers N, et al. Prognostic Value of Free Plasma Homocysteine Levels in Patients Hospitalized With Acute Coronary Syndrome. Am J Cardiol. 2008; 102:135-9.
- ⁵ Michael D. Locksin, and Doruk Erkan. Treatment of the antiphospholipid syndrome. N Engl J Med 2003; 349: 1177-79.

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 factores de riesgo cardiovascular no se consideraría un FR “no clásico”:

- a. Lipoproteína (a)
- b. Síndrome antifosfolípido
- c. Consumo de cocaína
- d. Tabaquismo

Pregunta 2. El mecanismo por el cual el síndrome antifosfolípido predispone a riesgo aumentado de infarto agudo de miocardio es:

- a. Sobre todo por aterosclerosis prematura.
- b. Por trombosis arterial aislada, presentando arterias coronarias sin lesiones ateromatosas.
- c. Por aterosclerosis, sin diferencias respecto a los FRCV clásicos.
- d. Por aterosclerosis prematura y trombosis arterial aislada, con predominio de la segunda.

Pregunta 3. Entre los siguientes, ¿cuál no sería un criterio de síndrome antifosfolípido?

- a. Un episodio de accidente isquémico transitorio.
- b. Un episodio de tromboembolismo pulmonar.
- c. Detección de Ac anticardiolipina IgM en dos ocasiones en 2 meses de separación.
- d. Un aborto espontáneo antes de la semana 10 de gestación.

Pregunta 4. Para descartar un estado de hipercoagulabilidad, ¿qué determinación analítica sería menos necesaria?:

- a. Proteína C cromogénica
- b. Factor V Leyden
- c. Anticoagulante lúpico
- d. Anticuerpos anti-Ro

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d

Ceguera como manifestación de endocarditis infecciosa

Jesús Piqueras Flores, Gregorio Esquinas Blanco,
María A. Montero Gaspar, Marta Pinilla Rivas,
Manuel Marina Breysse, Andrea Moreno Arciniegas,
María Thiscal López Lluva, Natalia Pinilla Echeverri,
Jaime Manuel Benítez Peyrat, Ramón Maseda Uriza,
Felipe Higuera Sobrino, Álvaro L. Moreno Reig,
Manuel Rayo Gutiérrez

Hospital General de Ciudad Real

Varón de 64 años que consulta por amaurosis brusca derecha.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 64 años que consulta por amaurosis brusca derecha.

Antecedentes personales: alergia a penicilina, hipertensión arterial, dislipemia, obesidad y tabaquismo. Sin aportar informes, refiere que ingresó en otro centro hospitalario en 2007 por accidente cerebrovascular hemisférico izquierdo del que se recuperó sin secuelas y realizaba seguimiento por valvulopatía.

Tratamiento habitual con enalapril, simvastatina y clopidogrel.

Enfermedad actual: pérdida visual total brusca de ojo derecho de 24 h de evolución. No presentaba disnea ni dolor torácico ni fiebre ni ninguna otra sintomatología.

Exploración física: TA 145/88 mmHg, 88 ppm, 36,7 °C, consciente, orientado, eupneico, hidratado y normocoloreado.

Auscultación cardiopulmonar: murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. A la auscultación cardiaca se apreciaba un soplo sistólico eyectivo aórtico grado III/VI, irradiado a carótidas y soplo sistólico grado III/VI en borde esternal izquierdo irradiado hacia axila. Abdomen y miembros sin hallazgos destacables.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Radiografía PA de tórax: ausencia de cardiomegalia, sin derrame pleural ni infiltrados ni consolidaciones.
- Electrocardiografía: ritmo sinusal a 91 lpm, eje cardiaco izquierdo a -45°. Crecimiento de aurícula izquierda. Criterios de hipertrofia ventricular izquierda por Cornell. Hemibloqueo anterior izquierdo. Descenso de 1 mm descendente de ST en I y AvL con onda T negativa en dichas derivaciones. Sin cambios dinámicos en repolarización. QTc 443 mseg.
- Analítica: 12.000 leucocitos, Hb 11,5 g/dl, 335.000 plaquetas. Coagulación normal. VSG de 39 mm/h, PCR 4,27 mg/L. Bioquímica y función tiroidea normal. Los ANA, anti-DNA y ANCA negativos. Estudio de hipercoagulabilidad sin hallazgos patológicos. Serologías (Mycoplasma, Chlamydia, Coxiella, Lúes, Brucella y VHB) negativas.
- Fondo de ojo derecho: se aprecia mácula de color rojo-cereza, edema blanquecino por isquemia, estrechamiento de arterias retinianas y exudados blanquecinos.
- Ecocardiograma transesofágico: válvula aórtica muy desestructurada y con severo engrosamiento y calcificación con estenosis aórtica severa (gradiente medio 50 mmHg), insuficiencia aórtica ligera. Válvula mitral con varias imágenes que sugieren verrugas. En la cara auricular del velo posterior se aprecian dos imágenes de vegetaciones móviles, la más grande de 6 mm. Se produce un *jet* de insuficiencia mitral leve que sugiere perforación de la valva posterior. Hipertrofia ventricular izquierda severa y FEVI conservada. Ausencia de foramen oval permeable mediante inyección de suero agitado.

- Angio TAC de troncos supraaórticos: objetivó aterosclerosis carotídea y en el angio-TAC de TSA, estenosis de carótida interna derecha del 60-70%.
- Hemocultivos independientes x3: positivos para *Streptococcus viridans*.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Tras la evaluación por oftalmología de nuestro centro se diagnosticó de oclusión de arteria central de la retina derecha (OACR). El paciente fue ingresado en medicina interna para estudio.

En el dúplex de troncos supra-aórticos (TSA) se objetivó aterosclerosis carotídea y en el angio-TAC de TSA, estenosis de carótida interna derecha del 60-70 %. A pesar de los hallazgos carotídeos que podrían justificar el cuadro, se realizó ecocardiograma tras-torácico (ETT) como búsqueda de fuente embólica, apreciándose estenosis aórtica severa, signos degenerativos en válvula mitral (VM) con insuficiencia mitral (IM) leve y calcio en su anillo. Debido a la mala ventana ecocardiográfica se realizó ecocardiograma transesofágico (ETE), que confirmó la existencia de estenosis aórtica severa con fracción de eyección ventricular izquierda conservada (FEVI), visualizando vegetaciones sobre VM y perforación del velo posterior.

Encontrándose afebril, se extrajeron tres hemocultivos creciendo en todas las muestras *Streptococcus viridans*.

Con el diagnóstico de endocarditis infecciosa (EI) subaguda mitral sobre válvula nativa (y posiblemente aórtica) y los antecedentes descritos, fue tratado con vancomicina y gentamicina siguiendo pauta habitual. El paciente se mantuvo afebril durante todo el ingreso, con hemocultivos negativos de control. Se realizaron ETT y ETE de control con desaparición de vegetaciones, e IM leve-moderada como secuela. Resolviéndose la endocarditis infecciosa fue remitido a consulta externa de cirugía vascular para valoración de endarterectomía carotídea y a cardiología para seguimiento de su valvulopatía.

A los dos meses del ingreso se procedió a la cirugía carotídea y posteriormente por inicio de sintomatología se realizó recambio valvular aórtico con prótesis metálica, sin complicaciones y con buena evolución cardiovascular. Sin embargo, el paciente no ha recuperado la visión del ojo derecho.

DIAGNÓSTICO

- Oclusión de arteria central de la retina derecha.
- Endocarditis subaguda sobre válvula nativa mitral por *Streptococcus viridans*.
- Estenosis aórtica severa asintomática con FEVI conservada.
- Estenosis carotídea derecha significativa.

DISCUSIÓN

Las formas de presentación de la EI hacen que su diagnóstico diferencial sea muy amplio². Dentro de estas manifestaciones clínicas, se estima que del 15 al 35% son debidas a fenómenos embólicos de las vegetaciones endocárdicas, aunque dichos fenómenos están presentes de forma poco o nada sintomáticos en el 45-65% de los pacientes.

Los principales factores de riesgo para embolización son el tipo de microorganismo (hongos o estreptococos) y el tamaño de la vegetación³.

El área afectada por embolias con más frecuencia es el sistema nervioso central, aproximadamente en el 21% (ictus, hemorragia subaracnoidea, absesos, meningitis...)⁴. Aunque el primer caso de OACR descrito en la literatura médica en 1895 tenía como causa una EI subaguda⁵, aún no está estimado el porcentaje de embolización retiniana en EI, siendo probablemente menor del 1% de los pacientes. Puede afectar a la arteria principal, a sus ramas o a las arterias ciliares, dando como resultado pérdida visual como síntoma principal. Otras manifestaciones oculares de la EI son la endoftalmitis, las hemorragias conjuntivales, las manchas de Roth (por depósito de inmunocomplejos), hemorragias retinianas, neovascularización retiniana, coroiditis, neuritis óptica, etc⁶.

Por otra parte, la presentación de EI sin fiebre, que es el síntoma más común, se puede ver hasta un 10% de pacientes, pero tal y como en este paciente sucedió, la presentación con OACR únicamente más soplo mitral es excepcional y no hemos encontrado en la literatura ningún caso similar^{7,8}.

La OACR es un trastorno poco frecuente (1-10/100.000). Considerado como un "ictus", su etiología es predominantemente ateroembólica carotídea en mayores de 60 años, mientras que en más jóvenes lo es la patología cardioembólica como

la fibrilación auricular, mixoma, cardiopatías congénitas, trombo intracavitario, aneurisma ventricular, endocarditis o valvulopatías.

Pese a no existir un algoritmo diagnóstico definido para la OACR, las exploraciones básicas en el estudio de esta patología incluyen el electrocardiograma, la radiografía de tórax, analítica completa de sangre (incluyendo VSG, PCR, estudio de trombofilia, coagulación, autoanticuerpos -ANA, ANCA-), analítica de orina, serología, estudio de imagen de TSA e imagen cardiaca.

Ya en la década de los 90 se puso de manifiesto el valor del ETT tanto en el diagnóstico como en la estratificación pronóstica de esta entidad. Sharma et al afirmaron que, con independencia de la edad y del riesgo cardioembólico, en todos aquellos casos de OACR se debería realizar un ETT, ya que hasta en la mitad de estos, se han demostrado anomalías ecocardiográficas⁹.

Completar el estudio con ETE en situaciones de duda diagnóstica ofrece ventajas indiscutibles, como sucedió en el caso descrito.

El ETE sigue siendo la prueba más rentable y efectiva para el estudio de la EI y como ya algunos autores postulan, también ofrece grandes ventajas en el estudio de la OACR, pudiendo ser la prueba de elección en ambos casos.

El interés de este caso radica en reflejar la importancia de completar un estudio sistemático en pacientes con OACR, ya que a pesar de objetivar patología carotídea que justificaría la clínica, se detectó una endocarditis infecciosa que podría haber pasado desapercibida.

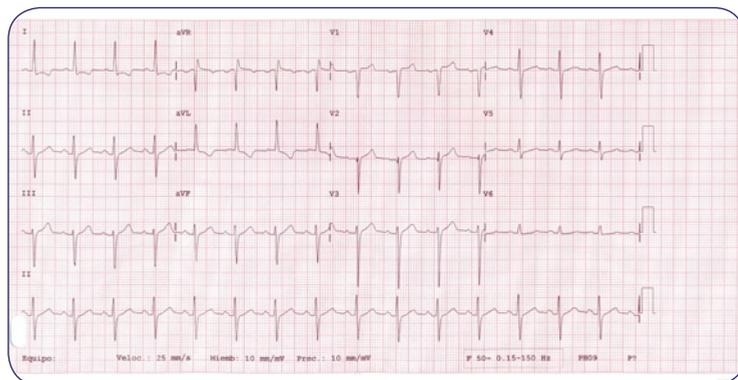


Figura 1



Figura 2

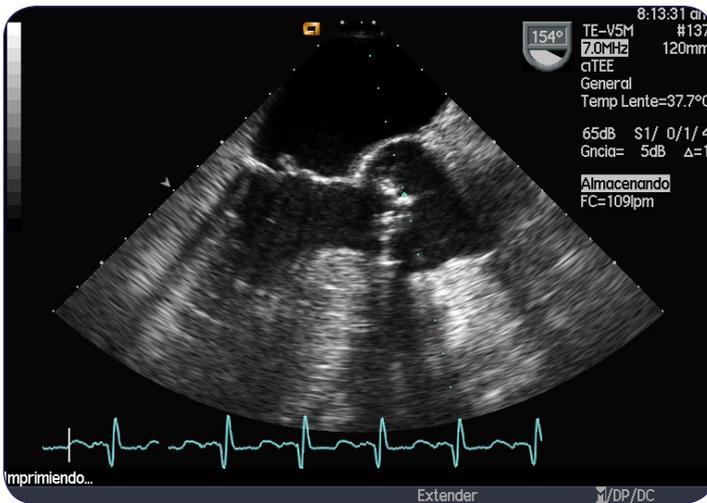


Figura 3

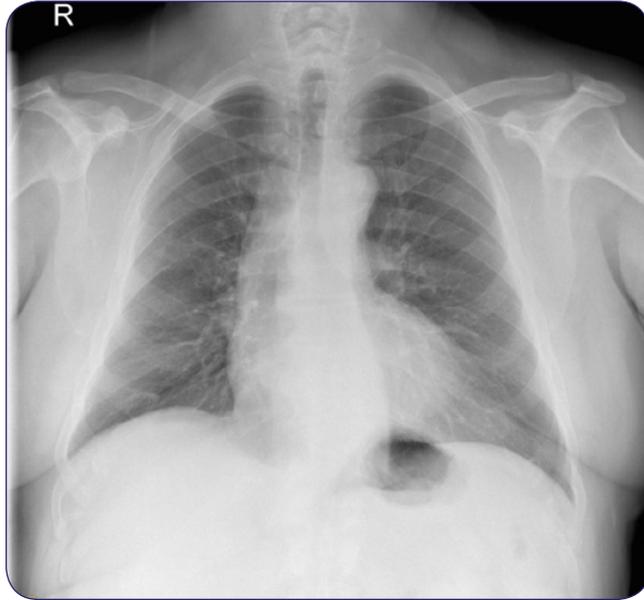


Figura 4



Figura 5

Bibliografía

- ¹ Murdoch DR, Corey GR, Hoen B, et al. Clinical presentation, etiology and outcomes of Infective Endocarditis in the 21st Century. The international collaboration on Endocarditis-Pro prospective Cohort Study. Arch Intern Med 2009;169(5):463-473.
- ² Habib G, Hoen B, Tornos P 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
- ³ Steckelberg JM, Murphy JG, Ballard D, et al: Emboli in infective endocarditis: the prognostic value of echocardiography. Ann Intern Med 1991;114:635-640.
- ⁴ Hart RG, Foster JW, Luther MF, Kanter MC. Stroke in infective endocarditis. Stroke 1990;21:695-700.
- ⁵ Von Graefe A. Ueber Embolie der Arteria centralis retinae als Ursache plotzlicher Erblindung. Arch Ophthalmol. 1859;5:136-157.
- ⁶ Harpal S, Mangat MD. Retinal Artery Occlusion. Survey of Ophthalmology 1995; 40(2):145-154.
- ⁷ Smichdt D, Zehender M. Retinal arterial occlusion in infectious endocarditis. Ophthalmologie, 1999;96:264-266.
- ⁸ Almassawary M. Bacterial Endocarditis presenting with decreased vision. Annals of Saudi Medicine 1999;19(5):429-430.
- ⁹ Sharma S, Naqvi A, Sharma SM, et al. Transthoracic echocardiographic findings in patients with acute retinal arterial obstruction. A retrospective review. Retinal Emboli of Cardiac Origin Group. Arch Ophthalmol. 1996;114(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. En cuanto al riesgo de fenómenos embólicos de endocarditis infecciosa, ¿cuál de las siguientes opciones es incorrecta?

- a. Los principales factores de riesgo para embolización en la endocarditis infecciosa son el microorganismo (*Staphylococcus* más frecuentemente), tamaño de la vegetación y localización de la infección.

- b. Los fenómenos embólicos a territorio retiniano en la endocarditis infecciosa no supera el 2%.
- c. Los nódulos de Osler no son fenómenos embólicos de material séptico.
- d. Más de un 40% de pacientes con endocarditis infecciosa tienen fenómenos embólicos a territorio neurológico.

Pregunta 2. En cuanto a la forma de presentación de la endocarditis infecciosa “atípica”, señale la opción que le parezca incorrecta:

- a. La presencia de hematuria, anemia y factor reumatoide positivo en la analítica no deben desplazar nuestra sospecha clínica de endocarditis.
- b. Meningitis, endoftalmitis, hemorragias subaracnoidea y retinianas, son complicaciones posibles de la endocarditis infecciosa.
- c. La endocarditis infecciosa exige una sospecha clínica elevada debido a que en no pocos casos la presentación clínica es insidiosa.
- d. Los pacientes con endocarditis infecciosa sin fiebre son un porcentaje pequeño de pacientes (hasta el 10% en algunas series), lo que supone un problema para la extracción de los hemocultivos.

Pregunta 3. En cuanto al conocimiento del cardiólogo clínico con respecto a la oclusión de la arteria central de la retina (OACR), ¿qué cree que no debemos tener en cuenta?

- a. La OACR ha de ser considerada como un ictus, por lo que se ha de realizar un estudio completo para descartar las posibles etiologías.
- b. Con independencia de edad y riesgo cardiovascular, en más de la mitad de pacientes con OACR se detectan anomalías ecocardiográficas.
- c. Valvulopatías, fibrilación auricular, trombos intraventriculares o cardiopatías congénitas son posibles causas de esta patología vascular retiniana.
- d. No es necesario realizar ecocardiografía a todos los pacientes que hayan tenido una OACR, sino tan solo en los más mayores o en los que la sospecha clínica de patología cardiaca sea elevada.

Pregunta 4. En cuanto a la presentación de la endocarditis infecciosa, ¿qué opción le parece incorrecta?

- a. Las manchas de Janeway, nódulos de Osler o manchas de Roth son poco frecuentes, encontrándose sobre el 5% de los pacientes.

- b. El espectro clínico es amplio, y va desde clínica compatible de neumonía hasta focalidad neurológica.
- c. Los síntomas más comunes son la fiebre, astenia y anorexia.
- d. La manifestación dermatológica más frecuente son las manchas de Janeway.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d

Una “nueva” causa de disnea: estenosis de venas pulmonares secundaria a ablación de FA

M^a Asunción Mateos Pérez, Jairo Monedero Campo,
Marcos Álvarez Calderón, Andrea Kallmeyer Mayor

Complejo Asistencial Universitario de Burgos

Fumador 30 cigarrillos/día durante 30 años. Acude a urgencias por dolor torácico que se interpreta como de características mecánicas.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Fumador 30 cigarrillos/día durante 30 años. Ablación de venas pulmonares por FA resistente a tratamiento farmacológico en enero 2012. En junio 2012 acude a urgencias por dolor torácico que se interpreta como de características mecánicas. Radiografía de tórax: algunas imágenes de aumento densidad en la base izquierda con borramiento del diafragma, y sin pérdida evidente de volumen de dicho hemitórax.

Enfermedad actual: paciente de 55 años que acude a consultas de neumología remitido por su médico de cabecera por disnea grado funcional II de 5 meses de evolución. Dos meses después acude de nuevo a urgencias por disnea y dolor torácico, se descarta tromboembolismo pulmonar y se diagnostica de neumonitis intersticial, a partir de entonces empieza la batería de pruebas complementarias para llegar al diagnóstico.

Exploración física

- TA: 140/70, FC: 70, saturación 96%. Eupneico, sin signos de dificultad respiratoria.
- Cabeza y cuello: no IY, NI RHY.
- AC: rítmico, sin soplos ni roces.
- AP: murmullo vesicular conservado sin ruidos patológicos sobreañadidos.
- Abdomen: normal.
- Extremidades: no edemas, no signos de flebitis. Pulsos pedios conservados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Noviembre 2012 acude a CCEE neumología por disnea grado funcional II, de 5 meses de evolución, que le impide realizar vida normal, se solicita:

- TACAR (figura 3): pérdida de volumen del hemitórax izquierdo, donde se observa engrosamiento pleural anterior superior izquierdo y múltiples imágenes de tractos pleuroparenquimatosos. Derrame pleural izquierdo de escasa cuantía. No se aprecian otras alteraciones parenquimatosas pulmonares.
- Analítica: hemograma, bioquímica y gasometría: normales.
- PFR: disminución leve de la difusión.
- Enero 2013: acude a urgencias por dolor torácico, ingreso en neumología para descartar TEP, se realiza angio-TAC helicoidal de arterias pulmonares, biopsia pulmonar, y al alta el diagnóstico es neumonitis por hipersensibilidad, se solicita PET-TC para descartar mesotelioma por las lesiones de engrosamiento pleural que persisten.
- Angio-TAC helicoidal de arterias pulmonares: se objetiva algunos minúsculos defectos de repleción en arterias segmentarias para el LSI y LII, que aunque pudieran corresponder con imágenes artefactuales, no podemos descartar que existan milimétricos émbolos a estos niveles. No se identifican claros defectos de repleción en arterias pulmonares principales ni lobares. Pérdida de volumen

en hemitórax izquierdo con retracción de la cisura mayor, observando una lesión de morfología pseudonodular en LSI de aproximadamente 20 mm, que no era visible en TAC previo de Noviembre del año 2012. Se asocia a engrosamiento pleural anterior y tractos pleuroparenquimatosos. Asimismo objetivamos una imagen sugestiva de probable consolidación en segmento 6/10 del lóbulo inferior izquierdo, que aparentemente ha aumentado de tamaño respecto a estudio previo. Asimismo parece asociarse a un engrosamiento del intersticio peribroncovascular tanto del LSI como del LII. Derrame pleural izquierdo. El conjunto de los hallazgos descritos aunque pudieran corresponder con un proceso inflamatorio / infeccioso no podemos descartar la etiología neoplásica... A correlacionar con la clínica, analítica... Pequeñas adenopatías prevasculares y subcarinales, inespecíficas. Lóbulo de la áigios como variante anatómica. Cambios degenerativos en el esqueleto axial.

- Biopsia pulmonar: se realiza biopsia pulmonar de lesión en segmento anterior del LSD (la cual ha disminuido de tamaño con respecto al estudio anterior y objetivándose nuevas lesiones en LII) con aguja 20G-22 mm, obteniéndose un cilindro del engrosamiento pleural y dos del nódulo, los cuales se envían para estudio histológico. Se produce un leve neumotórax postpunción. Anatomía patológica: solo se objetivan cambios inflamatorios crónicos.
- En febrero 2013 se hace PET-TAC con el siguiente resultado: perfusión conservada en pulmón derecho, con mínima perfusión en pulmón izquierdo. Cuantificación 98% para el pulmón derecho y 2% para el pulmón izquierdo. Con lo que se decide hacer nuevo TACAR de control y broncoscopia.
- TACAR: existen tractos pleuroparenquimatosos periféricos en LSI, fundamentalmente segmento 3 que también afecta a línigula y en menor medida a la zona más anterior del segmento 8 izquierdo que son prácticamente superponibles al estudio realizado en noviembre de 2012, asocia leve engrosamiento pleural anterior y de cisura mayor izquierda. Los infiltrados evidenciados en estudios previo han desaparecido prácticamente, persistiendo únicamente un discreto aumento de densidad con algún tracto pleuroparenquimatoso en segmento 6 izquierdo. Pérdida de volumen de hemitórax izquierdo, con desplazamiento mediastínico, persistiendo engrosamiento pleural liso, pequeña cantidad de líquido pleural laminar fundamentalmente en campo medio pulmonar, en su región posterior. Hemitórax derecho sin alteraciones significativas (lóbulo de la áigios, variante de la normalidad). Pequeños ganglios hiliomediastínicos de situación prevascular alta, paratraqueales, subcarinales y

en ambos hilios, subcentimétricos, que han disminuido de tamaño respecto a angio-TC realizado el 23 de enero de 2013. Cambios degenerativos en esqueleto axial.

- Broncoscopia: cuerdas vocales, laringe, tráquea normales. Estudio dentro de la normalidad. Se tomas muestras para BAS, citología, cultivos y anatomía patológica, con el resultado de cambios inflamatorios crónicos.

Mayo 2013 acude a CCEE cardiología para revisión de ablación de vena pulmonares, ante la clínica del paciente se pide:

- TAC cardiaco de venas pulmonares (figura 1): se aprecia una ausencia de opacificación de las estructuras venosas pulmonares izquierdas, hallazgo probablemente secundario a la existencia de estenosis con enlentecimiento del flujo secundario/trombosis. No se aprecian anomalías en las venas pulmonares derechas. Algunas de las ramas derechas aparecen teñidas de manera inhomogénea, probablemente por artefactos de flujo. Imagen diverticular de pequeño tamaño dependiente de cara anterosuperior de la aurícula izquierda. No hay signos de derrame pericárdico. Las alteraciones en el parénquima pulmonar permanecen similares observando una pérdida de volumen del pulmón izquierdo, a expensas especialmente del LSI, con un incremento en la atenuación en el segmento anterior, algunas imágenes lineales y engrosamiento pleural, de aspecto residual. En el segmento 6 se sigue observando pequeño infiltrado en vidrio deslustrado, que no se ha modificado. En el hilio izquierdo se objetiva un discreto aumento de densidad partes blandas que probablemente corresponda con tejido linfático sin modificaciones. Discreta circulación colateral que emerge de la circulación sistémica y se dirige hacia el hilio ipsilateral. Conclusión: ausencia de opacificación de venas pulmonares izquierdas por probable estenosis.
- ETE: se confirma la elevación de las velocidades en vv.pp. (visualizadas ambas superiores), mayor de 160 cm/s. El jet del superior derecho es ancho mientras que el de la izquierda es muy fino. Orejuela izquierda sin trombos, con flujo normal. Válvulas mitral y tricúspide sin alteraciones.
- Noviembre 2013 confirmada estenosis de venas pulmonares, se solicita gammagrafía de ventilación/ perfusión para valorar VEMS posoperatorio y se tramita traslado a Salamanca para tratamiento.
- Enero 2014: procedimiento intervencionista (8/01/2014) estenosis de venas pulmonares izquierdas superior e inferior. Se inyecta en ambas arterias

pulmonares la superior y la inferior derecha, objetivándose buen flujo por levofase en venas pulmonares derechas, sin objetivarse gradiente significativo entre ambas arterias pulmonares y la aurícula izquierda. Se canaliza la arteria pulmonar inferior izquierda objetivándose gradiente de 10 mmHg entre la arteria pulmonar inferior enclavada y la aurícula izquierda, indicando estenosis venosa, se inyecta contraste pero no se objetiva flujo venoso por levofase. No se consigue canalizar la arteria pulmonar superior izquierda. Se avanza vía transeptal catéter multipropósito de 5F y se canaliza la vena pulmonar superior izquierda que se objetiva una estenosis muy grave proximal, nueva estenosis previa a la bifurcación rama superior e inferior. Se implanta stent periférico del 6/20 en origen de vena pulmonar hacia la rama superior, se posdilata con dos balones no compliantes 3,5/15 con excelente resultado angiográfico. Se intenta canalizar la vena inferior izquierda y se consigue pero se objetiva que no se lava tras inyectar a través de la vena. Se efectúan varias proyecciones que sugieren enfermedad del ostium venoso pero no se visualiza bien. Se efectúa *pullback* que objetiva la presencia de gradiente marcado a nivel ostial. Dado que no hay stent de este tamaño y el IVUS no tiene capacidad para valorar la lesión, se decide posponer a un segundo procedimiento, tras localizar stent e IVUS de periférico para completar procedimiento. Sin complicaciones.

- 10/01/2014: segundo procedimiento se efectúa de nuevo transeptal y se avanza la guía de 0,35 sobre la VPII con apoyo del catéter multipropósito se avanza la vaina de transeptal y se implanta stent convencional de 10 F/19 mm con excelente resultado angiográfico y sin gradiente residual tras el implante. Se instaura tratamiento con doble antiagregación que se aconseja mantener durante 6 meses.
- Marzo 2014: TC venas pulmonares (figura 2) de control, el paciente permanece asintomático y las venas pulmonares permanecen permeables. Se aprecian dos stents localizados en venas pulmonares izquierdas, con diferente aspecto; el localizado en la vena pulmonar superior izquierda es homogéneo y el situado en la vena pulmonar inferior izquierda es fenestrado. Ambos presentan permeabilidad adecuada, sin que se observen dilataciones de las venas proximales a los mismos. Tampoco hay alteraciones en las venas pulmonares derechas, sin variantes anatómicas. Pequeño divertículo ya conocido en la cara anterosuperior de la aurícula izquierda. Hay discreta pérdida de volumen del hemitórax izquierdo, con ligero engrosamiento pleural superior, así como pequeñas imágenes lineales y alguna densidad en vidrio deslustrado, todos estos hallazgos sin cambios respecto a estudios anteriores.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Actualmente el paciente está asintomático desde el punto de vista cardiaco y desde el punto de vista respiratorio, pero el hecho de la falta de sospecha de esta entidad hizo que fuera sometido a todo tipo de pruebas, radiológicas (varias TACAR, PET-TC...) y otras invasivas (broncoscopia, biopsia pulmonar...).

Para hacer un rápido y certero diagnóstico, lo primero es que se debe pensar en esta patología y después pedir la prueba específica que es el angio-TC de venas pulmonares, porque en el ingreso de enero se hizo angio-TC pero con la técnica de arterias pulmonares y los signos que aparecen pueden ser compatibles con otros procesos, de ahí el diagnóstico inicial de neumonitis por hipersensibilidad. Además de las pruebas invasivas para buscar la causa de la inflamación crónica y los cambios morfológicos tanto en el parénquima pulmonar como en la pleura.

DIAGNÓSTICO

- Fibrilación auricular paroxística en ausencia de cardiopatía estructural refractaria a tratamiento farmacológico.
- Ablación de venas pulmonares mediante aislamiento eléctrico de las mismas, exitoso.
- Disnea G II secundaria a estenosis de venas pulmonares izquierdas.
- ICP/STENT sobre VPSI y VPIL con éxito angiográfico inmediato.

DISCUSIÓN

Desde hace varias décadas en el tratamiento de la FA además del tratamiento farmacológico, se dispone de procedimientos de ablación consistentes en el aislamiento eléctrico de las venas pulmonares mediante la aplicación de radiofrecuencia a nivel de sus ostia o de la unión veno-atrial. Estos procedimientos se realizan cada vez con mayor frecuencia en casos de FA paroxística y de FA persistente. Si bien han demostrado su utilidad en términos de efectividad, no están exentos de complicaciones.

Entre las complicaciones puede ocurrir: taponamiento cardiaco, hemotórax, sepsis, absceso, endocarditis, neumotórax, estenosis de venas pulmonares, embolismos,

complicaciones vasculares, lesión del nervio frénico, fístula gastroesofágica, hipomotilidad gástrica secundaria a lesión del nervio vago a nivel periesofágico, ACV.

Destaca por su gravedad el posible desarrollo de estenosis de las venas pulmonares (EVP). Si bien esta complicación no es frecuente, sus posibles consecuencias son importantes. Su prevalencia es variable, pero se estima en 1-3% de los procedimientos de ablación de venas pulmonares. Los mecanismos patogénicos no son bien conocidos, aunque probablemente se deba a fibrosis periadventicial mediada por inflamación.

Desde que se realiza la ablación en los ostia de las venas pulmonares, en lugar de en su interior, con menor energía de radiofrecuencia, guiada por ecografía intracardiaca y con estudio previo de la anatomía de las venas pulmonares mediante TAC o RM, se ha logrado una reducción de la incidencia de esta complicación. Sin embargo el número de procedimientos cada vez es mayor, con lo cual el número absoluto aumenta.

La localización y la severidad de la EVP es variable, siendo lo más frecuente que la estenosis se produzca en el mismo ostium o a pocos milímetros del mismo. Con mayor frecuencia se ven afectadas las venas pulmonares izquierdas, siendo el tipo de estenosis más frecuente la tubular.

La presentación clínica es variable. Depende fundamentalmente de: número de venas pulmonares afectadas, severidad de las estenosis, tiempo de evolución de las mismas, repercusión de dichas estenosis sobre la vasculatura pulmonar, y la presencia o ausencia de circulación colateral.

Los síntomas más frecuentes son la disnea de esfuerzo, la tos y el dolor torácico. La hemoptisis es un síntoma infrecuente pero que expresa mayor gravedad y que condiciona además la retirada de la anticoagulación. Dado que estos síntomas están presentes en numerosas patologías cardiológicas y sistémicas, con frecuencia se atribuyen a otras causas y por ello se cree que la EVP podría estar infradiagnosticada. En las formas graves puede provocar infartos pulmonares, enfermedad veno-oclusiva e hipertensión pulmonar.

Teniendo en cuenta esto, se debe recalcar que para el diagnóstico de esta patología se debe tener un alto grado de sospecha clínica durante el seguimiento de los pacientes sometidos a este tipo de ablación. En las series de casos publicados, la mayoría de los pacientes que desarrollaron EVP presentaban síntomas a los 2-3 meses posteriores de la ablación, siendo estos proporcionales a la gravedad de dicha EVP.

Las pruebas diagnósticas para la EVP, una vez que se tiene la sospecha clínica, son:

- Gammagrafías de ventilación/perfusión pulmonar: en casos de EVP angiográficamente significativas (>65%) la perfusión local en el pulmón está reducida marcadamente e incluso abolida.
- Ecocardiograma transesofágico: está limitado para el diagnóstico de EVP dado que no visualiza el trayecto distal de las venas pulmonares.
- TAC y en menor medida RM: son las pruebas de elección dada su alta resolución espacial.
- Angiografía de las venas pulmonares: es de utilidad en los casos en que el TAC ha demostrado obstrucción. En estos casos mediante angiografía de la aurícula izquierda pueden identificarse pequeños luces arteriales, en lugar de obstrucciones completas, lo cual cambia el pronóstico dado que la oclusión de las venas pulmonares tiene significativamente pero evolución.

Una vez diagnosticada la EVP, el tratamiento de la misma depende de la presencia de síntomas:

- Asintomáticos se debe realizar un seguimiento clínico estrecho y por técnicas de imagen, dado que la progresión de las estenosis frecuentemente es rápida.
- Si presentan síntomas se procede directamente a su tratamiento.

El tratamiento de elección es el percutáneo. Se realiza por acceso venoso femoral y punción transeptal, de modo similar al acceso utilizado en el procedimiento de ablación. Se miden los gradientes transestenosis, que se consideran severos con cifras de en torno a 10 mmHg, y por ecografía intracardiaca se cuantifican las velocidades translesionales, siendo significativas a partir de 1-1,5 m/s. Se considera que el tratamiento es efectivo cuando la estenosis residual es menor al 30%. Existe controversia sobre si debe realizarse angioplastia con balón solo o implante de un stent sobre la estenosis. Las últimas series clínicas publicadas abogan por esta última estrategia, dado que logra una adecuada permeabilidad de la vena afecta en el 95% de los casos y reduce la tasa de reestenosis del 70% al 30-40%. En casos de venas ocluidas o de muy escaso calibre las posibilidades de éxito son muy bajas. Los stent >10mm parecen ser la modalidad adecuada para el tratamiento de la EVP grave. Pero su reestenosis tardía puede

ocurrir igualmente , aunque se haya producido la normalización de la perfusión pulmonar hasta después de 4 años de colocarlo.

La resolución quirúrgica se ha usado con resultados variables dependiendo de la técnica usada, la anatomía y el tiempo quirúrgico.

Los factores predictores de reestenosis son: lesiones largas, lesiones múltiples, lesiones tratadas mediante dilatación en lugar de stent y lesiones sobre venas pulmonares de escaso calibre. En caso de recurrencia se recomienda tratamiento de la reestenosis mediante implante de stent en todos los casos, siempre y cuando sea factible. Tras el tratamiento intervencionista se mantiene la anticoagulación de forma indefinida y en la mayoría de centros se añade empíricamente doble antiagregación durante unos meses.

Independientemente del procedimiento terapéutico elegido, y a pesar de la alta tasa de reestenosis, estudios recientes demuestran que los pacientes sintomáticos deben ser tratados de forma temprana. En el caso de pacientes asintomáticos, el tratamiento parece mostrar beneficios, si bien la indicación no está tan clara.

Se han sugerido diversas modalidades de control para diagnosticar las complicaciones postablación, TC de venas pulmonares a los 3, 6, y 12 meses postprocedimiento. Se considera leve un estrechamiento <50%, moderado 50-70% y grave >70%. Se ha observado que la estenosis leve no predice la aparición de estenosis grave.

La EVP postablación por radiofrecuencia causa importante morbilidad y es una afección de difícil diagnóstico. Se debe tener una alta sospecha clínica teniendo en cuenta el antecedente de ablación. A pesar de que la angioplastia haya modificado la evolución de la enfermedad a corto y medio plazo continua siendo un factor limitante. Estos pacientes requieren un seguimiento de por vida, y potencialmente múltiples procedimientos para prevenir la pérdida de viabilidad de los segmentos afectados.

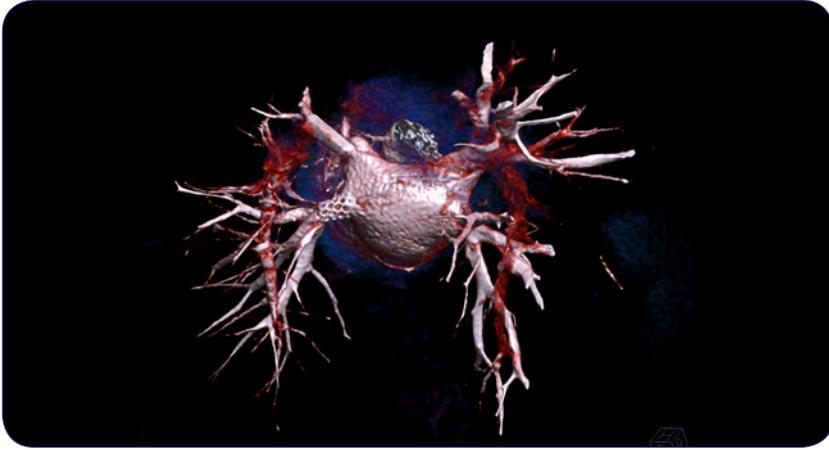


Figura 1. Poststent.



Figura 2. Prestent.

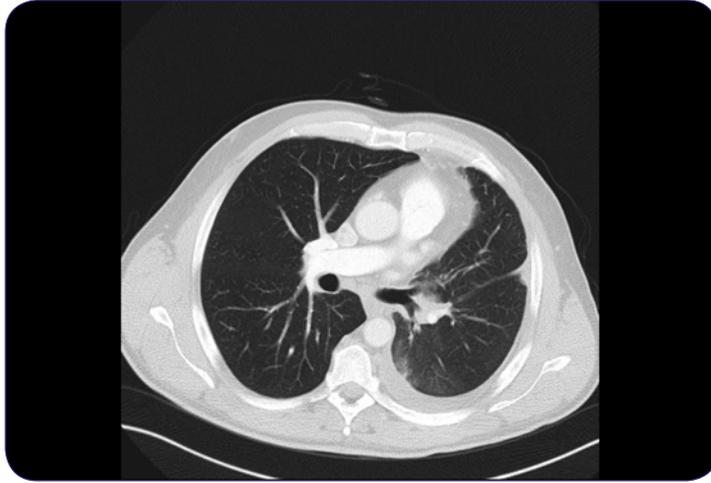


Figura 3. TACAR.

Bibliografía

- ¹ Robbis IA, Colvin EV, Doyle TP, W. Evans K, Loyd TP, et al. Pulmonary Vein Stenosis After Catheter Ablation of atrial Fibrillation. *Circulation* 1998;98:1769-75
- ² Calero Acuña C, Elías Hernández T. Hemoptisis como forma de presentación de estenosis de las venas pulmonares secundaria a ablación por radiofrecuencia de la fibrilación auricular. *Arch Bronconeumol.* 2011;47:162-3.
- ³ Holmes Jr DR, Monahan KH, Packer D. Pulmonary vein stenosis complicating ablation for atrial fibrillation: clinical spectrum and interventional considerations. *JACC Cardiovasc Interv.* 2009;2:267-76.
- ⁴ Barrett CD, di Biase L, Natale A. How to identify and treat patients with pulmonary vein stenosis post atrial fibrillation ablation. *Curr Opin Cardiol.* 2008;24: 42-9.
- ⁵ Martín Garre S, Pérez Castellano N, Ferreiros Dominguez J, Pérez Villacastín J, Arrazola García J, Macaya Miguel C. C. Remodelado de venas pulmonares tras su desconexión eléctrica: estudio de predictores anatómicos de estenosis mediante resonancia magnética. *Rev Esp Cardiol.* 2012;65 Supl 3:371.

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 manifestación más frecuente de la estenosis de venas pulmonares secundaria a ablación con radiofrecuencia es:

- a. Dolor torácico
- b. Disnea
- c. Hemoptisis
- d. Asintomático

Pregunta 2. ¿Cuál de estos factores no incrementa el riesgo de desarrollar estenosis de venas pulmonares en un paciente sometido a ablación de FA?:

- a. Tamaño de venas pulmonares
- b. Edad
- c. La técnica utilizada y la destreza del operador
- d. Las venas pulmonares derechas

Pregunta 3. El método diagnóstico de elección para la estenosis de venas pulmonares es:

- a. ETE
- b. TACAR
- c. Todas son igual de eficaces
- d. Angio-TC

Pregunta 4. Ante el diagnóstico de estenosis de venas pulmonares, ¿qué tratamiento ha demostrado mejores resultados?:

- a. Angioplastia sin stent
- b. Inicialmente tratamiento médico
- c. Observación
- d. Angioplastia con stent

Pregunta 5. La incidencia de estenosis de venas pulmonares tras ablación por radiofrecuencia de la FA es de:

- a. 0,1%
- b. 5%
- c. 10%
- d. 1-3%

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Doble trasplante cardiaco y hematológico, ¿curativo?

Pablo Elpidio García Granja, Carlos David Ortiz Bautista,
Javier Tobar Ruiz

Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Varón de 45 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas y sin factores de riesgo cardiovascular conocidos. Acude al servicio de cardiología por clínica de astenia y síndrome constitucional de 5 meses de evolución.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 45 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas. Sin factores de riesgo cardiovascular conocidos.

Acude al servicio de cardiología referido desde el servicio de hematología donde había sido diagnosticado de mieloma múltiple IgG lambda por clínica de astenia y síndrome constitucional de 5 meses de evolución en tratamiento con melfalán y prednisona.

A la anamnesis el paciente refiere disnea de mínimos esfuerzos acompañada de ortopnea, disnea paroxística nocturna e incremento del perímetro de las extremidades inferiores.

Presión arterial 90/60 mmHg, frecuencia cardiaca 65 lpm. Peso al ingreso 69 kg. Altura 175 cm. Saturación de oxígeno 95%. Auscultación cardiaca rítmica sin soplos. Auscultación pulmonar con crepitantes húmedos hasta campos medios. Abdomen con ligero aumento del perímetro abdominal. No se palpan visceromegalias. Edemas pretibiales hasta rodillas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: ritmo sinusal, eje derecho. QRS 120 mseg con voltaje reducido. Ausencia de crecimiento de onda R en todas precordiales.
- Radiografía de tórax: pinzamiento de ambos ángulos costodiafragmáticos sugestivo de derrame pleural bilateral basal. Tamaño cardiaco ligeramente aumentado.
- Analítica: creatinina 0,4 (aclaramiento >60), proteinuria negativa, glucosa 94, triglicéridos 145, colesterol total 112, proteínas totales 5,3, sodio 134, potasio 3,9. NT-proBNP 16705 pg/ml. En proteinograma se observa gammapatía con componente monoclonal IgG lambda. PSA 0,15. Hemoglobina 11,6, plaquetas 213.000. Grupo sanguíneo A positivo. Serología positiva IgG para CMV, negativa para VIH, virus hepatotropos y toxoplasma. Mantoux negativo. Panel de anticuerpos linfocitotóxicos pendiente.
- Ergoespirometría: presenta un consumo pico de oxígeno de 11,59 ml/kg/min.
- Pruebas de función respiratoria: espirometría normal, discreta disminución de la difusión que no se corrige con el volumen alveolar.
- Ecocardiograma: dilatación de ambas aurículas. Resto de cavidades cardiacas de dimensiones normales. Hipertrofia ventricular izquierda concéntrica severa con birrefringencia miocárdica. Hipertrofia del septo interauricular. Función sistólica global ligeramente deprimida por hipocinesia difusa. Disfunción diastólica con patrón restrictivo. Válvula mitral fibrosada con insuficiencia central moderada. Válvula aórtica trivalva de velos finos funcionalmente normal. Ventrículo derecho no dilatado, hipertrófico con función sistólica global deprimida (TAPSE 13 mm). Válvula tricuspídea fibrosada con insuficiencia ligera que permite estimar una Presión sistólica pulmonar de 46 mmHg. Vena cava inferior dilatada (22 mm) que colapsa parcialmente con la inspiración profunda. Derrame pericárdico ligero (máximo espesor 8 mm).
- Cateterismo cardiaco: ventrículo izquierdo de tamaño normal, con aspecto trabeculado y engrosado y disfunción ventricular moderada por hipocinesia difusa. Coronarias angiográficamente normales. Cateterismo cardiaco derecho. Presiones ventrículo izquierdo: 90/6/22 mmHg. Presiones ventrículo derecho 35/6/11 mmHg. Presión aurícula derecha media 11 mmHg. Presión arteria pulmonar 35/19/26 mmHg. PCP 19 mmHg. Gasto cardiaco 4,1 l/min. Gradiente

transpulmonar de 7. Resistencias vasculares pulmonares 1,75 Unidades Wood. Hipertensión pulmonar ligera pasiva.

- Biopsia cardíaca: los fragmentos endomiocárdicos muestran depósitos de sustancia amorga acidófila en el intersticio miocárdico y en paredes vasculares. El proceso cursa con notable atrofia miofibrilar. El estudio con las técnicas de Rojo Congo y Tioflavina T ha demostrado que se trata de sustancia amiloide.
- Resonancia cardíaca: ventrículo izquierdo de dimensiones normales, con hipertrofia ventricular severa concéntrica (septo 26 mm, anterior 24 mm, inferior 23 mm, lateral 17 mm) y función sistólica global ligeramente deprimida por hipocinesia difusa (fracción de eyección de 48%). Ventrículo derecho no dilatado con función sistólica global deprimida (fracción de eyección 42%). Derrame pleural bilateral. Sin defectos de perfusión. Cinética alterada de gadolinio. Realce tardío inespecífico subepicárdico a nivel anterior medio y apical, lateral apical y ápex. En conclusión, estudio compatible con miocardiopatía infiltrativa. Función ventricular ligeramente deprimida.
- Ecografía abdominal: nódulo hiperecogénico de morfología ovalada localizada en segmento VIII, de 15 mm, sugestivo de hemangioma hepático. Vesícula biliar alitiásica. Bazo accesorio de 23 mm en hilio esplénico. Mínima cantidad de líquido libre periesplénico. Bazo con diámetro cefalocaudal en el límite alto de la normalidad (135 mm). Riñones y área pancreática sin alteraciones. Derrame pleural bilateral.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

El paciente presenta buena respuesta al tratamiento diurético intravenoso intensivo, consiguiendo disminución de los edemas en partes declives (sin desaparición completa) y pérdida de 4 kg de peso. Presenta hipotensión significativa que obliga a reducir la dosis de bisoprolol. Se realiza estudio pretrasplante completo sin evidenciarse factores de comorbilidad importantes que contraindiquen el trasplante. Se explica al paciente los riesgos y beneficios del trasplante cardíaco que acepta y firma el consentimiento informado. Se incluye en lista de espera de trasplante cardíaco electivo de la ONT. Es dado de alta en situación cardiológica estable, sin insuficiencia respiratoria, persisten edemas maleolares; presenta hiponatremia (127) con función renal conservada. Peso al alta 64 kg.

Posteriormente es revisado periódicamente cada 2-3 semanas en consulta ambulatoria con monitorización de función renal e iones. 4 meses después se avisa al paciente por la aparición de donante. Ingresa y se realiza trasplante cardiaco ortotópico con buena evolución en el postoperatorio, sin complicaciones técnicas ni infecciosas. Se realizan biopsias cardiacas que no evidencian rechazo y el paciente es dado de alta con consulta en hematología para valoración de trasplante de médula ósea. Tras la valoración inicial se realiza con un intervalo de 4 meses el trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos.

Como complicación tardía del procedimiento el paciente presenta fiebre en relación a neumonía con buena respuesta al tratamiento antibiótico prescrito, por lo que finalmente el paciente es dado de alta. En la actualidad el paciente sigue revisiones en consulta externa de cardiología y hematología encontrándose en clase funcional I de la NYHA y sin síntomas CRAG en ECOG grado 0.

DIAGNÓSTICO

- Trasplante cardiaco ortotópico. Miocardiopatía infiltrativa. Amiloidosis primaria (AL).
- Trasplante de progenitores hematopoyéticos. Amiloidosis primaria (AL). Mieloma IGG lambda quiescente.

DISCUSIÓN

La amiloidosis hace referencia al depósito extracelular de fibrillas anormales insolubles compuestas por diferentes subunidades de bajo peso molecular. Estos depósitos proceden de proteínas solubles que, tras sufrir cambios conformacionales, adoptan una estructura predominante de hoja plegada beta alineada de forma antiparalela.

Anatomopatológicamente, los depósitos amiloides aparecen como material hialino que se tiñe con rojo Congo (dando refringencia verde bajo luz polarizada), tioflavina T (produciendo intensa fluorescencia amarillo-verdosa) y azul alcian (tinción verde).

Según los órganos afectados, la amiloidosis se puede clasificar en formas sistémicas o localizadas. El término amiloidosis cardiaca hace referencia a la afección cardiaca como consecuencia del depósito amiloideo en el tejido cardiaco, ya sea en el

contexto de una afección sistémica (como es más frecuente) o de una forma localizada. Solo algunos de los precursores amiloidóticos producen afección cardíaca.

El patrón infiltrativo cardíaco es similar en todas las formas y puede afectarse tanto la función contráctil, como el flujo vascular o el tejido de conducción:

- **Miocardopatía restrictiva:** la infiltración de amiloide produce un trastorno restrictivo con aumento de la rigidez diastólica y deterioro del llenado ventricular. Esto provoca retención de líquido y edema periférico, hepatomegalia y elevación de la presión venosa yugular.
- **Insuficiencia cardíaca congestiva sistólica:** aunque la función sistólica puede ser normal al principio, con frecuencia se deteriora al avanzar la enfermedad por la mayor acumulación de amiloide y por la necrosis de miocitos con fibrosis intersticial.
- **Isquemia:** resulta del infiltrado amiloide de la microvasculatura y contribuye al desarrollo de disfunción sistólica. La afectación es difusa y típicamente las arterias epicárdicas suelen estar respetadas.
- **Hipotensión ortostática:** alrededor del 10% de las personas afectas presentan ortostatismo por infiltración de amiloide en el sistema nervioso vegetativo, vasos sanguíneos o ambos. El síncope de esfuerzo conlleva mal pronóstico.
- **Tejido de conducción:** los depósitos a este nivel son raros.

El tratamiento de la amiloidosis cardíaca consta de dos facetas: por un lado, el tratamiento de los síntomas cardíacos, y por otro, el de la enfermedad de base:

Tratamiento cardíaco: la base es la administración de diuréticos para controlar los síntomas congestivos, siendo muy importante el control del peso y el balance hídrico diario. Respecto al uso de betabloqueantes no existen datos acerca del mismo pero en contexto de neuropatía autonómica, pueden aparecer hipotensión y bradicardia. La digoxina y los antagonistas del calcio se unen a los depósitos de amiloide por lo que su administración es complicada ya que es muy difícil controlar las concentraciones. Puede llegar a producirse intoxicación digitálica incluso con concentraciones séricas normales. La anticoagulación está indicada si se documentan trombos intracardiacos, fibrilación auricular o ausencia de contracción auricular en ecocardiograma. Algunos autores recomiendan

anticoagular sistemáticamente si la velocidad de la onda A transmitral es <20 cm/s. La indicación de marcapasos debe seguir las recomendaciones generales, si bien, la utilidad de desfibriladores no está clara.

Tratamiento de la enfermedad de base:

- Amiloidosis AL: controlar o eliminar la discrasia productora de paraproteína amiloidótica. El procedimiento de elección es la terapia intensiva con altas dosis de melfalán asociada a trasplante de médula ósea. La afectación cardíaca es uno de los mayores condicionantes del tratamiento, de modo que se consideran contraindicaciones para el mismo: insuficiencia cardíaca descompensada, fracción de eyección $<40\%$, presión arterial sistólica <90 mmHg y los pacientes con afectación significativa de 2 o más órganos.
- Amiloidosis hereditarias: el único procedimiento efectivo para tratar la fuente productora de la proteína amiloidótica es el trasplante hepático.
- Amiloidosis AA: tratamiento de la enfermedad inflamatoria o infecciosa de base.
- Amiloidosis senil: no tiene tratamiento específico.

Trasplante cardíaco: Cuando la afección cardíaca es muy grave, el trasplante cardíaco y los dispositivos de asistencia ventricular se convierten en la única alternativa eficaz. En pacientes con amiloidosis AL y afección aislada del corazón se ha realizado con éxito trasplantes cardíacos asociados a altas dosis de quimioterapia postrasplante y trasplante de médula ósea. En este sentido, es importante conocer que la supervivencia del paciente no difiere de la de pacientes trasplantados por otras causas, que la mortalidad en lista de espera es mayor y que el único predictor de supervivencia en el trasplante cardíaco es el índice de masa corporal, debido a su correlación con el tiempo de espera.

La amiloidosis hereditaria precisaría la asociación de trasplante hepático al trasplante cardíaco para prevenir la recidiva de la enfermedad en el injerto. Igualmente, los índices de supervivencia son similares a los de pacientes trasplantados de corazón por otro motivo.

Un breve apunte sobre la biopsia endomiocárdica: este procedimiento está indicado en pacientes seleccionados con sospecha de enfermedad miocárdica en los que la información que puede ser obtenida acerca del diagnóstico, pronóstico y tratamiento

de la enfermedad supera los riesgos de la técnica. De esta forma, constituye el *gold standar* para el diagnóstico del rechazo del trasplante cardiaco, enfermedades raras (amiloidosis, sarcoidosis...) e insuficiencia cardiaca aguda de reciente diagnóstico con compromiso hemodinámico o que no responde al tratamiento habitual.

Se realiza a partir de un acceso vascular por técnica de Seldinger, generalmente a través de la yugular interna derecha o la femoral, generalmente guiados por fluoroscopia. Es posible la biopsia endomiocárdica del ventrículo izquierdo, por vía arterial, sin embargo, se asocia a mayor riesgo de complicaciones por embolismos y arritmias. El bloqueo completo de rama derecha aumenta el riesgo de bloqueo completo, ante la posibilidad de daño de la rama izquierda durante el procedimiento.

Existen dos estudios sobre biopsia endomiocárdica derecha publicados. El más largo incluye 1.300 pacientes, presenta una mortalidad del 0% y la incidencia acumulativa de complicaciones fue menor del 1%. Una serie menor, de 546 casos describe un riesgo de complicaciones del 6%, incluyendo punción arterial, episodio vasovagal y sangrado prolongado.

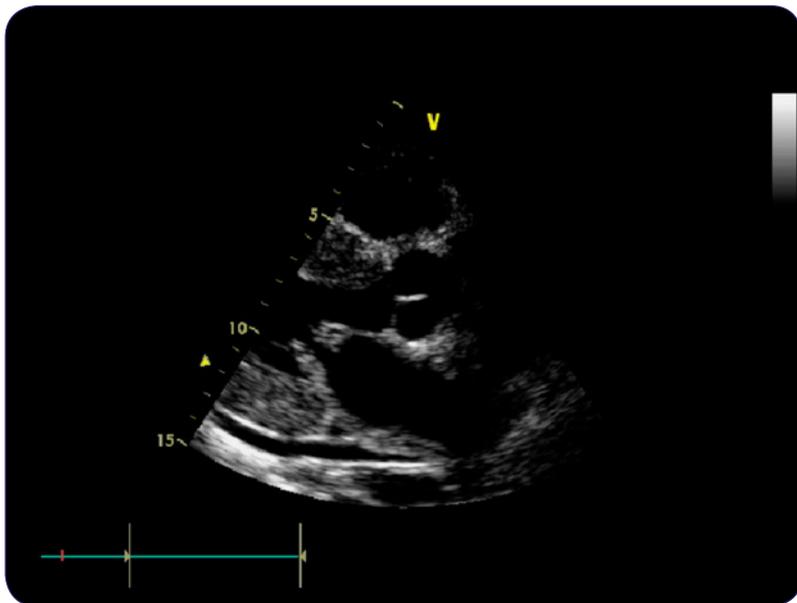


Figura 1. Eicardio amiloidosis.

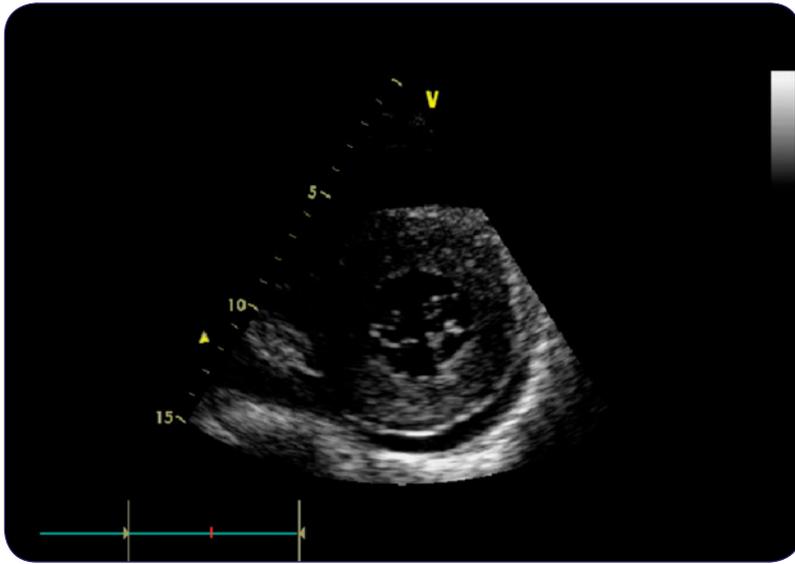


Figura 2. Eicardio amiloidosis.

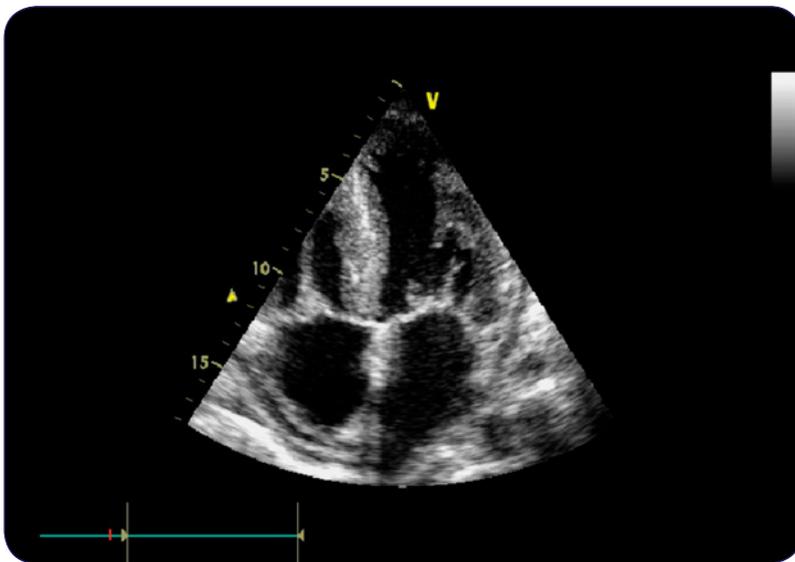


Figura 3. Eicardio amiloidosis.

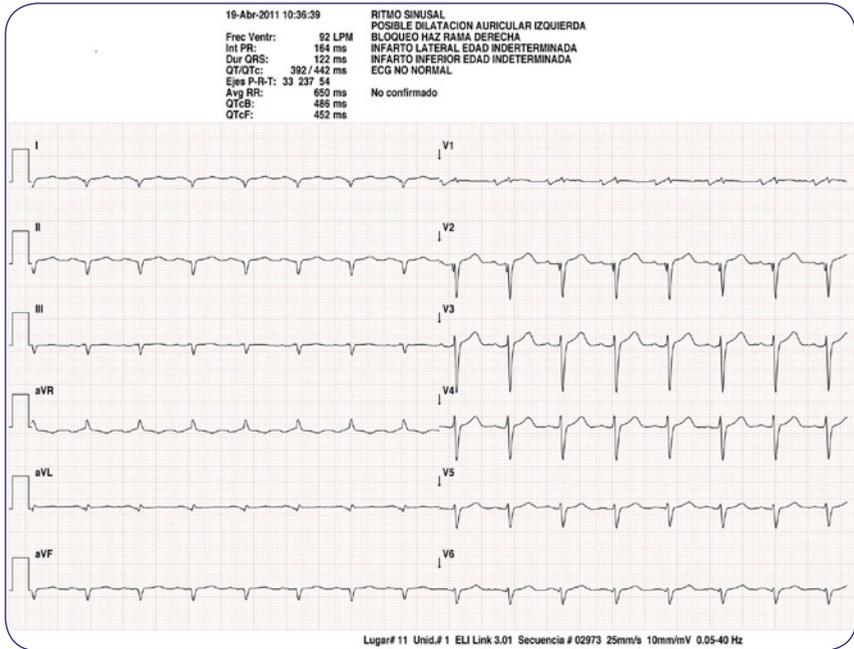


Figura 4. Electrocardiograma amiloidosis.



Figura 5. Radiografía de tórax amiloidosis.

Bibliografía

- ¹ García-Pavía P, Tomé-Esteban MT, Rapezzi C. Amilodosis. También una enfermedad del corazón. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64(9):797-808.
- ² Gray Gilstrap L, Niehaus E, Malhotra R, Ton VK, et al. Predictors of survival to orthotopic heart trasplant in patients with light chain amyloidosis. *J Heart and Lung Transplant* 2014;33:149-156.
- ³ Murphy JG, et al. Endomyocardial Biopsy. Appendix. *Mayo Clinic Cardiology. Concise Textbook.* Fourth edition; 1041-1046.
- ⁴ Joshua M. Hare. Miocardiopatía dilatada, restrictiva e infiltrante. *Tratado de Cardiología.* Brawnwald. Novena edición. Volumen 2. Capítulo 68. 1592-15949.
- ⁵ Sharma S, Naqvi A, Sharma SM, et al. Transthoracic echocardiographic findings in patients with acute retinal arterial obstruction. A retrospective review. *Retinal Emboli of Cardiac Origin Group. Arch Ophthalmol.* 1996;114(10):1189-1192.

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 trasplante cardiaco en pacientes con amiloidosis primaria, existen una serie de condicionantes acerca del pronóstico vital de los pacientes, elija la opción incorrecta:

- a. El único predictor de supervivencia en el trasplante cardiaco de pacientes con amiloidosis primaria es el índice de masa corporal, debido a la correlación que existe entre un menor peso corporal y un menor tiempo en la lista de espera.
- b. Los pacientes con amiloidosis primaria en lista de espera para trasplante cardiaco presentan índices de supervivencia menor que los que se encuentran en lista de espera por otra causa.
- c. La supervivencia del paciente con amiloidosis primaria sometido a trasplante cardiaco y trasplante de progenitores hematopoyéticos es igual que la de los pacientes trasplantados por otras causas.
- d. Los pacientes con amiloidosis hereditaria por alteración del gen de la transtiretina, sometidos a trasplante cardiaco seguido de trasplante renal, presentan una supervivencia similar a la de aquellos pacientes trasplantados de corazón por otro motivo.

Pregunta 2. El trasplante cardiaco no es una técnica generalizada en pacientes con amiloidosis. Para poder realizarlo es necesario una afectación aislada del corazón, y el tratamiento concomitante de la enfermedad de base. En relación al tratamiento de la amiloidosis primaria con trasplante de médula ósea, señale cuál de los siguientes no es un factor predictor de mala respuesta al mismo:

- a. Afectación simultánea de dos órganos
- b. Insuficiencia cardiaca descompensada
- c. Función ventricular 35%
- d. Presión arterial sistólica 95 mmHg

Pregunta 3. Respecto al tratamiento farmacológico de los pacientes con miocardiopatía restrictiva secundaria a amiloidosis, señale la opción correcta:

- a. Los anticoagulantes hay que manejarlos con cuidado debido a la especial predisposición de estos pacientes al sangrado. El aumento de la velocidad de onda A transmitral puede sugerir la indicación de anticoagulación.
- b. Los betabloqueantes son fármacos muy importantes ya que previenen el remodelado cardiaco, y son muy seguros sin apenas efectos secundarios.
- c. Los diuréticos son los fármacos de elección ya que han demostrado disminuir los síntomas, así como aumentar la supervivencia en pacientes en lista de espera de trasplante.
- d. La digoxina debe manejarse con mucho cuidado aún en pacientes con función renal normal ya que pueden aparecer intoxicaciones con digoxinemias en valores normales.

Pregunta 4. Es bien conocido que solo algunos tipos de amiloidosis presentan en su evolución afectación cardiaca. De los siguientes tipos de amiloidosis, señale la que con más frecuencia presenta afectación cardiológica en su desarrollo:

- a. Amiloidosis primaria AL
- b. Amiloidosis secundaria AA
- c. Amiloidosis hereditaria por alteración del gen de la transtiretina
- d. Amiloidosis senil

Pregunta 5. La biopsia endomiocárdica constituye el procedimiento diagnóstico definitivo para la amiloidosis cardíaca dado que el análisis de la grasa abdominal identifica a menos del 50% de los pacientes. En relación a este procedimiento elija la opción incorrecta:

- a. Se puede realizar biopsia endomiocárdica del ventrículo izquierdo pero esto supone una mayor tasa de complicaciones, sobre todo embólicas. El bloqueo de rama derecha y la presencia de trombo ventricular izquierdo son las principales contraindicaciones de esta técnica.
- b. La principal indicación de esta técnica la constituye la insuficiencia cardíaca de reciente comienzo con compromiso hemodinámico importante o sin respuesta a las terapias convencionales.
- c. La vía principal de acceso para la biopsia endomiocárdica es la vía yugular interna derecha o la femoral.
- d. La incidencia de complicaciones se sitúa entre el 10 y el 15% según las series.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Intervencionismo coronario percutáneo en un paciente con SCASEST: revascularización completa y complicada

Violeta González Salvado, Rubén Fandiño Vaquero

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Varón de 70 años con antecedentes de cardiopatía isquémica previa revascularizada percutáneamente en dos ocasiones, que acude a urgencias por dolor torácico opresivo.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 70 años con antecedentes de cardiopatía isquémica previa revascularizada percutáneamente en dos ocasiones, que acude a urgencias por dolor torácico opresivo.

Paciente hipertenso y exfumador, con cardiopatía isquémica crónica que debuta en 2001 como síndrome coronario agudo sin elevación del segmento ST (SCASEST) con enfermedad coronaria de un vaso (se realizó angioplastia simple en descendente anterior); en 2008 infarto agudo con elevación del segmento ST (IAMCEST) íferoposterior con afectación de ventrículo derecho (oclusión trombótica de coronaria derecha proximal tratada con trombectomía y stent convencional).

Como otros antecedentes destacan: bronquitis crónica; carcinoma epidermoide de pulmón tratado con lobectomía, quimioterapia y radioterapia; hepatocarcinoma

sometido a ablación percutánea, radiofrecuencia, etanolización y quimioembolización transarterial, con trombosis portal en junio 2013 y presencia de nódulos satélites.

Sigue tratamiento con ácido acetil salicílico, atenolol, ramipril, pantoprazol, domperidona, alprazolam y tratamiento broncodilatador (budesonida y bromuro de ipratropio).

Acude por cuadro de dolor torácico opresivo en reposo de unos treinta minutos de duración, no irradiado, que reconoce como similar al de episodios de angina previos y cede parcialmente con la administración de nitroglicerina sublingual, precedido de empeoramiento de su disnea de esfuerzo habitual los días previos. A su llegada a urgencias persisten ciertas molestias precordiales.

Exploración física: presión arterial 148/74 mmHg, frecuencia cardíaca 74 lpm Temperatura axilar 36,8 °C. Consciente, orientado y colaborador. Bien hidratado y perfundido, tinte subictérico. Auscultación cardíaca rítmica, sin soplos y auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado. Hepatomegalia no dolorosa de dos traveses de dedo. Miembros inferiores sin edema, pulsos distales simétricos.

En urgencias se realiza electrocardiograma en ritmo sinusal a 70 latidos por minuto, que muestra datos de necrosis inferoposterolateral y anterior establecida, sin alteraciones agudas de la repolarización. La primera determinación de troponina I es negativa; pero dado lo sugestivo del cuadro y los antecedentes del paciente, se decide ingreso en la Unidad de Intermedios para realización preferente de coronariografía.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: ritmo sinusal, eje derecho. QRS 120 mseg con voltaje reducido. Ausencia de crecimiento de onda R en todas precordiales.
- Analítica: hemoglobina 12 g/dL, plaquetas 93.000/μL, leucocitos 3.880/μL, glucosa 115 mg/dL, urea 34 mg/dL, creatinina 0,52 mg/dL, sodio 140 mmol/L, potasio 4,2 mmol/L. Elevación de transaminasas en relación con su patología hepática; sin otras alteraciones destacadas.
- Marcadores de daño miocárdico: el pico de troponina I fue de 2,9 ng/mL en su segunda determinación.

- Radiografía de tórax: pérdida de volumen en hemitórax derecho con desviación del mediastino ipsilateral. Engrosamiento pleural apical derecho. Deformidad en parrilla costal derecha. Refuerzo de la trama intersticial.
- Riesgo isquémico según la escala GRACE al ingreso: 126 puntos, correspondiente con un riesgo de muerte intrahospitalaria del 1% y 10% de muerte o infarto (riesgo intermedio).
- Riesgo hemorrágico según la escala CRUSADE al ingreso: 4 puntos, correspondiente con un riesgo de sangrado mayor intrahospitalario del 2,9% (riesgo bajo).

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Se pauta tratamiento antitrombótico con dosis de carga de 300 mg de AAS y 600 mg de clopidogrel y fondaparinux 2,5 mg, y a la mañana siguiente se realiza coronariografía por vía femoral derecha, debido a dificultad de acceso radial.

Se observa lesión complicada a nivel medio de la descendente anterior, en una trifurcación formada por esta y por la primera y segunda diagonales, que parten del mismo origen. Se objetiva una lesión de aspecto agudo a nivel de la segunda diagonal y otra lesión grave en la descendente anterior. El resto de las arterias presentan ateromatosis difusa, sin lesiones significativas.

Con el paso de la guía a la segunda diagonal para abordar la lesión se produce oclusión aguda de la misma, con angina e hipotensión secundarias, que se resuelve con la rápida dilatación proximal con balón y la administración de bolo de abciximab.

Se realiza predilatación con balón de la estenosis de la descendente anterior a nivel de la trifurcación, implantándose un stent convencional Resolute Integrity de 2,5x26 mm. Posteriormente se implanta a nivel de la segunda diagonal un stent convencional Nexgen de 2,5x16 mm. A continuación, se implanta un segundo stent convencional Bionert de 2,5x16 mm en la descendente anterior, más distal a stent previo.

Durante el procedimiento, se detecta una pequeña extravasación de contraste sin detectarse orificio de salida claro a nivel distal de la segunda diagonal, en relación con una perforación del vaso. No se interviene, ya que se trata de una lesión de

pequeña magnitud sin repercusión hemodinámica. Finalmente, se trata una lesión grave en ostium de la primera diagonal con angioplastia simple y se procede al cierre femoral con dispositivo AngioSeal.

Las lesiones se revascularizan con éxito a pesar de los contratiempos durante el procedimiento. Sin embargo, a los pocos minutos el paciente presenta nuevo episodio de angina de gran intensidad acompañada de supradesnivelamiento del segmento ST en cara anterior en relación con vasoespasmo -como objetiva una segunda coronariografía realizada de forma urgente-, que se resuelve con la administración de nitratos en perfusión. En las analíticas subsiguientes periprocedimiento el pico de troponina fue de 7,5 ng/mL desde un valor de partida de 0,08 ng/mL.

Tras varios días de vigilancia en la unidad coronaria permaneciendo estable y asintomático es trasladado a planta, donde se realiza ecocardiograma transtorácico de control que estima una fracción de eyección del 40%, sin aparente dilatación de ventrículo izquierdo ni otros hallazgos destacados.

El paciente presenta buena evolución clínica, por lo que se procede a alta hospitalaria a los cuatro días desde su asistencia a urgencias.

DIAGNÓSTICO

- Trasplante cardiaco ortotópico. Miocardiopatía infiltrativa. Amiloidosis primaria (AL).
- Infarto sin elevación del segmento ST en KILLIP 1.
- Enfermedad arterial coronaria de un territorio vascular: arteria descendente anterior y segunda diagonal.
- Intervencionismo coronario percutáneo con implante de tres stents convencionales. Procedimiento complicado con:
 - Trombosis de segunda diagonal.
 - Perforación coronaria clase II de Ellis.
- Infarto postintervencionismo percutáneo secundario a vasoespasmo coronario.

DISCUSIÓN

Las complicaciones relacionadas con el intervencionismo coronario percutáneo pueden ser nimias y de fácil solución, o graves, pudiendo desencadenar la muerte del paciente. En España, se ha reportado una mortalidad durante el procedimiento del 0,4%, y una necesidad de cirugía urgente del 0,1%, especialmente en coronariografías realizadas en el contexto de infarto agudo de miocardio. Es por ello que el conocimiento y la prevención de las complicaciones es la mejor estrategia para evitar un desenlace fatídico.

Dichas complicaciones abarcan las relacionadas con el uso de contraste durante el cateterismo (reacciones al contraste, nefropatía), el acceso vascular (hemorragia en el lugar de punción, disección arterial, fístula arteriovenosa, embolización aérea o grasa, accidente cerebrovascular...) o a nivel coronario (trombosis coronaria aguda, trombosis aguda del stent, perforación, disección y rotura coronaria, vasoespasmo...). El caso del paciente que exponemos constituye un ejemplo de la confluencia de algunas de este último tipo de complicaciones, sobre las que centraremos por tanto nuestro análisis.

La primera complicación que se nos presenta es la trombosis coronaria, que en nuestro caso tiene lugar en la segunda diagonal, tras el paso de la guía a lo largo de la luz. Se define como la oclusión parcial o total de la luz de la arteria por un trombo, que ocurre de forma típica secundariamente a la erosión o rotura de una placa aterosclerótica en el síndrome coronario agudo, pero puede ocurrir de forma espontánea o como complicación del intervencionismo coronario. En este sentido, hay condiciones del sujeto que pueden favorecer su ocurrencia: estados de hipercoagulabilidad, síndrome antifosfolípido, activación simpática intensa, enfermedad coronaria no aterosclerótica... o bien relacionadas con el procedimiento, principalmente por la embolización de trombos que se forman durante el cateterismo, la permanencia prolongada de guías en la arteria, así como el espasmo coronario inducido por el material empleado. En este caso, la irritación con el paso de una guía de angioplastia de una placa probablemente inestable determinó la trombosis intraprocedimiento.

La estrategia aplicada en este contexto suele ser la aspiración del trombo, con o sin implante posterior de stent. En nuestro caso, el reducido diámetro del vaso trombosado determinó la dilatación con balón como técnica de elección, con buen resultado posterior.

La segunda complicación que tiene lugar durante el procedimiento es la perforación coronaria, que sucede también en la segunda diagonal, aunque en un territorio muy distal. Se trata de una complicación poco frecuente, pero potencialmente grave, que consiste en la solución de continuidad de la pared de la arteria generalmente a nivel distal por la guía de angioplastia, que atraviesa la íntima, la capa media y la adventicia. Se distingue de la rotura coronaria, menos frecuente, que tiene lugar a nivel lateral en segmentos proximales o medios del vaso, en relación con la dilatación con balón o implante de stent. Según la clasificación de Ellis, distinguimos cuatro tipos, de menor a menor magnitud y gravedad: I) cráter extraluminal sin extravasación; II) infiltración miocárdica o pericárdica con orificio de salida ≤ 1 mm; III) Extravasación a través de un jet visible con orificio de salida ≥ 1 mm IV); comunicación con una cavidad anatómica (ventrículo), seno coronario, etc.

Si bien el primer y segundo tipo presentan generalmente un buen pronóstico, y pueden resolverse espontáneamente o con angioplastia simple con balón que se mantiene inflado unos 5-10 minutos, los siguientes tipos suelen acompañarse de compromiso hemodinámico y requieren un manejo más agresivo, con inflado del balón más prolongado, reversión de tratamiento anticoagulante con protamina (en pacientes tratados con heparina) o transfusión de plaquetas (en caso de pretratamiento con abciximab), implante de stent-graft e incluso pericardiocentesis en caso de taponamiento cardíaco, además de soporte hemodinámico. La reversión de la anticoagulación no debe practicarse de forma generalizada, ya que conlleva un alto riesgo de trombosis, especialmente en procedimientos complicados con implante de gran cantidad de material. En caso de ser necesario, el uso de abciximab facilita la reversión de la anticoagulación frente a otros inhibidores del Gp IIb/IIIa como tirofiban o eptifibatide, ya que presenta una mayor afinidad por la unión a las plaquetas y un rápido aclaramiento. En nuestro caso la perforación (clase II), probablemente determinada por un paso muy distal de la guía, no comprometía hemodinámicamente al paciente, no objetivándose extravasación al final del procedimiento, por lo que se decidió manejo conservador.

Por último, la tercera complicación que presentó nuestro paciente fue la ocurrencia de un infarto postprocedimiento, con elevación de segmento ST y movilización de marcadores de daño cardíaco. Se realizó nueva coronariografía que mostraba permeabilidad de los stents previamente implantados y vasoespasmo coronario, que se resolvió con la administración de nitroglicerina intracoronaria. Este fenómeno puede suceder a consecuencia de una reacción vasovagal o anafilactoide, y ocurre en un 1-5% de los casos de intervencionismo coronario, inducido por la introducción de material en la luz de la arteria. Si se mantiene de forma prolonga-

da, disminuye el flujo en la arteria y puede dar lugar a la formación secundaria de un trombo. En nuestro caso, no se observó trombosis, resolviéndose el cuadro de forma espontánea y sin mayores repercusiones para el paciente.

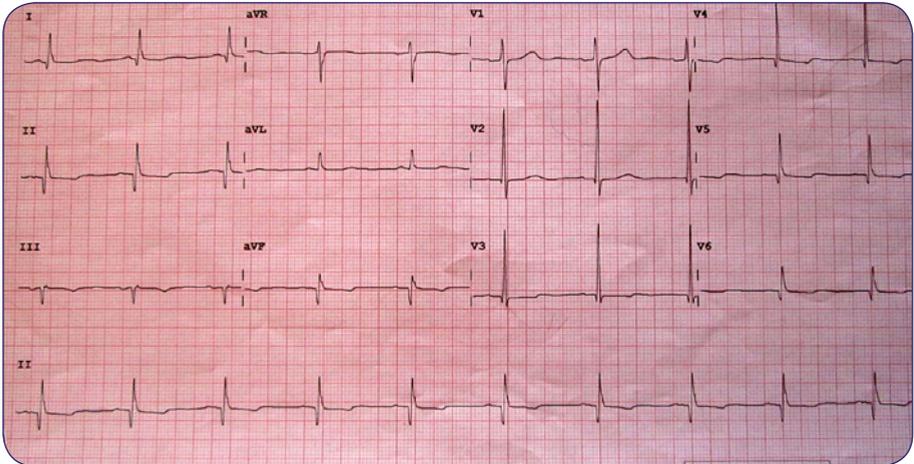


Figura 1. ECG 1.

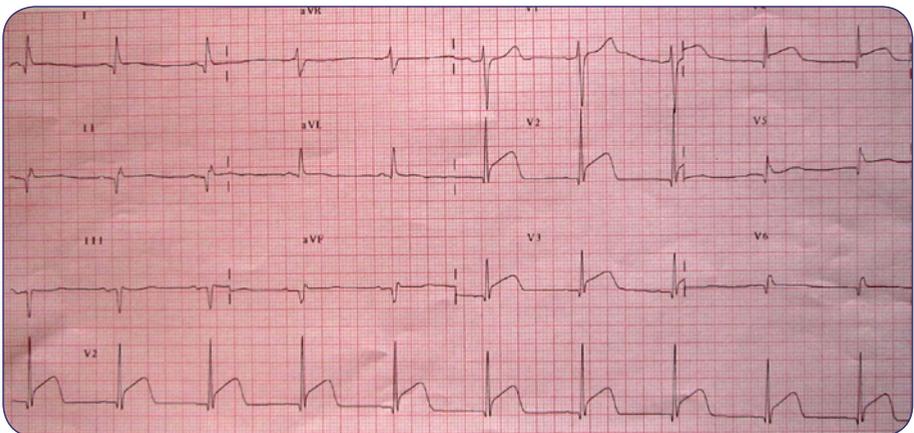


Figura 2. ECG 2.

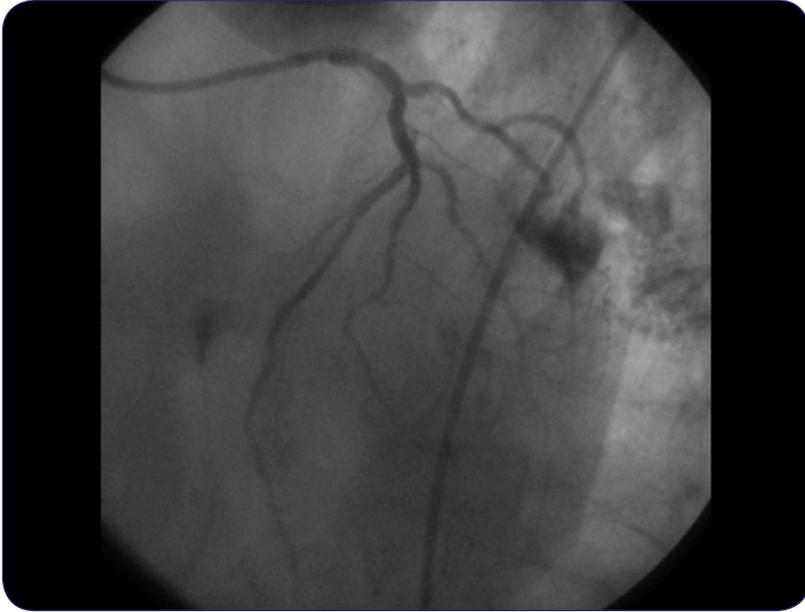


Figura 3. Post ICP.



Figura 4. Pre ICP.

Bibliografía

- ¹ Teruel L, Gómez-Lara J, Romaguera R, Ferreiro JL, Roura G, Jara F, Gómez-Hospital JA, Cequier A. Complicaciones en intervencionismo cardiológico percutáneo. En: J. Martín Moreiras—I. Cruz González. Manual de Hemodinámica e Intervencionismo Cardíaco. Ed. España: Marbán; 2013. p. 379- 413.
- ² Stern S, Bayes de Luna A. Coronary artery spasm: a 2009 update. *Circulation*. 2009;119:2531-2534. [PubMed: 19433770].
- ³ Panduranga P, Amour Riyami A. Acute Intracoronary Thrombosis in a Normal Coronary Artery Following Coronary Angiography: Thromboaspiration Using a Guide Catheter. *Heart Views*. 2010 Jun-Aug;11(2): 68–70. [PubMed: 21188001].
- ⁴ Dippel E], Kereiakes DJ], Tramuta DA, Broderick TM, Shimshak TM, Roth EM, Hattemer CR, Runyon JP, Whang DD, Schneider JF, Abbottsmith CW. Coronary perforation during percutaneous coronary intervention in the era of abciximab platelet glycoprotein IIb/IIIa blockade: an algorithm for percutaneous management. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2001 Mar;52(3):279-86. [PubMed: 11246236].
- ⁵ Carrozza JP: Complications of diagnostic cardiac catheterization. In Basow DS, editor: UpToDate, Waltham, MA, 2013.
- ⁶ Carrozza JP, Levin T. Periprocedural complications of percutaneous coronary intervention. In Basow DS, editor: UpToDate, Waltham, MA, 2013.
- ⁷ David P Faxon, David R Holmes, David A Morrow. Periprocedural myocardial infarction following percutaneous coronary intervention. In Basow DS, editor: UpToDate, Waltham, MA, 2014.

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 prevalencia tiene el vasoespasmo coronario durante el intervencionismo coronario percutáneo?

- a. 5 al 10%
- b. Menor del 1%
- c. Mayor del 10%
- d. 1 al 5%

Pregunta 2. ¿Cuál de los siguientes no favorece la trombosis coronaria durante la realización de una coronariografía?

- a. Activación simpática intensa
- b. Síndrome antifosfolípido
- c. Enfermedad coronaria no aterosclerótica
- d. Todos contribuyen

Pregunta 3. ¿Cuál de los siguientes factores es más determinante para la ocurrencia de una perforación coronaria?

- a. Morfología de la lesión coronaria
- b. Edad del paciente
- c. Administración de abciximab
- d. Realización de procedimientos ateroablativos

Pregunta 4. ¿Qué estrategia no forma parte del manejo ante una perforación coronaria?

- a. Embolización distal con microcatéter
- b. Sellado percutáneo con stent-graft
- c. Inflado prolongado con balón proximal a la perforación
- d. Reversión de la anticoagulación en todos los casos

Pregunta 5. En relación al infarto postintervencionismo coronario percutáneo, señale la opción falsa:

- a. La elevación de PCR ultrasensible se asocia con un riesgo de infarto periprocedimiento hasta cuatro veces mayor.
- b. La edad, extensión de la enfermedad coronaria, baja fracción de eyección, diabetes y consumo de tabaco son factores de riesgo.
- c. Se define como la elevación de marcadores de daño miocárdico junto con síntomas, hallazgos electrocardiográficos, angiográficos o de imagen sugestivos de isquemia.
- d. La elevación de troponinas aislada es un hallazgo frecuente postintervencionismo coronario. Si es mayor del 20% desde el valor de base, define por sí misma infarto postprocedimiento.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Una complicación inesperada tras pericardiocentesis

Olga Durán Bobin, Jesús Hernández Hernández

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Paciente varón de 72 años que presenta dolor en región posterobasal de hemitórax derecho, ortopnea y disnea de mínimos esfuerzos.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Antecedentes personales: paciente varón de 72 años. Sin alergias medicamentosas conocidas. FRCV: HTA. No DM ni DL conocidas. Hábitos tóxicos: fumador hasta hace un mes. No bebedor.

Otros antecedentes: fibrilación auricular permanente. Score CHA₂DS₂Vasc 2 puntos. Score HASBLEED 2 puntos. Colecistectomizado (2007). Cirugía sobre fractura traumática de tobillo derecho (2003).

Tratamiento habitual: Sintrom. Regulaten Plus.

Enfermedad actual: el paciente presenta desde hace un mes dolor en región posterobasal de hemitórax derecho, de carácter intermitente, asociado a tos productiva (expectoración blanquecina). No presenta fiebre ni sensación distérmica. Acude inicialmente a su médico de atención primaria, iniciando antibioterapia empírica, sin mejoría sintomática. Refiere desde hace tres días ortopnea y disnea de mínimos esfuerzos, sin DPN, oliguria ni edematización de miembros inferiores, motivo por el que acude a urgencias.

Exploración física: FC 98 lpm TA 112/80. Temperatura 36,3 °C. Consciente, orientado en las tres esferas. Coloración normal de piel y mucosas. CyC: isocoria y normorreactividad pupilar. Pares craneales normales, no bocio. No IY a 45°. No adenopatías palpables. Tórax: RsCsAs a 98 lpm, sin soplos. AP: MVC, sin estertores, con semiología de derrame pleural derecho (ausencia MV hasta campo medio de hemitorax derecho). Abdomen: cicatriz de laparotomía media. Blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin masas ni megalias, sin signos de irritación peritoneal, ruidos intestinales normales. MMII: edema perimaleolar derecho, unilateral, de mínima cuantía, sin signos de TVP. Fuerza muscular, sensibilidad y tono muscular conservados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: ritmo sinusal, eje derecho. QRS 120 mseg con voltaje reducido. Ausencia de crecimiento de onda R en todas precordiales.
- Ecocardiograma: FA con RVM a 130 lpm, QRS estrecho, repolarización sin alteraciones significativas.
- Radiografía de tórax: sin cardiomegalia ni signos de HVCP. Infiltrado parcheado en campo pulmonar derecho, con dudosa formación parahiliar derecha y derrame pleural derecho de moderada cuantía.
- Ecocardiograma transtorácico (ETT) 1: derrame pericárdico grave con signos ecocardiográficos de taponamiento (*swinging heart*, colapso de cavidades derechas). Diámetro máximo en subxifoideo 27 mm.
- ETT 2 (postpericardiocentesis): derrame pericárdico leve con diámetro máximo en cara lateral (8 mm) Sin signos de compromiso hemodinámico.
- ETT (seguimiento, 5º día postpericardiocentesis): derrame pericárdico moderado-severo sin signos de compromiso hemodinámico significativo (no colapso de cavidades derechas). Mide 7 mm en subxifoideo en cara diafragmática de VD y 1,6 mm en cara lateral de VI. Presenta fibrina.
- Ecocardiograma postpericardiocentesis: FA con BAV alto grado con RVM en torno a 40 lpm, onda de lesión subepicárdica inferior con descenso especular del segmento ST de V1 a V4, y en cara lateral.

- Coronariografía: coronaria izquierda: tronco común sin lesiones. Cx sin lesiones significativas. Coronaria derecha: dominante. En las primeras inyecciones se observa lesión significativa en tercio medio y en origen de posterolateral. Tras administración de NTG IC no se observan estenosis significativas. El cuadro sugiere espasmo coronario, probablemente mediado por irritación mecánica coronaria por catéter de pericardiocentesis del que se extraen unos 5 cm.
- Hemograma: Hb 13,7 g/dl, leucocitos 86700/microL, neutrófilos 80%, plaquetas 285.000/microL.
- Bioquímica: glc 166 mg/dl, urea 26 mg/dl, creatinina 0,60 mg/dl, ionograma perfil hepático normales.
- Coagulación: INR 2,44, TTPA 53 segs, TP 32%.
- Equilibrio ácido base: pH 7,48, PO₂ 53 mmHg, PCO₂ 33 mmHg, HCO₃ 24,6 mmol/L, SpaO₂ 89,6%, lactato 2,1 mmol/L.
- Metabolismo lipídico: LDL 41 mg/dl, HDL 27 mg/dl, triglicéridos 127 mg/dl.
- Marcadores tumorales: CEA 5,88 ng/mL, PSA 1,81 ng/ml, beta 2 microglobulina 3,23 mg/L, antígeno CA 19,9 2,5 U/mL, TSH 2,88 microU/mL, T4 libre 1,39 ng/dl.
- Marcadores de daño miocárdico: CK 27 U/L, CKMB 3, TnTUs 20.
- Líquido pleural: ADA 7 U/l, lactato 4,2 mmol/L, Glc 109 mg/dl, LDH 260 U/L. Recuento celular: hematíes 8.600 microL, leucocitos 982/microL, PMN 11%, mononucleares 89%, se observan células de estirpe no leucocitaria que requieren estudio AP. Proteínas 3,71g/dl. Citología: hiperplasia de células mesoteliales. Citología negativa para células malignas.
- Líquido pericárdico: Glc 15 mg/dl, LDH 2104 UI/L, recuento celular: hematíes 9.200.000/microL, leucocitos 6.510/microL, PMN 53% mononucleares 47%, proteínas 4,54 g/dl, Hb 2,3 g/dl.
- TC toracoabdominopelvico: que detecta la presencia de un nódulo pulmonar en LSD de 2,2 cm, adenopatías patológicas mediastínicas e hiliares de rechas, engrosamiento septal y del intersticio peribroncovascular del árbol

bronquial derecho, con disminución e calibre del mismo y pérdida de volumen pulmonar derecho. Derrame pleural bilateral y pericárdico.

- Broncoscopia: cepillado bronquial y punción aspiración transbronquial ciega, con resultados compatibles con carcinoma no microcítico de pulmón.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Con el diagnóstico inicial de derrame pleural derecho de probable origen para-neumónico el paciente ingresa en el servicio de medicina interna. Se instaure anti-bioterapia empírica. El tercer día del ingreso se realiza toracocentesis diagnóstica, extrayéndose líquido pleural serohemático, compatible con exudado. Posteriormente se somete a toracostomía a drenaje cerrado, evacuándose 2.300 cc de líquido.

El séptimo día desde su ingreso, el enfermo presenta deterioro del estado general, con hipotensión, disnea de reposo, taquipnea, intolerancia al decúbito y plétora yugular. Se realiza ETT que evidencia derrame pericárdico moderado con signos ecocardiográficos de taponamiento cardiaco. Se traslada a la UCIC, donde se realiza pericardiocentesis sin complicaciones, drenando 1.000 cc de líquido hemático en la primera hora. Se obtienen muestras para estudios microbiológico y citológico.

A las tres horas del procedimiento el paciente presenta MEG, hipotensión arterial, así como molestias en región de punción pleural. Se repite ETT, que muestra disminución importante de líquido pericárdico, sin datos ecocardiográficos de taponamiento, con FEVI preservada y sin alteraciones. Con el diagnóstico de reacción vagal, se extraen 2 cm de catéter de pericardiocentesis, y recibe volumen, con mejoría clínica y hemodinámica. 10 minutos después el paciente refiere dolor torácico. Se realiza ECG, objetivándose FA con bloqueo AV de alto grado, con RVM de 40 lpm, y lesión subepicárdica en cara inferior, con descenso especular en derivaciones precordiales derechas. Se activa la alerta hemodinámica, realizándose coronariografía urgente, que objetiva en las primeras inyecciones lesión significativa en tercio medio y en origen de rama posterolateral de arteria coronaria derecha, que se resuelve tras la administración intracoronaria de nitroglicerina, con resto de árbol coronario sin lesiones. Posteriormente el paciente evoluciona favorablemente, con resolución de alteraciones electrocardiográficas, mejoría clínica y normalización de TA. A las 24 horas se retira drenaje pericárdico y se traslada de nuevo a medicina interna.

Una semana después presenta aumento del derrame pericárdico y de derrame pleural derecho, aunque sin signos clínicos ni ecocardiográficos de taponamiento cardiaco. Se realiza ventana pericárdica, con extracción de 500 cc de líquido.

Se realiza TC toracoabdominopelvico, que detecta hallazgos compatibles con neoplasia primaria broncopulmonar con linfangitis carcinomatosa. Se realiza broncoscopia, y se obtienen muestras para citología y estudio AP (cepillado bronquial y PAAF de adenopatía), positivos para células malignas (carcinoma no microcítico). Con el diagnóstico de carcinoma no microcítico indiferenciado de pulmón estadio IV (afectación pleuropericardica, mediastínica y probable linfangitis carcinomatosa) el paciente es trasladado al Servicio de Oncología, para continuación de tratamiento médico cuidados y valoración de tratamiento antineoplásico específico. Presenta evolución tórpida, con ECOG 4, siendo exitus tres semanas después del ingreso hospitalario.

DIAGNÓSTICO

- Carcinoma no microcítico de pulmón estadio IV.
- Afectación pleuropericárdica, mediastínica, linfangitis carcinomatosa.
- Taponamiento pericárdico.
- Pericardiocentesis diagnóstica y terapéutica.
- Síndrome coronario agudo con elevación transitoria del segmento ST secundaria a espasmo coronario.

DISCUSIÓN

La afectación maligna del pericardio se detecta entre el 1 y el 20 % de los casos de cáncer en autopsias^{1,2}. Los tumores malignos pueden afectar el pericardio por invasión local directa o bien metastásica (vía linfática o hemática). El más frecuente es el de pulmón; otros son el de mama, esofágico, linfoma o leucemia. Así mismo pueden asentar en el pericardio tumores primarios, aunque son mucho menos frecuentes.

La afectación pericárdica se puede manifestar como pericarditis, derrame pericárdico, taponamiento o pericarditis constrictiva. El desarrollo de derrame pericárdico

sintomático en los pacientes diagnosticados de enfermedad neoplásica se asocia con una supervivencia baja, de entre dos y cuatro meses (aunque puede ser mejor en pacientes con citología e histología de líquido pericárdico negativas, tumores hematológicos o de mama) Y puede ser la primera manifestación clínica de la neoplasia, tal y como sugiere una revisión de 173 casos consecutivos de pacientes que se sometieron a pericardiocentesis por derrame pericárdico sintomático³.

El taponamiento cardíaco se refiere a la situación en la que la presión del líquido pericárdico acumulado se aproxima e iguala a las presiones intracardiacas, limitando el llenado de uno o ambos ventrículos, disminuyendo el gasto cardíaco. En el momento actual el taponamiento se entiende como un continuum y no como una situación de todo o nada, y además influenciado por factores independientes de la presión intrapericárdica⁴.

La primera herramienta diagnóstica es la ecocardiografía, empleada para establecer la presencia y cuantía del derrame, y para evaluar el impacto hemodinámico, particularmente la presencia de fisiología constrictiva o de taponamiento. Para los pacientes que no requieren intervenciones terapéuticas inmediatas también es la primera medida para monitorizar los cambios en el estado hemodinámico y la cuantía del derrame⁴.

En cuanto a las indicaciones de drenaje pericárdico (pericardiocentesis o drenaje quirúrgico), podrá desarrollarse con fines diagnósticos o terapéuticos. La citología o cartometría de flujo del líquido es especialmente importante si el líquido es de carácter hemorrágico y no hay historia de trauma previo, ya que serán más probablemente de origen maligno. Se sabe que una citología negativa no se debe emplear para excluir el diagnóstico de neoplasia, especialmente si el índice de sospecha es alto⁵. Una citología positiva predice un pobre pronóstico en estos pacientes, como se demuestra en un análisis multivariante de pacientes con derrame pericárdico maligno, en los que la citología positiva se comportó como predictor independiente de menor supervivencia (mediana de supervivencia de 7 frente a 30 semanas en los pacientes con citología negativa)⁶. Tenían además estos pacientes más probabilidades de requerir pericardiocentesis repetidas o intervención quirúrgica.

La indicación de drenaje pericárdico terapéutico es muy evidente en los pacientes que presentan, como en este caso, signos clínicos de taponamiento grave con ingurgitación yugular, pulso paradójico e hipotensión arterial. En estos casos, el valor del ecocardiograma consistirá, fundamentalmente, en la comprobación de

un derrame pericárdico importante, y en el hallazgo casi seguro de colapso de cavidades y anomalías en el flujo mitral⁴.

Aunque la pericardiocentesis alivia los síntomas y mejora la hemodinámica, el derrame reaparece en más del 60% de los casos. La tasa de recurrencias es superior tras la pericardiocentesis simple (sin drenaje prolongado) y en derrames de mayor cuantía⁷. Para evitar la reacumulación de líquido se pueden emplear drenaje prolongado, obliteración del espacio pericárdico y la creación de una ventana pericárdica permanente drenando el líquido al espacio pleural o peritoneal.

La tasa de complicaciones mayores de la pericardiocentesis guiada por ecocardiograma es, según estudios observacionales, inferior al 2%⁸. La más grave e inmediata complicación mecánica de la pericardiocentesis son la punción miocárdica, el daño vascular (vasos coronarios, intercostal, mamaria interna o intraabdominales) neumotórax, embolismo aéreo y arritmias de origen ventricular o supraventricular. La punción inadvertida de órganos intrabdominales es posible, siendo el hígado el más frecuentemente afectado.

La punción miocárdica y coronaria pueden ser inicialmente silentes y desarrollar posteriormente hemopericardio, con mala respuesta a la aspiración con catéter. Otras posibles complicaciones son la disfunción ventricular derecha o izquierda⁹ y la respuesta vasovagal (que puede ocurrir hasta en un 25% de los casos)¹⁰.

En el caso que presentamos lo más probable es vasoespasmo de la arteria coronaria derecha, dado que el paciente no presentaba lesiones en arterias coronarias, y la obstrucción inicialmente detectada en la coronariografía realizada se resolvió de forma inmediata con el empleo de NTC intracoronaria. Posiblemente se produjo en relación con irritación mecánica por el catéter de drenaje, existiendo relación temporal entre la manipulación del mismo y la aparición del dolor torácico y alteraciones electrocardiográficas. En una extensa búsqueda en Pubmed, no se registran casos similares publicados en relación con la pericardiocentesis, aunque sí con otros procedimientos, como la propia angiografía coronaria¹¹.

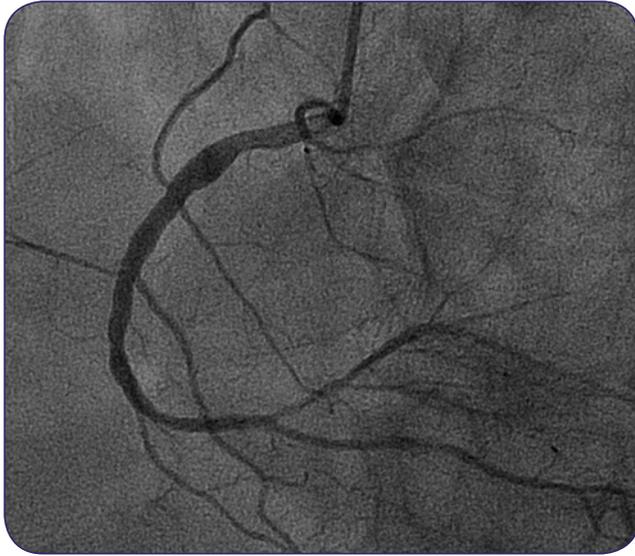


Figura 1. Arteria coronaria derecha post-NTG.

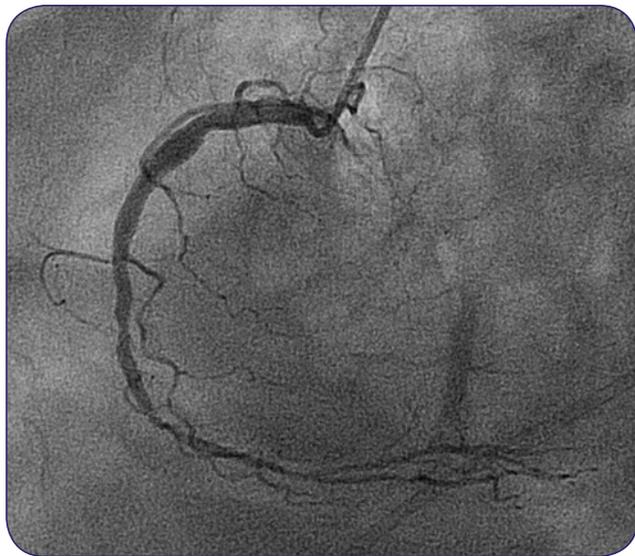


Figura 2. Arteria coronaria derecha pre-NTG.

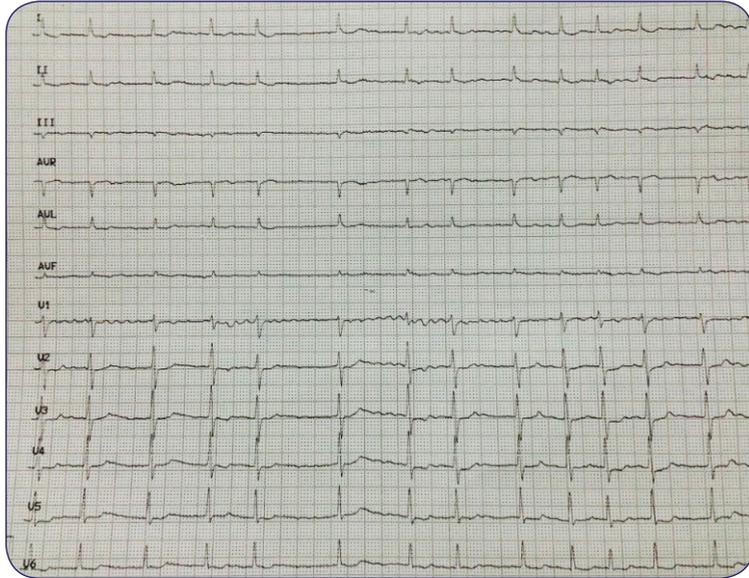


Figura 3. ECG postcoronariografía.

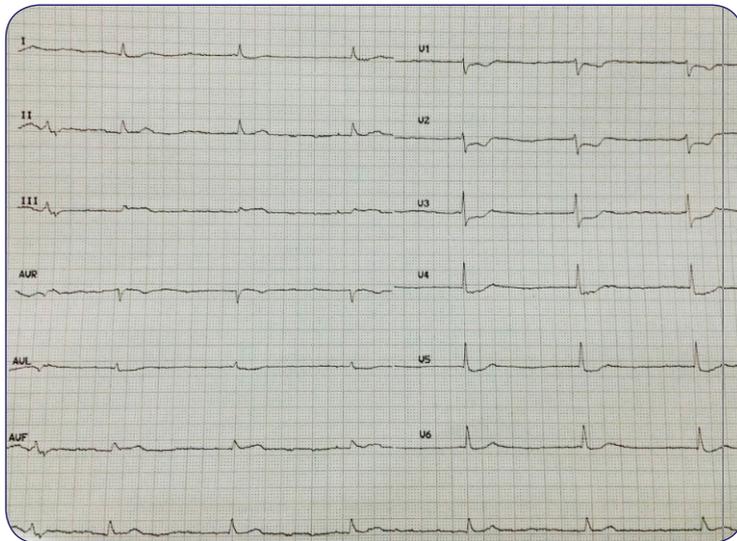


Figura 4. ECG ST elevado.

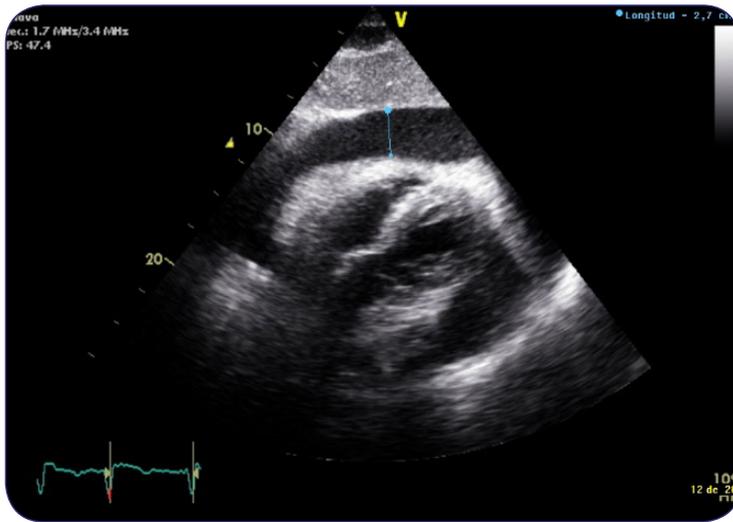


Figura 5. ETT derrame severo.

Bibliografía

- 1 Maisch B, Ristic A, Pankuweit S. Evaluation and management of pericardial effusion in patients with neoplastic disease. *Prog Cardiovasc Dis* 2010; 53:157.
- 2 Klatt EC, Heitz DR. Cardiac metastases. *Cancer* 1990; 65:1456.
- 3 Ben-Horin S, Bank I, Guetta V, Livneh A. Large symptomatic pericardial effusion as the presentation of unrecognized cancer: a study in 173 consecutive patients undergoing pericardiocentesis. *Medicine (Baltimore)* 2006; 85:49.
- 4 Sagristá-Sauleda J. Diagnóstico y guía terapéutica del paciente con taponamiento cardiaco o constricción pericárdica. *Rev Esp Cardiol* 2003;56(2):195-205
- 5 Bardales RH, Stanley MW, Schaefer RF, et al. Secondary pericardial malignancies: a critical appraisal of the role of cytology, pericardial biopsy, and DNA ploidy analysis. *Am J Clin Pathol* 1996; 106:29.
- 6 Gornik HL, Gerhard-Herman M, Beckman JA. Abnormal cytology predicts poor prognosis in cancer patients with pericardial effusion. *J Clin Oncol* 2005; 23:5211.
- 7 Tsang TS, Seward JB, Barnes ME, et al. Outcomes of primary and secondary treatment of pericardial effusion in patients with malignancy. *Mayo Clin Proc* 2000; 75:248.
- 8 Corey GR, Campbell PT, Van Trigt P, et al. Etiology of large pericardial effusions. *Am J Med* 1993; 95:209.

- ⁹ Ligeró C, Leta R, Bayés-Genis A. Transient biventricular dysfunction following pericardiocentesis Eur J Heart Fail. 2006;8:102-4.
- ¹⁰ Meyers DG, Meyers RE, Prendergast TW. The usefulness of diagnostic tests on pericardial fluid. Chest 1997; 111:1213.
- ¹¹ Chang KS, Wang KY, Yao YW, Huang JL, Lee WL, et al Catheter-induced coronary spasm--a view of mechanical factors and experience with selective left coronary arteriography. Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei). 2000 Feb;63(2):107-12.

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 triada de Beck está constituida por todos salvo:

- a. Plétora yugular
- b. Corazón quieto a la palpación
- c. Hipotensión arterial
- d. Cuarto ruido

Pregunta 2. En cuanto al taponamiento pericárdico, es cierto que:

- a. Es una situación de todo o nada.
- b. El pulso paradójico, típico de esta situación, es el aumento anormal de la PAS en espiración.
- c. En la radiografía de tórax, el hallazgo típico es la presencia de congestión pulmonar.
- d. Ninguna de las respuestas es cierta.

Pregunta 3. El tumor maligno que más frecuentemente afecta al pericardio es:

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

Pregunta 4. En cuanto a la técnica de la pericardiocentesis, no es cierto que:

- a. Otras vías de acceso son la paraesternal izquierda, e nivel del 5º espacio intercostal y la apical.
- b. La disección aórtica es una contraindicación absoluta.
- c. El acceso más frecuentemente utilizado es el subxifoideo, colocando la aguja a 30º con la piel, dirigiéndose al hombro izquierdo.
- d. El tratamiento con acenocumarol se considera a sí mismo una contraindicación absoluta.

Pregunta 5. Entre los hallazgos ecocardiográficos de compromiso hemodinámico por derrame pericárdico, no se encuentra:

- a. El llamado *swinging heart*.
- b. El colapso de cámaras derechas al inicio de la diástole.
- c. Variación respirofásica exagerada, con incrementos inspiratorios marcados de flujos venosos y valvulares en lado derecho.
- d. Dilatación de la VC inferior con colapso superior al 50% en inspiración.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Tumoración pediculada en aurícula izquierda en paciente con fibrilación auricular de duración desconocida

Miriam Padilla Pérez, Edgardo Alania Torres, Daniel Salas Bravo,
Enrique Quesada Pérez

Complejo Hospitalario de Jaén

Paciente de 76 años, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con ramipril 5 mg diario. Remitido a cardiología por fibrilación auricular de duración indeterminada.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente de 76 años, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con ramipril 5 mg diario. El paciente niega consumo de alcohol o tabaco, y refiere cuadro inespecífico de astenia e intolerancia a los esfuerzos de varias semanas de duración, objetivando su médico de atención primaria una fibrilación auricular no conocida previamente, de duración indeterminada, por lo que es derivado a consulta de Cardiología para estudio.

En la exploración física presentaba TA 130/80, tonos arrítmicos a 50-60 lpm, sin soplos ni extratonos. Buen murmullo vesicular y ausencia de crepitantes en la auscultación pulmonar. Ausencia de signos de insuficiencia cardiaca.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: fibrilación auricular a 50-60 lpm, eje del QRS normal, sin anomalías en la repolarización (figura 1).
- Ecocardiograma transtorácico (ETT): VI no dilatado ni hipertrófico, con función sistólica global de VI en el límite inferior de la normalidad (FEVI 52%) dilatación biauricular, insuficiencia aórtica y mitral ligeras, y masa ocupante de espacio en aurícula izquierda, redondeada, de 15x13 mm de diámetro, móvil y adherida al septo interauricular, siendo necesario el diagnóstico diferencial entre trombosis auricular, altamente probable por el contexto de fibrilación auricular, versus mixoma cardíaco (figuras 2 y 3).
- Ecocardiograma transesofágico (ETE): muestra orejuela izquierda libre de trombos y masa intraauricular de superficie irregular, hipermóvil, con área central hipoecogénica y anclada al septo interauricular mediante un pedículo de 15x5 mm, características que apoyaban el origen tumoral de la masa (vídeo).

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Ante la disquisición diagnóstica sobre el origen trombótico o tumoral de la masa intraauricular, y el antecedente de FA con CHADS₂-Vasc de 3, se optó por la respuesta anticoagulación oral, iniciándose tratamiento con dicumarínicos siguiendo la pauta del servicio de Hematología. Se repitió el estudio tras 4 semanas, periodo durante el cual el paciente no presentó síntomas o signos de embolismo central o periférico. Los ecocardiogramas transtorácico y transesofágico realizados tras un mes de anticoagulación mostraron completa desaparición de la masa confirmándose el origen trombótico de esta (figuras 4 y 5).

DIAGNÓSTICO

Trombosis auricular izquierda de presentación atípica, simulando un mixoma cardíaco, en paciente con fibrilación auricular de duración desconocida.

DISCUSIÓN

Ante una masa pediculada en la AI, el diagnóstico ecocardiográfico puede ser complicado y todo un reto para el ecocardiografista, especialmente si coexiste el antecedente de fibrilación auricular.

El septo interauricular no es el lugar de anclaje habitual de los trombos auriculares, que se originan predominantemente en la orejuela izquierda, asociándose con velocidades del flujo sanguíneo reducidas en dicha estructura anatómica. No obstante, se han descrito formas atípicas de estos, anclados a la fosa ovalis mediante un pedículo, con la apariencia de tumor cardíaco primario tipo mixoma.

La ecocardiografía transesofágica es esencial en este escenario clínico, no solo para descartar ocupación de la orejuela izquierda, sino también para definir las características morfológicas de la masa, tales como su movilidad, tamaño, bordes, homogeneidad ecogénica, base de anclaje y existencia o no de pedículo.

En este caso, los hallazgos en el estudio transesofágico resultaron engañosos, ya que parecían apoyar el diagnóstico de mixoma. Sin embargo, cuando el diagnóstico de la masa ocupante de espacio es no es seguro y la trombosis es una posibilidad, como en el contexto clínico de la fibrilación auricular, es aconsejable valorar la respuesta a anticoagulación antes de considerar la extirpación quirúrgica de la masa.

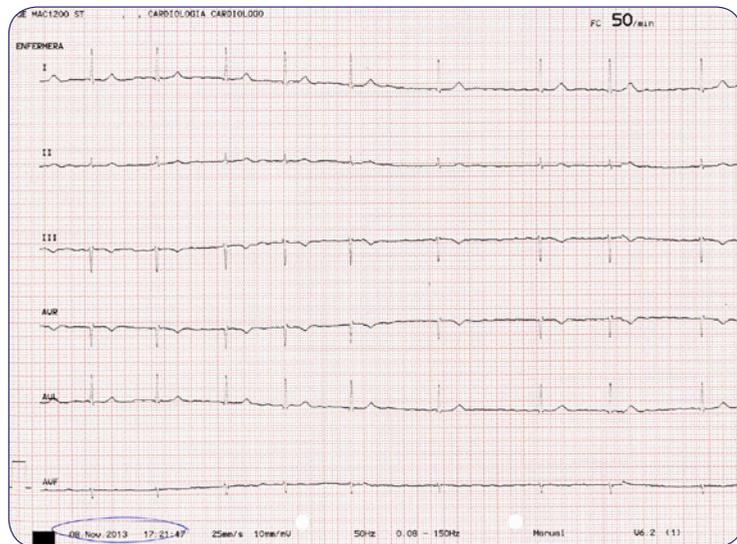


Figura 1. ECG.

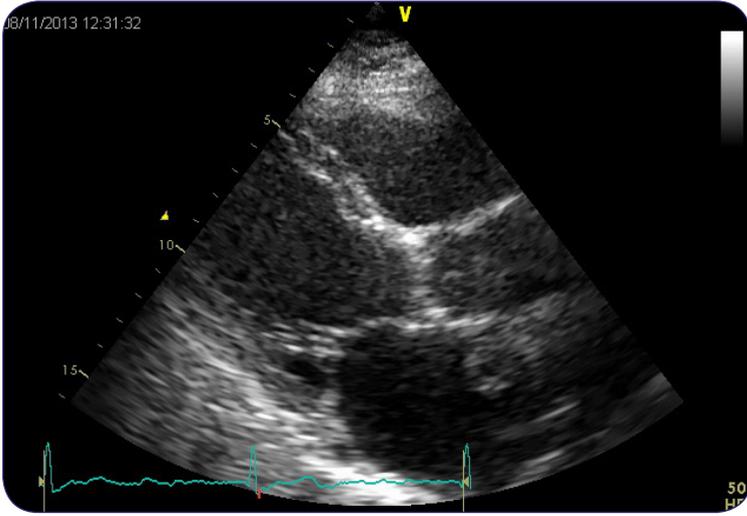


Figura 2. Paraesternal largo con.

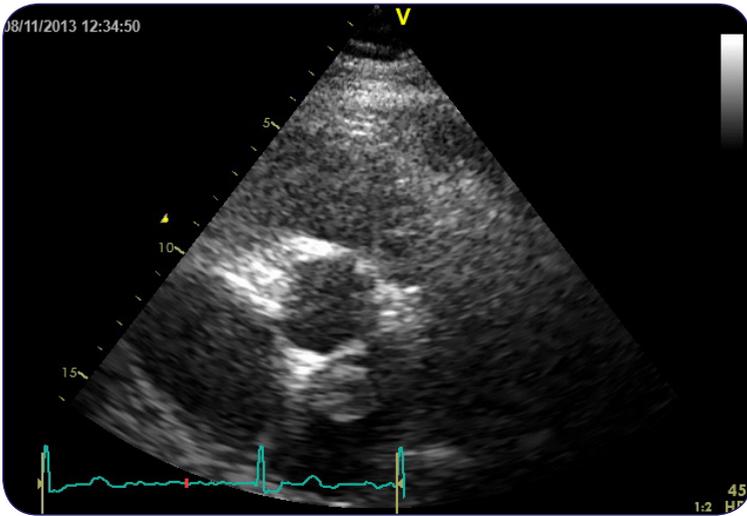


Figura 3. Paraesternal corto con.

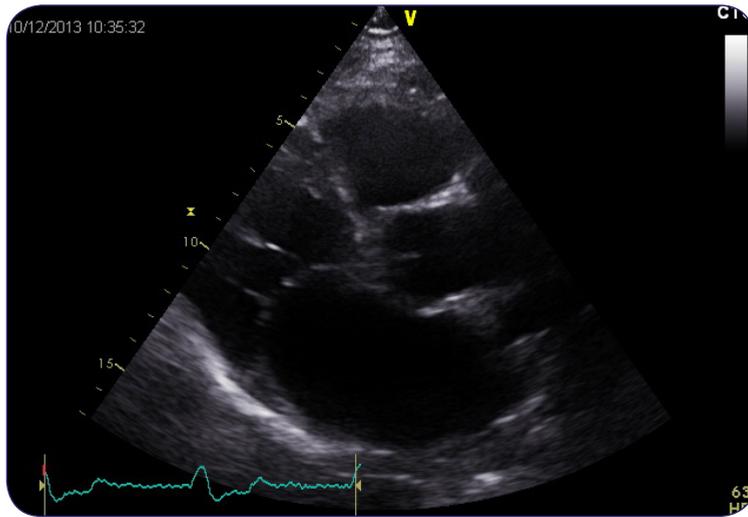


Figura 4. Paraesternal largo sin.

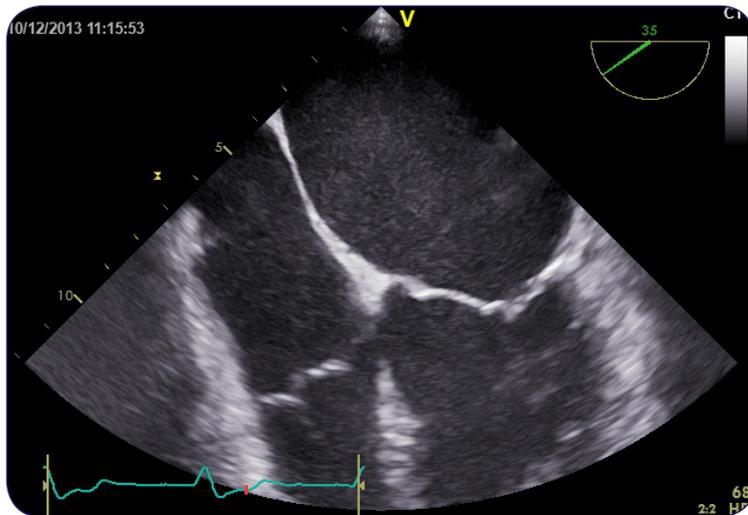


Figura 5. Ecocardiograma transesofágico sin.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Egolum UO, Stover DG, Anthony R, Wasserman AM, Lenihan D, Damp JB. Intracardiac thrombus: diagnosis, complications and management. *Am J Med Sci.* 2013 May;345(5):391-5.
- ² Shimamoto K, Kawagoe T, Dai K, Inoue I. Thrombus in the left atrial septal pouch mimicking myxoma. *J Clin Ultrasound.* 2013 Aug 27.
- ³ Strachinaru M, Wauthy P, Sanoussi A, Morissens M, Costescu I, Catez E. The left atrial septal pouch as a possible location for thrombus formation. *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 2013 Mar 13. Epub ahead of print.
- ⁴ Buchholz S, Robaei D, Jacobs NH, O'Rourke M, Feneley MP. Thromboembolic stroke with concurrent left atrial appendage and left atrial septal pouch thrombus. *Int J Cardiol.* 2012 Dec 15.

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 qué respuesta es incorrecta con respecto a los trombos intracardiacos:

- Pueden formarse *in situ* dentro de las cavidades cardíacas o migrar al corazón desde otras localizaciones.
- La ecocardiografía transtorácica es la herramienta diagnóstica más habitual, siendo útil el uso de ecopotenciador para aumentar su rentabilidad diagnóstica.
- Ante el hallazgo de una masa ocupante de espacio en la aurícula izquierda en el ecocardiograma transtorácico, se recomienda realización de un estudio transesofágico para mejor caracterización de dicha masa.

- d. Existe una amplia evidencia clínica incluyendo varios meta análisis con respecto al manejo farmacológico de los trombos intracardiacos.

Pregunta 2. La formación de trombos intracardiacos se ve favorecida en diversas situaciones clínicas o enfermedades. Señala en cuál de los siguientes no se ha establecido esta asociación:

- a. Aneurismas ventriculares
- b. Miocardiopatía dilatada
- c. Fibrilación auricular
- d. Diabetes mellitus

Pregunta 3. ¿Cuál es la localización preferente de los trombos dentro de la aurícula izquierda?

- a. En la desembocadura de las venas pulmonares
- b. Adheridos a la cara auricular de la válvula mitral
- c. Adheridos al septo interauricular
- d. Dentro de la orejuela izquierda

Pregunta 4. Con respecto al diagnóstico de masas ocupantes de espacio en la aurícula izquierda, señale la afirmación correcta:

- a. No existen casos publicados de trombos auriculares con características ecocardiográficas que simulen un mixoma cardiaco.
- b. El diagnóstico mediante ecocardiografía transtorácica es suficiente, no aportando nada la realización de un estudio transesofágico.
- c. La trombosis es un diagnóstico improbable en el contexto clínico de fibrilación auricular o estenosis mitral.
- d. La posible respuesta de la masa a la anticoagulación es una opción razonable si el diagnóstico es incierto, antes de considerar la cirugía.

Pregunta 5. Señale cuál de las siguientes afirmaciones es incorrecta con respecto a los mixomas cardiacos:

- a. La heterogeneidad ecogénica es reflejo de su contenido rico en mucopolisacáridos y con áreas quísticas o hemorrágicas.
- b. Una de sus características fundamentales es su anclaje al septo interauricular mediante un pedículo.

- c. Suelen presentarse preferentemente en la aurícula izquierda como masas redondeadas u ovoides y muy móviles.
- d. Son los tumores cardiacos primarios malignos más frecuentes.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Timoma invasivo con afectación pericárdica como causa de derrame pericárdico severo

Ana Marcén Miravete, Isabel Molina Borao, Santiago Laita Monreal, María Lasala Alastuey, Elena Rivero Fernández, Javier Urmeneta Ulloa, Carlos Sanz Bescós, Mar Erdociaían Perales, Esther Sánchez Insa, Georgina Fuertes Ferré, Ángela Juez Jiménez, Pablo Auquilla Clavijo

Hospital Universitario Miguel Servet (Zaragoza)

Paciente de 76 años sin alergias medicamentosas conocidas acude a urgencias por presentar disnea de moderados esfuerzos de 15 días de evolución, ortopnea, dolor en región esternal baja no irradiado, sin cortejo vegetativo y sin relación con los esfuerzos y edemas crónicos en EEII en aumento.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente de 76 años sin alergias medicamentosas conocidas con antecedentes personales médicos de: hipertensión arterial (HTA), dislipemia (DLP), síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) en tratamiento con CPAP y enfermedad diverticular; y quirúrgicos de: intervención de neuroma de Morton, hallux valgus de ambos pies y exéresis de pólipo rectal.

Tratamiento habitual: enalapril, estatina y omeprazol.

Enfermedad actual: acudió a urgencias el 10/10/2013 por presentar disnea de moderados esfuerzos de 15 días de evolución, ortopnea, dolor en región esternal baja no irradiado, sin cortejo vegetativo y sin relación con los esfuerzos y edemas crónicos en EEII en aumento. 20 días antes consultó por la misma clínica y se le indicó ingreso con el diagnóstico de insuficiencia cardiaca, pero la paciente lo rechazó por tener planificado un viaje, por lo que se le prescribió diurético y ante la ausencia de mejoría volvió a consultar.

Exploración física: tensión arterial (TA) 95/65 mmHg, frecuencia cardiaca (FC) 79 lpm, saturación O₂ 95%. Ingurgitación yugular bilateral. Reflujo hepatoyugular (RHY) +. Auscultación cardiaca: rítmica con ruidos ligeramente apagadas. Auscultación pulmonar: hipoventilación bibasal. Extremidades inferiores: edemas maleolares bilaterales.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECG: ritmo sinusal a 75 lpm con voltajes disminuidos.
- Analítica sanguínea: enzimas cardiacas normales, función tiroidea normal, PCR 0,74, urea 56, creatinina 0,91, iones normales. Hemograma: leucocitos 8.200 (68% n), series roja y plaquetas normales.
- Radiografía de tórax: cardiomegalia (figura 1).
- Ecocardiograma: derrame pericárdico fundamentalmente anterolateral a cavidades derechas, con 22 mm de separación de hojas pericárdicas. Desde acceso subxifoideo separación de hojas de 15-20 mm. En zona posterior 8-10 mm. En saco pericárdico anterior se aprecia sobre cavidades derechas (desde un poco antes del surco AV) y sobre aorta ascendente, masa de aspecto algo heterogéneo (¿quistes?, ¿zonas de necrosis?) de aproximadamente 5 cm de grosor que no produce compresión de cavidades ni parece infiltrar miocardio.
- Datos de compromiso hemodinámico: colapso AD, variaciones de flujo transmitral respiratorias >25%, vena cava inferior dilatada (22 mm) sin colapso inspiratorio.
- VI normal. Insuficiencia aórtica ligera-moderada. VD normal. IT ligera: gradiente VD-AD 20 mm Hg. PAPs estimada 40 mmHg. Derrame pleural izdo.

- TAC toracoabdominal: importante derrame pericárdico con separación de hojas de hasta 30 mm en pericardio anterior derecho. Voluminosa masa dependiente de hojas pericárdicas, polilobulada y heterogénea, que rebasa pericardio y se extiende a mediastino anterosuperior, sugestiva de neoplasia maligna, de probable origen sarcomatoso pericárdico, sin poder excluir otras posibilidades como mesotelioma, linfoma, metástasis... Aumento de tamaño de tiroides, principalmente en lóbulo derecho en el que se visualizan pequeños nódulos hipodensos. Calcificaciones ganglionares traqueobronquiales derechas y pequeña adenopatía prevascular izquierda, inespecífica, sin evidenciar otras adenopatías que sugieran origen metastático. Derrame pleural bilateral en mayor cuantía en el lado izquierdo, donde provoca atelectasia pasiva del lóbulo inferior izquierdo, sin evidenciar masa pulmonar subyacente. Lesiones fibrosas de aspecto residual, apicales derechas. Leve hepatomegalia, sin evidenciar lesiones focales que sugieran metástasis. Riñones y suprarrenales normales. Bazo, páncreas, vesícula biliar y vías biliares sin alteraciones reseñables. Conclusión: sospecha de neoplasia maligna de origen pericárdico con importante derrame pericárdico. Derrame pleural bilateral, en mayor cuantía en lado izquierdo, con atelectasia pasiva de LII. (figuras 2 y 3).
- Análisis de líquido pericárdico: análisis bioquímico: ADA113,1, glucosa 0,88, proteínas 37 g/dl.
- Análisis citológico: citología oligocelular que engloba neutrófilos y linfocitos maduros con alguna aislada célula mesotelial activada. No se aprecian células atípicas. No concluyente.
- Análisis microbiológico: cultivo aerobios y anaerobios negativo, baciloscopia de muestra directa (tinción: Ziehl-Nielsen) sin observar BAAR, baciloscopia tras descontaminación (tinción: auramina) sin observar BAAR, PCR a *Mycobacterium tuberculosis complex* negativo, cultivo de micobacterias negativo.
- Biopsia: lesión bifásica, epitelial y linfoide, con patrón sugestivo de timoma (figura 4).
- Notas del informe: 1ª referencia de posible masa en mediastino anterior, no filiada pero el TAC y la impresión de cirugía torácica es de lesión/tumor primario pericárdico con abombamiento del mediastino, 2ª el patrón bifásico con población epitelial (TTF1 (-) y con marcadores mesoteliales (calretinina y WT1) negativos y en simbiosis/íntima relación con población linfoide de talla

pequeña y fenotipo “tímico” (CD45+ CD+, Tdt+, CD99+) sugiere en primera instancia timoma, pero no se refiere masa tímica (aunque están descritos timomas ectópicos) aunque no se puede descartar taxativamente la posibilidad, poco probable, de un linfoma linfoblástico tipo T. Por todo ello, se remite una muestra a otro hospital que confirma el diagnóstico de timoma.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Ante la presencia de derrame pericárdico con compromiso hemodinámico la paciente ingresó en UCI y se realizó pericardiocentesis evacuadora por vía subxifoidea con salida de líquido serohemático mandando muestras a bioquímica, microbiología y anatomía patológica. Tras estabilización clínica pasa a planta de Cardiología para completar estudio y tratamiento.

Se realizó estudio de derrame pericárdico solicitando analítica sanguínea completa, estudio de autoinmunidad, Mantoux, baciloscopias, TAC toracoabdominal, radiografía de tórax y ecocardiograma de control. La analítica (incluyendo función tiroidea) no mostró alteraciones significativas, el test de Mantoux y la baciloscopia resultaron negativas y el estudio de autoinmunidad fue normal.

El TAC toracoabdominal indicó alta sospecha de neoplasia maligna de origen pericárdico con importante derrame pericárdico y derrame pleural bilateral.

Ante la presencia de neoplasia maligna en pericardio anterior que se extendía a mediastino antero-superior, se solicitó colaboración al servicio de Cirugía Torácica. El día 29/10/13 se realizó mediastinoscopia con toma de biopsia, objetivando en el procedimiento una masa cardiaca que infiltraba el pulmón. El 30 de octubre volvió a UCI por insuficiencia respiratoria debido a aumento de derrame pleural izquierdo que requirió toracocentesis evacuadora con salida de 1.000 cc.

La biopsia informó de timoma, sin embargo, se envió una muestra a otro hospital para corroborar dicho diagnóstico porque la impresión de las pruebas de imagen (TAC) y de cirugía torácica era de lesión/tumor primario pericárdico con abombamiento del mediastino y por no poder descartar por los datos anatomopatológicos y por la ausencia de visualización de masas tímica (aunque están descritos timomas ectópicos) definitivamente el diagnóstico de linfoma linfoblástico tipo T. El diagnóstico de timoma fue confirmado. Ante este hallazgo, se solicitó estudio de miastenia gravis por neurología que la descartó.

El día 16 de diciembre se realizó cirugía para intentar la extirpación del tumor. Consistió en esternotomía media y acceso a mediastino anterior que únicamente pudo ser de tipo explorador al observar gran masa tumoral con infiltración de lóbulo superior derecho, unión a cava y pericardio imposibilitando disección. Fue valorada por el servicio de oncología no pudiendo iniciar ningún tratamiento curativo.

Ante la mala situación clínica y las nulas posibilidades de tratamiento curativo se intensificó la analgesia y la paciente falleció.

DIAGNÓSTICO

Timoma invasivo con afectación pericárdica como causa de derrame pericárdico severo.

DISCUSIÓN

El derrame pericárdico (DP) se define como una acumulación excesiva de líquido en el saco pericárdico. En condiciones normales, el pericardio contiene hasta 50 ml de líquido seroso. El volumen de reserva pericárdica es la cantidad de líquido que puede acumularse antes de ocasionar alteraciones que puedan detectarlo.

No todo derrame severo causa taponamiento cardiaco (TC): dependerá de las presiones intrapericárdica e intracavitarias, influidas a su vez por el ritmo de acumulación del líquido en el saco pericárdico (si esta acumulación de líquido es rápida, volúmenes de 150-200 ml podrán dar lugar a alteraciones hemodinámicas mientras que si se produce a lo largo de semanas o meses como en los DP crónicos, el pericardio puede distenderse hasta albergar volúmenes superiores a los 2L) y por la distensibilidad del propio pericardio.

El TC es un síndrome clínico-hemodinámico potencialmente mortal, que resulta de la compresión del corazón por la acumulación de líquido en el espacio pericárdico (a tensión) que genera una elevación de la presión intrapericárdica que rebasa la presión de las cavidades cardiacas, impidiendo su llenado. Este síndrome debe ser entendido como un continuo y no como una situación de todo o nada. Cuando la presión intrapericárdica iguala a la presión diastólica de cavidades derechas es cuando comienza a producirse repercusión hemodinámica y es cuando nos encontramos ante una situación de TC. A medida que la presión intrapericárdica aumenta, se observarían los datos ecocardiográficos

sugestivos de repercusión hemodinámica y con aumentos aún mayores se observarán datos clínicos de TC.

El diagnóstico de sospecha deberá realizarse mediante los datos aportados por la anamnesis, la exploración física y las pruebas diagnósticas iniciales (analítica, radiografía de tórax y ECG), siendo el ecocardiograma la técnica de elección para su confirmación¹.

En la presentación clínica del TC podremos encontrar: elevación de la presión venosa sistémica (IY, RHY positivo), hipotensión, taquicardia (puede estar ausente en TC asociado a hipotiroidismo), disnea o taquipnea con pulmones limpios, pulso paradójico (es un signo clínico típico, sin embargo, puede estar ausente en caso de elevación de las presiones diastólicas del ventrículo izquierdo como en la hipertrofia ventricular izquierda severa o en la insuficiencia aórtica severa, o puede aparecer en casos de alteraciones de las presiones intratorácicas como en el asma y EPOC severos).

El ECG puede ser normal o con cambios no específicos, puede mostrar bajos voltajes, alternancia eléctrica, bradicardia (fase terminal) o disociación electromecánica (fase agónica).

La radiografía de tórax mostrará una silueta cardiaca aumentada con pulmones limpios.

El ecocardiograma será la técnica de elección para la confirmación diagnóstica del derrame pericárdico, permitirá cuantificarlo y es la herramienta fundamental para establecer el compromiso hemodinámico generado por el DP. Los signos ecocardiográficos sugestivos de TC son: cambios respiratorios recíprocos anormales en las dimensiones ventriculares durante el ciclo respiratorio, colapso diastólico de la pared anterior del VD y el colapso de AD, colapso de cavidades izquierdas, dilatación de vena cava inferior con colapso inspiratorio disminuido, variaciones respiratorias exageradas en los flujos mitral, aórtico y tricuspídeo.

Otras técnicas de imagen que nos podrán ayudar a la confirmación diagnóstica del derrame pericárdico serán la resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada (TC), las que estarán indicadas en casos seleccionados con mala ventana ecocardiográfica, derrames localizados o cuando la causa sospechada sea una neoplasia maligna (para valorar el origen del tumor y su extensión)².

Una vez realizado el diagnóstico del derrame pericárdico y valorado su grado de repercusión por los datos clínicos y ecocardiográficos, será fundamental realizar el diagnóstico etiológico. En ocasiones, esto puede ser complicado (como en el caso en el que nos encontramos, en el que solo tras la realización de una biopsia que debió enviarse a otro centro hospitalario pudo confirmarse el diagnóstico de la causa del derrame), ya que la lista de procesos que pueden afectar al pericardio, y por tanto, producir líquido pericárdico es muy extensa. Las neoplasias son una de las causas más frecuentes de DP con una prevalencia muy variable según la serie analizada, y más frecuentemente el DP suele ser un proceso secundario debido a la presencia de metástasis.

Dentro de los tumores malignos que suelen producir DP como manifestación de metástasis, los más frecuentes son el cáncer de pulmón, el cáncer mama, los linfomas y leucemias y otras como el cáncer de esófago, el sarcoma de Kaposi y el melanoma. Las neoplasias primarias del pericardio por su parte, son muy infrecuentes (unas 40 veces menos frecuentes que las metastásicas) e incluyen: mesoteliomas malignos, fibrosarcomas, linfangiomas, hemangiomas, teratomas, neurofibromas y lipomas. De los pacientes que tienen metástasis pericárdica solo el 12-25% de los pacientes tendrán derrame pericárdico y, de ellos, solo un pequeño porcentaje tendrán taponamiento cardiaco.

Por todo lo enunciado, el caso con el que nos encontramos se trata de un caso extremadamente raro. En un inicio la presentación clínica hace pensar en un tumor primario del pericardio con alta malignidad, lo que no es característico de los timomas^{3,4}.

El timoma es un tumor de crecimiento progresivo e indolente pero que tiene un potencial maligno por su capacidad de producir invasión local y metástasis regional. Aquí no se describe masa tímica y en todo momento se describe la tumoración como una lesión primaria del pericardio y solo la anatomía patológica en colaboración con otro hospital permitió el diagnóstico definitivo⁵.

Para el diagnóstico etiológico de cualquier derrame pericárdico será importante conocer una serie de variables que nos orienten, como son la asociación con patología previa del paciente, la severidad del derrame, clínica acompañante... En este sentido, Sagristá-Sauleda y cols. realizaron un interesante trabajo en el que se estudiaron a pacientes con derrame pericárdico moderado y severo para ver si determinados aspectos clínicos podían orientar al enfoque diagnóstico de estos pacientes. Encontraron que hasta en un 60% de los casos el derrame se debía a una patología previamente conocida. En el 40% restante de los casos, la presencia de signos

inflamatorios (dolor torácico de perfil pericardítico, fiebre, roce pericárdico a la auscultación, ECG sugestivo de pericarditis...) era claramente predictivo de pericarditis aguda idiopática. En ausencia de signos inflamatorios, la presencia de taponamiento al ingreso o su desarrollo se correlacionaba con el origen neoplásico del derrame (como en el caso en el que nos encontramos), mientras que en los que no lo presentaron la etiología más frecuente fue el derrame pericárdico crónico idiopático.

En cuanto a las indicaciones de pericardiocentesis, esta deberá realizarse en todo paciente con signos clínicos de taponamiento cardiaco pero en ausencia de compromiso hemodinámico, no estará justificado para el estudio inicial de todo paciente con derrame pericárdico severo sin taponamiento clínico. Sin embargo, sí estará indicada en presencia de taponamiento clínico leve con sospecha de etiología específica (tuberculosa, urémica, neoplásica), sospecha de pericarditis purulenta y en el derrame pericárdico crónico severo¹.

En este caso, desde el principio encontramos signos clínicos (hipotensión, ingurgitación yugular, RHY+) y ecocardiográficos de taponamiento clínico por lo que se realizó pericardiocentesis tanto con fines diagnósticos como terapéuticos.



Figura 1



Figura 2



Figura 3

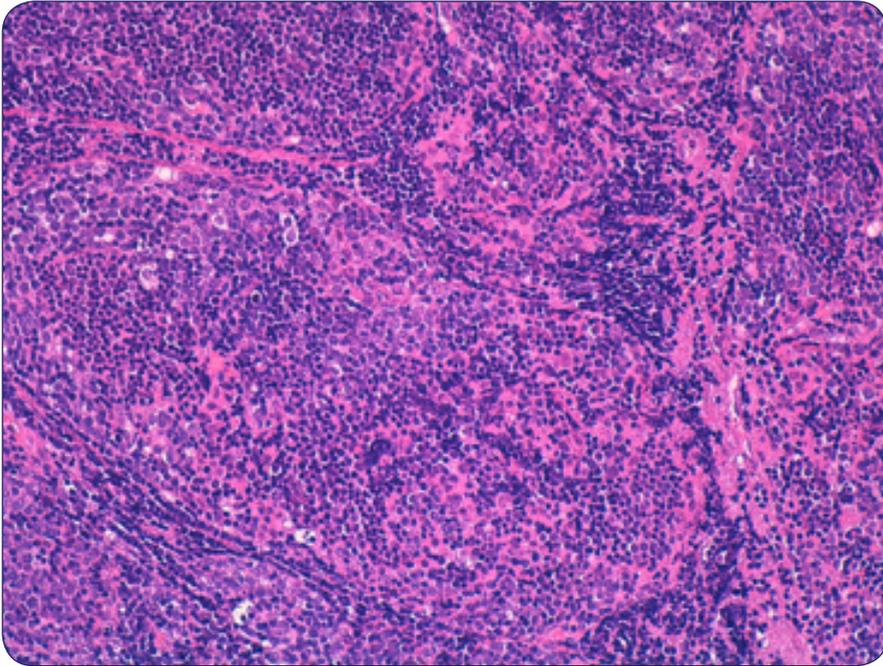


Figura 4

Bibliografía

- ¹ Sagristá-Sauleda J. Diagnóstico y guía terapéutica del paciente con taponamiento cardiaco o constricción pericárdica. *Rev Esp Cardiol* 2003;56(2):195-205.
- ² Bernhard Maisch, Petar M. Seferovic, Arsen D. Ristic, Raimund Erbel, Reiner Reinmüller, Yehuda Adler, et al. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades del pericardio. Grupo de trabajo para el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades del pericardio de la Sociedad Europea de Cardiología. *Rev Esp Cardiol* 2004; 57(11):1090-114.
- ³ Massimo Ymazio, Yehuda Adler. Management of pericardial effusion. *Eur Heart J*. 2013 Apr;34(16):1186-97.
- ⁴ Marwan M. Refaat, William E. Katz. Neoplastic Pericardial Effusion. *Clin. Cardiol.* 34, 10, 593-598 (2011).
- ⁵ Richard F. Riedel, William R. Burfeind Jr. Thymoma: Benign Appearance, Malignant Potential. *The Oncologist* 2006;11:887-894.

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 pulso paradójico es un signo clínico típico del taponamiento cardiaco pero puede aparecer en otras situaciones en ausencia del mismo, señale la falsa:

- a. Asma severo
- b. EPOC severo
- c. Ascitis a tensión
- d. Insuficiencia aórtica severa

Pregunta 2. Todos los siguientes signos nos deben hacer sospechar una situación de taponamiento cardiaco menos:

- a. Pulso paradójico
- b. Ingurgitación yugular
- c. Hipotensión arterial
- d. Hipoventilación bibasal

Pregunta 3. La realización de una TC no está indicada para el diagnóstico de un derrame pericárdico en:

- a. Alta sospecha de etiología neoplásica para localizar el tumor primario
- b. Mala calidad de la ventana ecocardiográfica
- c. Derrame pericárdico localizado poco definido en el ecocardiograma
- d. Derrame pericárdico ligero

Pregunta 4. Una de las etiologías más frecuentes del derrame pericárdico son las neoplasias, con respecto a ellas es falso que:

- a. Los tumores que producen con más frecuencia derrame pericárdico son el cáncer de pulmón y el cáncer de mama.
- b. El timoma es una causa infrecuente de derrame pericárdico.
- c. Deberemos sospechar derrame pericárdico de causa neoplásica cuando un derrame pericárdico moderado o severo evoluciones a taponamiento cardiaco.
- d. Los tumores primarios del pericardio son los que más frecuentemente producen derrame pericárdico.

Pregunta 5. La pericardiocentesis está indicada en todos los siguientes menos:

- a. Sospecha de pericarditis urémica
- b. Sospecha de pericarditis neoplásica
- c. Taponamiento clínico grave
- d. Sospecha de pericarditis aguda idiopática

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Pausa nocturna de 12 segundos en joven deportista

Irene Valverde André, María del Mar González Vasserot,
José Antonio Lapuerta Irigoyen, Pedro Vigil Escalera

Hospital de Cabueñes (Gijón, Asturias)

Paciente de 43 años, sin antecedentes de interés, que realiza unas 7 horas a la semana de deporte aeróbico intenso.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente de 43 años, sin antecedentes de interés, que realiza unas 7 horas a la semana de deporte aeróbico intenso (atletismo y pádel) desde la infancia, remitido a consulta de Cardiología por hallazgo de extrasistolia ventricular aislada monomórfica (EV) en ECG realizado durante un reconocimiento laboral (figura 1). La exploración física es normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El ecocardiograma, la radiografía de tórax y la analítica no muestran alteraciones. No se registran signos ni síntomas de isquemia en la ergometría, pero la densidad de la extrasistolia ventricular aumenta ligeramente coincidiendo con el máximo esfuerzo.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Se inicia tratamiento con bisoprolol 5 mg al día y se registra en Holter de control desaparición de EV pero bloqueo auriculoventricular (BAV) nocturno con varias pausas,

la más larga de 12 segundos. El paciente permanece en todo momento asintomático y niega antecedentes familiares de trastorno de conducción, miocardiopatía dilatada o muerte súbita. Se interpreta el hallazgo del Holter como BAV avanzado, se suspende el bisoprolol y se decide ingreso para estudio y monitorización. Se registran pausas nocturnas en relación con BAV y/o bradicardia sinusal de hasta 7 segundos y EV muy ocasional. Se comprueba que la conducción basal es normal mediante estudio electrofisiológico y se descarta apnea del sueño mediante polisomnografía.

Ante la mala situación clínica y las nulas posibilidades de tratamiento curativo se intensificó la analgesia y la paciente falleció.

DIAGNÓSTICO

- A la vista de la ausencia de cardiopatía estructural y de antecedentes familiares relevantes es diagnosticado de BAV mediado por hipertonia vagal (figura 2) y se le recomienda reducir su actividad deportiva pero se niega.
- Se le explica el balance riesgo-beneficio del implante de un marcapasos monocameral y lo rechaza.
- Durante el seguimiento continúa asintomático, aunque se comprueba mediante Holter ECG que persisten pausas nocturnas de hasta 9 segundos de duración.

DISCUSIÓN

El BAV avanzado mediado por hipertonia vagal se ha definido como una variante del BAV de segundo grado Mobitz I y fue descrito por Massie en 1978¹ como “BAV de segundo grado Mobitz II aparente”, ya que comparte con este la característica de que el intervalo PR antes y después del BAV es constante, pero se distingue en que los intervalos P-P no son constantes. Además, se asocia con BAV de segundo grado tipo Mobitz I y coincide en su inicio con una disminución de la frecuencia del nodo sinusal y en su terminación con un incremento de la frecuencia del nodo sinusal. El diagnóstico diferencial es importante, ya que en el BAV Mobitz II el nivel del bloqueo se encuentra a menudo a nivel infranodal e implica por lo tanto un peor pronóstico.

Se considera en general que el BAV mediado por hipertonia vagal es una entidad benigna en pacientes asintomáticos, a pesar del riesgo teórico de taquicardia

ventricular polimórfica desencadenada por bradicardia extrema en los casos más llamativos². Se asocia a una intensa práctica deportiva y se ha descrito que puede mejorar al reducir la intensidad de la misma³, pero no hemos encontrado en la literatura datos sobre prevalencia ni seguimiento a largo plazo.



Figura 1

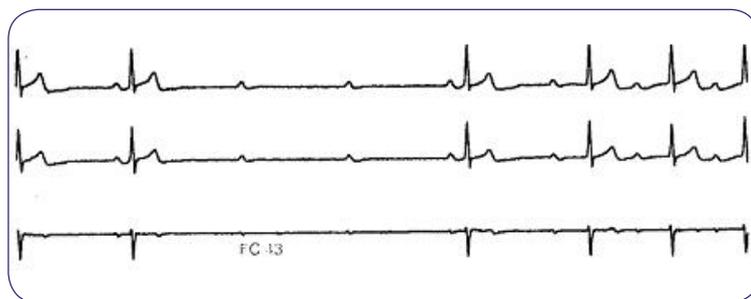


Figura 2

Bibliografía

- ¹ Massie B, Scheinman MM, Peters R, Desai J, Hirschfeld D, O'Young J. Clinical and electrophysiologic findings in patients with paroxysmal slowing of the sinus rate and apparent Mobitz type II atrioventricular block. *Circulation* 1978; 58:305-314.
- ² Ector H, Rolies L, De Geest H. Dynamic electrocardiography and ventricular pauses of 3 seconds and more: Etiology and therapeutic implications. *Pacing Clin Electrophysiol* 1983; 6(3 Pt. 1):548-551.
- ³ Comitato Organizzativo Cardiologico per l'Idoneità allo Sport (ANCE-ANMCO-FMSI-SIC-SIC SPORT). Cardiovascular guidelines for eligibility in competitive sports 2009. *Medicina dello Sport* 2010;63:9-135.

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 distingue el BAV por hipertonia vagal del BAV Mobitz II? Señale la respuesta incorrecta:

- a. Porque el primero coincide en su inicio con una disminución de la frecuencia del nodo sinusal.
- b. Porque el primero coincide en su inicio con una disminución de la frecuencia del nodo sinusal y en su terminación con un incremento de la frecuencia del nodo sinusal.
- c. Ninguna de las anteriores es correcta.
- d. Porque en el primero el intervalo PR antes y después del BAV es constante y en el segundo no.

Pregunta 2. Señale la respuesta correcta:

- a. El BAV Mobitz II puede ser infrahisiano
- b. Se considera en general que el BAV mediado por hipertonia vagal es benigno
- c. El BAV Mobitz I es frecuente durante el sueño
- d. Todas las anteriores son correctas

Pregunta 3. En el BAV Mobitz I y en el BAV por hipertonia vagal la conduccion eléctrica se bloquea habitualmente a nivel:

- a. Del sistema His-purkinje
- b. Del nodo sinusal
- c. Ninguna de las anteriores es correcta
- d. Del nodo AV

Pregunta 4. Para el tratamiento del BAV por hipertonia vagal se recomienda:

- a. Reducir las horas de sueño
- b. Aumentar la actividad deportiva
- c. Aumentar el consumo de excitantes
- d. Reducir la actividad deportiva

Pregunta 5. El BAV Mobitz I:

- a. Es muy frecuente en deportistas
- b. Es poco frecuente en deportistas
- c. Es siempre patológico
- d. Es muy frecuente en jóvenes y deportistas

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Disfunción cardiaca y renal

Juan Górriz Magaña, Javier López Pais, Leire Goicolea Güemez,
Alfonso Fraile Sanz

Hospital Universitario de Getafe (Madrid)

Varón de 77 años con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) severa.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 77 años. No alergias medicamentosas conocidas. Factores de riesgo cardiovascular: hipertensión arterial. No padece ni diabetes mellitus ni dislipemia.

Exfumador de dos paquetes día desde hace 10 años. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) severa. Fibrilación auricular no anticoagulada por episodios de hemorragia digestiva de repetición. Cardiopatía isquémica tipo angina estable. Asintomática bajo tratamiento médico. Insuficiencia renal crónica, secundaria a nefroangioesclerosis (confirmada con biopsia en enero de 2013). Creatitina basal 2,8 mg/dL.

Otros: diverticulosis, úlcera gastroduodenal, hemorragia cerebelosa en 2001, carcinoma basocelular en rodilla izquierda.

Tratamiento habitual: oxígeno crónico domiciliario 2 Lpm, diltizem 120mg 1-0-0, ácido acetilsalicílico 100 mg 0-1-0, parche nitroglicerina 5, simvastatina 10 mg, bromuro de tiotropio 1 inh/día, indacaterol 1 inh/día, salbutamol si precisa, bicarbonato 1 g 1-1-1, carbonato cálcico/colecalciferol 1250 mg/400 UI 1-0-1, epoetina 3000UI/semana, sulfato ferroso 1-0-0, ácido fólico 5 mg 1-0-0.

Situación basal: independiente para las actividades de la vida diaria. Sale a la calle. Oxígeno crónico domiciliario. Ortopnea de dos almohadas. No deterioro cognitivo.

Historia actual: varón de 77 años que ingresa por disnea de reposo con aumento de edemas en miembros inferiores, disminución de diuresis, aumento de perímetro abdominal, aumento de tos y expectoración de color amarillento. No fiebre.

Exploración física: tensión arterial 145/80 mmHg, frecuencia cardiaca 96 latidos por minuto, saturación de oxígeno 86% con gafas nasales 2 litros por minuto.

Auscultación cardiaca: arrítmico sin soplos. Auscultación pulmonar: crepitantes bibasales.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación. Ruidos hidroaéreos presentes. Extremidades inferiores: edemas con fovea en partes declives hasta raíz de miembros y en zona sacra. No signos de trombosis venosa profunda.

Pulsos pedios presentes y simétricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica al ingreso: bioquímica: glucosa 97mg/dL, Cr 7,41 mg/dL, Urea 262mg/dL, Na 142 meq/L, K 5,49 meq/L, Cl 104 meq/L, Ca 8,92 mg/dL, fósforo 7,94mg/dL, proteínas totales 5,98 g/dL, albúmina 2,54 g/dL, colesterol 145mg/dl, triglicéridos 79 mg7dl.
- Gasometría arterial: pH 7,32, pCO₂ 52, pO₂ 55, HCO₃ 23,3.
- Hemograma: leucocitos 11.820 (10.930 neutrófilos), hemoglobina 8,9 g/dL, hematocrito 27,9% volumen corpuscular medio 89, plaquetas 221.000.
- Radiografía de tórax: infiltrado en base derecha y líquido en cisuras.
- ECG: fibrilación auricular a 100 lpm. QRS estrecho. Eje 60°. Sin alteraciones de la repolarización.
- Sistemático de orina: pH 6, densidad 1.008, leucocitos 500, hematíes +3, nitritos negativos, resto negativo. Bioquímica de orina: proteína 70, Cr 3772,9 mg/g, Alb/cr 2169,3 mg/g, Cr 68,46, Na 84, K 18,1.

- Ecocardiograma: hipertensión pulmonar severa con ventrículo derecho ligeramente dilatado e hipertrófico y función sistólica en el límite inferior de la normalidad. Ventrículo izquierdo con diámetros normales y espesores parietales límites. La función global y segmentaria normal. Llenado con onda E única sin datos de aumento de presiones de llenado en cavidades izquierdas. Calcificación mitroaórtica con insuficiencia mitral ligera y doble lesión aórtica ligera. Dilatación biauricular. Dilatación de aorta a nivel de senos de Valsalva.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Se trata de un paciente EPOC severo con hipertensión pulmonar severa asociada que ha causado una dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho: cor pulmonale. El paciente ingresa por cuadro de exacerbación de dicho EPOC severo y neumonía, y secundariamente desarrolla insuficiencia cardiaca de predominio derecho. Asimismo, en el contexto clínico de insuficiencia cardiaca, objetivamos alteración de la función renal de forma aguda, que siendo la insuficiencia cardiaca la desencadenante, podemos llegar al diagnóstico clínico de síndrome cardiorrenal tipo 1.

Se inicia tratamiento con antibióticos, broncodilatadores, y perfusión de furose-mida llegando a dosis máximas de un gramo en 24 horas sin respuesta favorable. Se plantea hacer sesiones de ultrafiltración únicamente de forma aguda para mejorar la situación respiratoria, dado el mal pronóstico pulmonar y global del paciente. Se realizan cuatro sesiones con buena tolerancia al tiempo que vuelve a aumentar el ritmo de diuresis, por lo que suspende dicha técnica. La evolución posterior del paciente desde el punto de vista respiratorio es mala. El paciente fallece tras once días de ingreso.

DIAGNÓSTICO

Actual:

1. Reagudización de EPOC severo
2. Neumonía en base pulmonar derecha
3. Insuficiencia cardiaca de predominio derecho
4. Síndrome cardiorrenal tipo 1

De base:

1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica severa
2. Hipertensión pulmonar severa
3. Cor pulmonale
4. Hipertensión arterial de larga evolución
5. Cardiopatía isquémica tipo angina estable
6. Insuficiencia renal crónica
7. Fibrilación auricular permanente

DISCUSIÓN

El síndrome cardiorrenal es una entidad clínica que implica daño cardíaco y daño renal simultáneo. En la mayoría de los casos, uno consecuencia del otro, por una activación fisiológica de mecanismos compensadores tales como el sistema renina-angiotensina-aldosterona, sistema nervioso simpático y la liberación de vasopresina, que con el objetivo de llevar a remediar la disfunción, terminan abocando al fracaso de ambos órganos.

Existen varios tipos clasificados en función de qué órgano es el primero cuya función fracasa y desemboca en la disfunción del otro, y la forma de instauración de la disfunción, ya sea aguda, ya sea crónica. En este caso se trataría de un síndrome cardio-renal tipo 1 pues es un daño cardíaco agudo el que desencadena un daño renal agudo.

La coexistencia de la alteración de la función cardíaca y renal se ha relacionado con un peor pronóstico a medio y largo plazo, debido a un mayor riesgo de reingresos y mortalidad de los pacientes. Esto engloba tanto deterioro agudo como crónico, siendo el paradigma de este último los pacientes en tratamiento renal sustitutivo, que tienen entre veinte y treinta veces mayor incidencia de eventos cardiovasculares (síndrome cardiorrenal tipo 4) implicando un peor pronóstico sobre los mismos. De ahí la importancia de detectar los pacientes con factores de riesgo para desarrollar esta situación clínica, tales como aquéllos con diabetes mellitus, insuficiencia renal

previa o disfunción sistólica del ventrículo izquierdo; y prevenir su aparición en dichos pacientes, tanto como fármacos como con tratamiento con resincronización cardiaca en el caso de que fueran subsidiarios. En el momento en que ya está instaurado, poner en marcha las medidas que tenemos para tratarlas.

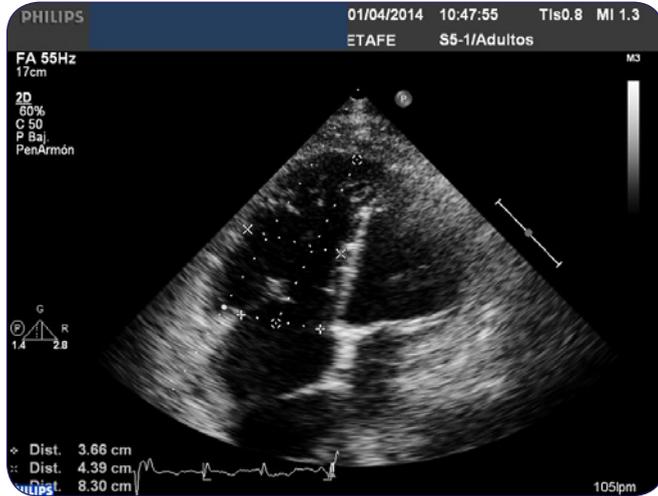


Figura 1. Ecocardiograma.

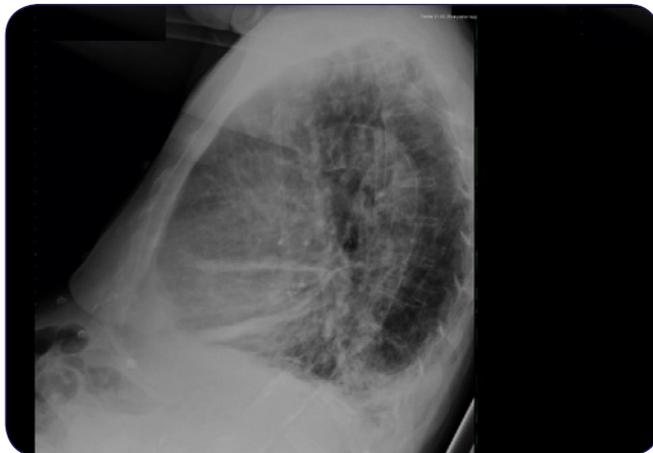


Figura 2. Radiografía de tórax lateral.



Figura 3. Radiografía de tórax PA.

Bibliografía

- ¹ Santamaría Olmo R, Gorostidi Pérez M. Síndrome cardiorenal. Nefrología digital. Actualización 2014.
- ² Kiernan MS, Udelson JE, Sarnak M, Konstam M. Cardiorenal syndrome: Definition, prevalence, diagnosis, and pathophysiology. Up to Date. 2014.
- ³ Kiernan MS, Udelson JE, Sarnak M, Konstam M. Cardiorenal syndrome: Prognosis and treatment. Up To Date 2014.

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 del síndrome cardiorenal tipo 1?

- Entre un 39-53%
- Entre un 44-62%
- Entre un 7-18%
- Entre un 27-45%

Pregunta 2. Señale la opción falsa:

- a. El ritmo de diuresis en pacientes con insuficiencia renal terminal no debe exceder los 12-15 ml/min.
- b. Los agentes nefrotóxicos más relacionados con el desarrollo del síndrome cardiorrenal tipo 1 son los AINEs y contrastes radiológicos yodados.
- c. En pacientes con síndrome cardiorrenal tipo 1 se deben suprimir el tratamiento con IECAs y ARaII.
- d. Se ha demostrado que el tratamiento deplectivo para mejorar los síntomas mediante infusión continua tiene mayor efectividad que en bolos de diuréticos.

Pregunta 3. Señale la falsa en cuanto a la ultrafiltración:

- a. No hay evidencia uniforme de los resultados en cuanto a utilización de la ultrafiltración como tratamiento de la insuficiencia cardiaca descompensada.
- b. Existen evidencias que muestran que la ultrafiltración es un tratamiento seguro que permite una adecuada pérdida de volumen en pacientes con insuficiencia cardiaca descompensada.
- c. Existen evidencias de que el tratamiento diurético escalonado tiene mejor resultado que la ultrafiltración a corto plazo en cuanto a preservación de función renal.
- d. Existen evidencias de que en paciente con hipertensión pulmonar no es recomendable utilizar la técnica de ultrafiltración.

Pregunta 4. Señale la cierta respecto a la fisiopatología y el diagnóstico del síndrome cardiorrenal tipo 1:

- a. La activación del sistema renina-angiotensina II-aldosterona contribuye a evitar la aparición del síndrome cardiorrenal tipo 1.
- b. Existe una relación directa entre el aumento de presión venosa y el filtrado glomerular.
- c. La disminución del gasto cardiaco no contribuye en el descenso de la tasa del filtrado glomerular.
- d. El incremento en la presión intrarrenal disminuye la perfusión renal y el flujo intratubular disminuyendo el filtrado glomerular.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d

CASO PUBLICADO EN LA JORNADA 8 (4/06/2014)

No solo un síndrome coronario agudo

José Rozado Castaño, Elena Díaz Peláez, Manuel Barreiro Pérez,
Alfredo Renilla González, Ana Fidalgo Argüelles,
Daniel García Iglesias, Elena Velasco Alonso, Santiago Colunga
Blanco, Fernando López Iglesias, Irene Álvarez Pichel,
Juan Pablo Flórez Muñoz, Esmeralda Capín Sampedro,
Lucía Junquera Vega, Federico Pun Chinchay, Lidia Martínez
Fernández, Remigio Padrón Encalada, Diego León Durán,
Sandra Secades González, María Martín Fernández,
Cecilia Corros Vicente, Jesús de la Hera Galarza,
María Isabel Soto Ruiz, José Manuel García Ruiz, Sergio Hevia
Nava, Cesar Moris de la Tassa, Ana García Campos

Hospital Universitario Central de Asturias

Paciente mujer de 38 años con no solo un síndrome coronario.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Antecedentes personales: mujer de 38 años, sin alergias medicamentosas, ni factores de riesgo cardiovascular clásicos. Se diagnosticó de migrañas sin aura hace 10 años y presenta ataques agudos de periodicidad mensual que trata con zolmitriptan, según indicación de su neurólogo. Había sido estudiada por palpitaciones en Cardiología 3 meses antes del episodio que nos ocupa, con el diagnóstico de QT largo secundario a amitriptilina, por lo que se suspendió este fármaco. En el

estudio genético se identificó el polimorfismo KCNH2, que indica susceptibilidad genética a QT largo farmacológico. El ecocardiograma y el Holter realizados en ese momento resultaron normales. La paciente sigue tratamiento crónico con bisoprolol 2,5 mg al día y, durante los ataques de migraña, zolmitriptan 2,5 mg.

Enfermedad actual: la madrugada previa al ingreso (5 am) sufre una crisis de migraña similar a las previas, por lo que toma un comprimido de zolmitriptan 2,5 mg, con lo que mejora la clínica. Al despertar (8 am) sufre de nuevo cefalea que se autolimita y una hora más tarde, en reposo, comienza con dolor intenso centrotorácico opresivo irradiado al miembro superior izquierdo, acompañado de malestar general, sudoración, palidez, y episodios de palpitaciones autolimitadas de 2 minutos de duración sin síncope. La clínica persiste durante una hora, tras lo que la paciente decide acudir a urgencias. A su llegada (1 pm) ya se encuentra asintomática. En el primer ECG (figura 1) se objetiva alteración de la repolarización en derivaciones precordiales, sugestiva de isquemia subepicárdica en el territorio de la descendente anterior (DA) y los marcadores de daño miocárdico seriados muestran una ligera elevación.

Exploración física: tensión arterial: 160/60 mmHg. Frecuencia cardiaca 100 latidos por minuto. Exploración neurológica completa normal. No ingurgitación yugular. Auscultación carotídea sin soplos. Auscultación cardiaca: ruidos cardiacos rítmicos sin soplos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado. Abdomen: blando, depresible, no doloroso. Miembros superiores: pulsos periféricos vivos y simétricos. Miembros inferiores: Sin edema, ni signos de trombosis venosa profunda, con pulsos pedios vivos y simétricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Bioquímica: glucosa 98 mg/dl, sodio 139 mmol/l, potasio 4,5 mmol/l, TAG 29 mg/dl, colesterol total 168 mg/dl, LDL colesterol 82 mg/dl, HDL colesterol 80 mg/dl, HbA1c 5,9%. Función hepática, renal y tiroidea normales. PTH 38 (normal), calcitonina <8. Marcadores de daño miocárdico: CK al ingreso 90 U/l, a las 4 horas 111 U/l y a las 24 horas 86 U/l; troponina T ultrasensible al ingreso 40 ng/l, a las 4 horas 84 ng/l y a las 24 horas 31 ng/l.

- Hemograma: hemoglobina 14,5 g/dl, leucocitos 9.100/μl, plaquetas 325.000/μl.
- Estudio de coagulación: normal.

- Radiografía de tórax: índice cardiotorácico normal, sin signos de insuficiencia cardiaca, ni condensaciones.
- ECG (a su llegada): ritmo sinusal a 72 latidos por minuto, con onda T bifásica en V2 y ondas T negativas simétricas y profundas en V3-V6, I y AVL (figura 1).
- ECG (a las 48 horas): ritmo sinusal a 65 latidos por minuto, con onda T negativa en V5-V6, y onda T aplanada en I-AVL, con ondas U en estas derivaciones (figura 2).
- Ecocardiograma (V-Scan) en urgencias: ventrículo izquierdo de tamaño normal con hipocinesia de los segmentos medio y apical de las paredes anterior y lateral, sin valvulopatías, ni derrame pericárdico.
- Ecocardiograma transtorácico (a las 72 horas): ventrículo izquierdo de tamaño normal, sin asinergias, con función sistólica conservada y presiones de llenado normales. Válvulas normofuncionantes. No derrame pericárdico.
- TC Coronarias (a los 5 días): origen y trayecto de arterias coronarias normales. Arteria coronaria derecha dominante sin lesiones. Arteria descendente anterior, circunfleja, obtusa marginal, y 1º diagonal con buen calibre y sin lesiones (figura 3).
- Catecolaminas en orina de 24 horas (unidades en mcg, valores de referencia entre paréntesis): epinefrina 89,5 (0,6-20,0), norepinefrina 3547,5 (15-80,0), dopamina 659,5 (65-400,0), metanefrina 1323 (64-302), normetanefrina 12143 (162-528).
- Catecolaminas en plasma: metanefrinas 90 pg/mL, normetanefrinas >1600 pg/mL.
- TC abdominal: masa suprarrenal derecha heterogénea de 5,2x3,7 cm que presenta una captación heterogénea del contraste que orienta a un feocromocitoma (flecha, figura 4). No masas suprarrenales izquierdas, ni adenopatías retroperitoneales, ni líquido libre. Hígado, bazo, riñones y su vía urinaria, y pelvis sin alteraciones significativas.
- Ecografía tiroidea: tiroides de tamaño normal, homogéneo, sin nódulos.
- Anatomía patológica (glándula suprarrenal, pieza quirúrgica): feocromocitoma sin rasgos de malignidad. Inmunohistoquímica de sinaptofisina positiva (figura 5).

- Catecolaminas y metanefrinas tras 2 meses de la cirugía: plasma: metanefrinas 17, normetanefrinas <20, epinefrina 86 (10-82), norepinefrina 188 (95-446), dopamina 34 (0-94). Orina 24 horas: epinefrina 4,4 (0,6-20,0), norepinefrina 33,3, dopamina 302,7, metanefrina 90 (64-302), normetanefrina 258 (162-528).

EVOLUCIÓN CLÍNICA

La paciente ingresa en la unidad coronaria. Dada la ausencia de factores de riesgo cardiovascular y la clara relación temporal entre la administración del triptán y el cuadro anginoso, se orientó el cuadro como vasoespasma en territorio de DA secundario al zolmitriptan. Se opta por iniciar antiagregación simple, antagonistas del calcio y estatinas a dosis medias. La evolución clínica resulta favorable, sin nuevos episodios anginosos, con normalización de los marcadores de daño miocárdico a las 24 horas del ingreso, y mejoría de las alteraciones electrocardiográficas (figura 2) y ecocardiográficas. Para descartar la presencia de enfermedad aterosclerótica coronaria se decide realizar una tomografía coronaria (TC). Esta no mostró lesiones angiográficas ni alteraciones en el origen de las coronarias (figura 3).

A pesar de la ausencia de nuevos episodios de dolor torácico durante su estancia hospitalaria, un par de aspectos de su evolución clínica llaman nuestra atención: las tensiones arteriales persisten elevadas a pesar de dosis altas de antagonistas del calcio (en una paciente sin antecedentes de hipertensión) y presenta cifras de glucemia basal alterada (cuando el test de O'Sullivan realizado por su médico de atención primaria unos meses antes resultó normal).

Realizamos una anamnesis dirigida en la que la paciente refiere intolerancia al calor desde hace 2 años, cuando ella era inicialmente intolerante al frío, sudoración nocturna y palpitaciones. Ante estos nuevos hallazgos decidimos solicitar metanefrinas y catecolaminas en orina de 24 horas para despistaje de feocromocitoma, las cuales resultan elevadas.

La TC abdominal realizada a continuación demuestra la presencia de una masa a nivel de la glándula suprarrenal derecha compatible con feocromocitoma (figura 4, flecha).

Se inicia tratamiento oral con fenoxibenzamina 10 mg (alfabloqueante) y posteriormente bisoprolol 2,5 mg (betabloqueante) y se suspenden los calcioantagonistas consiguiendo un control tensional eficaz, pero persistiendo la clínica de palpitaciones. Es valorada por el servicio de endocrinología y urología y se programa para cirugía una vez que se ha obtenido un bloqueo alfa y beta-adrenérgico eficaz. Se realiza exéresis

de la glándula suprarrenal derecha, que incluye una masa de 5x3x3 cm compatible histológicamente con feocromocitoma sin rasgos de malignidad (figura 5).

Dos meses más tarde la paciente se encuentra totalmente asintomática, ha normalizado los valores de catecolaminas en plasma y orina, y mantiene tratamiento con bisoprolol 2,5 mg, ácido acetil salicílico 100 mg y, en caso de cefalea, naproxeno 500 mg.

DIAGNÓSTICO

- Síndrome coronario agudo tipo IAM no Q secundario a vasoespasmo inducido por zolmitriptan.
- Feocromocitoma suprarrenal derecho sin signos de malignidad.
- Migraña sin aura.

DISCUSIÓN

La presencia de un cuadro clínico compatible con SCA en una paciente con una probabilidad de padecer enfermedad coronaria aterosclerótica a priori muy baja obliga a considerar otros mecanismos de isquemia miocárdica, como ocurre en el caso que nos ocupa. Para excluir con seguridad la presencia de estenosis coronarias en esta paciente, se optó por la realización de una TC coronaria. Dada la evolución electrocardiográfica, la ausencia de lesiones coronarias en la TC y la coincidencia temporal del cuadro con la administración de un fármaco vasoconstrictor, la sospecha diagnóstica inicial de vasoespasmo coronario relacionado con zolmitriptán parece razonable.

El zolmitriptan pertenece a la familia de los triptanes, agonistas de los receptores 5-hidroxitriptamina (5-HT) de serotonina, utilizados en el tratamiento agudo de las crisis de migraña. Su mecanismo de acción antimigrañoso consiste en inducir vasoconstricción cerebral. También han demostrado tener efectos vasoconstrictores a nivel coronario, pulmonar, renal y sistémico tanto in vivo como in vitro¹. El uso de triptanes se asocia con dolor torácico hasta en el 15% de los de los pacientes. La mayoría de los casos de dolor torácico descritos son leves y transitorios, y no causan daños isquémicos. La incidencia de infarto agudo de miocardio (IAM) en estos pacientes es baja. La mayoría de casos de infarto reportados se asocian al sumatriptán, en pacientes con y sin enfermedad coronaria. Sin embargo, se han

descrito casos de SCA después de la utilización de otros triptanes, como zolmitriptan y frovatriptán², como ha ocurrido en nuestra paciente. El primer caso de infarto agudo de miocardio por zolmitriptan fue publicado por Mikhail et al en 2004, y posteriormente se han reportado hasta la fecha unos 3 nuevos casos².

La paciente evolucionó de forma satisfactoria con el tratamiento instaurado según la sospecha diagnóstica inicial, pero persistían síntomas que todavía no se habían explicado con el diagnóstico de vasoespasmos inducidos por triptanes.

La presencia de hipertensión arterial de difícil control, glucemia basal alterada y la clínica de palpitaciones, diaforesis e intolerancia al frío sentaron la sospecha de estado de hiperactividad simpática, que se confirmó mediante análisis de catecolaminas en plasma y orina. La TC abdominal permitió la identificación de una masa suprarrenal derecha cuyo estudio histológico confirmó el diagnóstico de feocromocitoma. En nuestra paciente, a pesar de que el SCA pudo haber sido explicado simplemente por un vasoespasmos relacionado con el consumo de triptanes, es difícil decir que el feocromocitoma, tumor que por sí mismo se ha relacionado con eventos coronarios, no ha jugado un papel en el mismo y ha sido únicamente un “diagnóstico concurrente”. Es muy probable que el estado hiper-adrenérgico generado por el feocromocitoma haya facilitado la ocurrencia de este efecto secundario del zolmitriptan.

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino secretor de catecolaminas. Su origen se encuentra en el tejido cromafín del sistema nervioso simpático. Se localizan frecuentemente en una glándula suprarrenal y suelen ser benignos, como ha ocurrido en nuestra paciente. Entre las alteraciones sistémicas relacionadas con la liberación de catecolaminas, la afección cardíaca se encuentra entre las más frecuentes. Se ha descrito hipertrofia ventricular por hipertensión crónica, disfunción miocárdica transitoria, SCA y arritmias ventriculares por exposición prolongada y persistente a niveles altos de catecolaminas³. Existen pocos casos en la literatura de IAM, y su presentación clínica fue variable: desde paucisintomáticos hasta *shock* cardiogénico. Su pronóstico también es variable, abarcando desde la recuperación completa hasta el fallecimiento. Pueden presentar alteraciones electrocardiográficas sugestivas de isquemia miocárdica en forma de QT prolongado, T invertida profunda y alteraciones del ST, pero no siempre asociadas con alteraciones de contractilidad⁴. La disfunción ventricular en esta patología puede ser global o segmentaria y presentar marcadores de daño miocárdico normales o elevados. La fisiopatología de la disfunción ventricular en el feocromocitoma no está clara y se postulan dos hipótesis: el efecto

tóxico directo de las catecolaminas o el *stunning* miocárdico causado por el vasoespasmo coronario⁵. En su diagnóstico son fundamentales la determinación bioquímica de catecolaminas en plasma y orina -pruebas clave en nuestro caso-, y las técnicas de imagen (TC y RM abdominopélvicas), e incluso las pruebas funcionales con ¹³¹I-MIBG. No se debe olvidar la necesidad del despistaje de formas familiares asociadas con neoplasias endocrinas múltiples, enfermedad de Von Hippel-Lindau o neurofibromatosis. Respecto a su tratamiento debemos recordar la contraindicación del betabloqueo previo al alfabloqueo, y que se debe conseguir un bloqueo adrenérgico eficaz con tratamiento médico previo a la cirugía. La exéresis quirúrgica del feocromocitoma es el tratamiento curativo y el estudio histológico de la pieza quirúrgica es obligatorio, ya que permite confirmar el diagnóstico y orientar sobre la necesidad de tratamientos coadyuvantes según el grado de malignidad observado. El seguimiento clínico tras la cirugía es necesario por la inusual pero posible recidiva o metástasis.

Este caso que nos ocupa nos ha permitido recordar que ante un SCA que ocurre en un paciente joven, sin factores de riesgo, debemos estar alerta para poder identificar otras causas del mismo distintas a la aterosclerosis coronaria. Debemos conocer el potencial vasoconstrictor de los triptanes a nivel coronario, tratando de evitar el uso de estos fármacos en pacientes con cardiopatía isquémica. Parece necesaria la evaluación cardiovascular en individuos con riesgo de cardiopatía isquémica a los que se vayan a pautar estos fármacos. Deben tenerse en cuenta como posibles desencadenantes de SCA por vasoespasmo en individuos sin factores de riesgo vascular o enfermedad coronaria significativa, y todos los pacientes que utilizan estos fármacos deberían ser informados de los síntomas de la isquemia miocárdica y evaluados rápidamente si esto ocurre. Además, también es necesario recordar que cuando nos encontramos con un SCA inesperado (sobre todo en ausencia de lesiones coronarias) podemos estar ante un estado de hiperactividad simpática como el feocromocitoma, por lo que debemos prestar especial atención a signos y síntomas clínicos como la hipertensión, la alteración del metabolismo hidrocarbonado, cefalea, diaforesis y palpitaciones que suelen estar presentes desde antes del evento agudo. El diagnóstico y tratamiento precoz del feocromocitoma reviste especial importancia ya que puede prevenir la morbimortalidad asociada a esta grave patología.

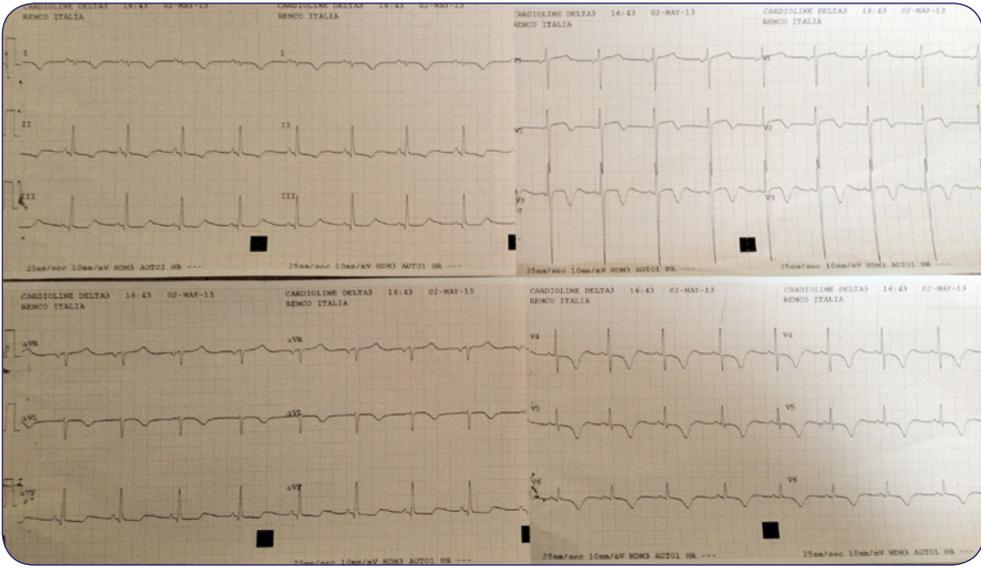


Figura 1. ECG a la llegada a urgencias.

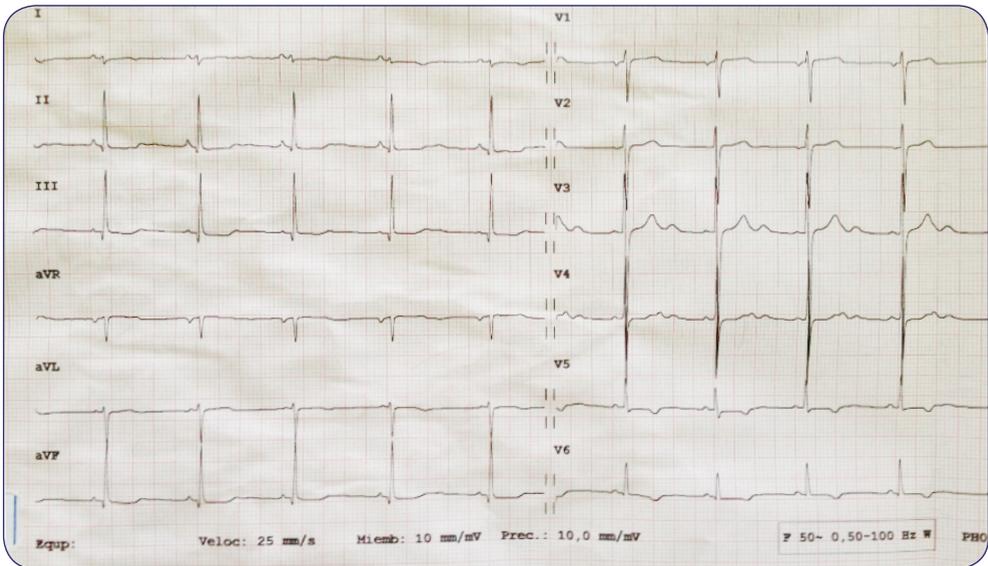


Figura 2. ECG a las 48 horas.

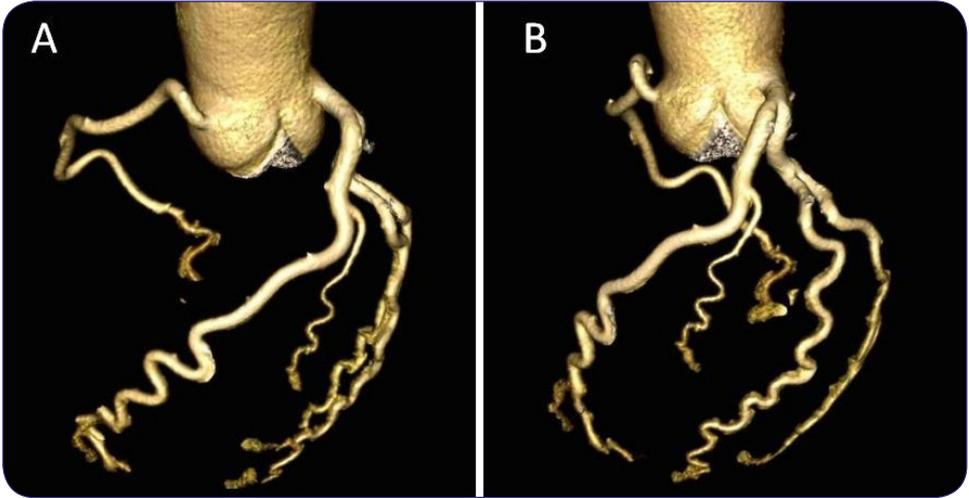


Figura 3. TC coronarias.

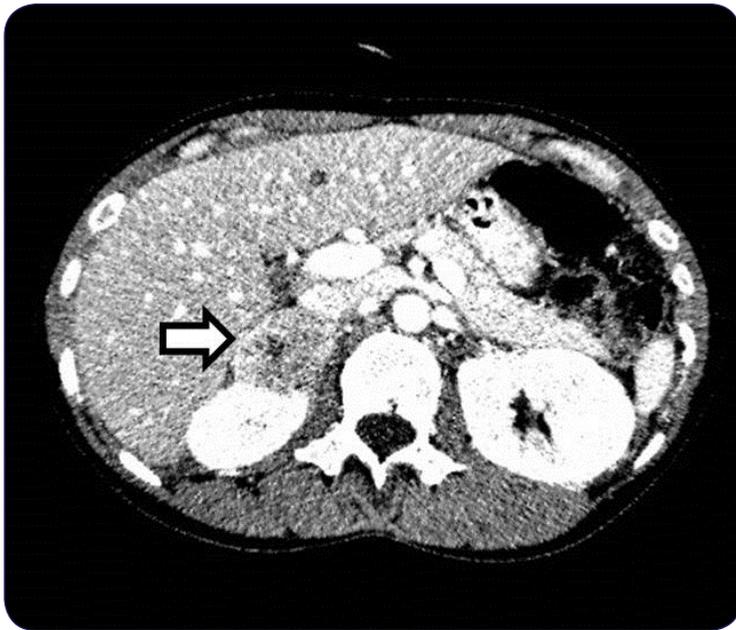


Figura 4. TC abdominal.

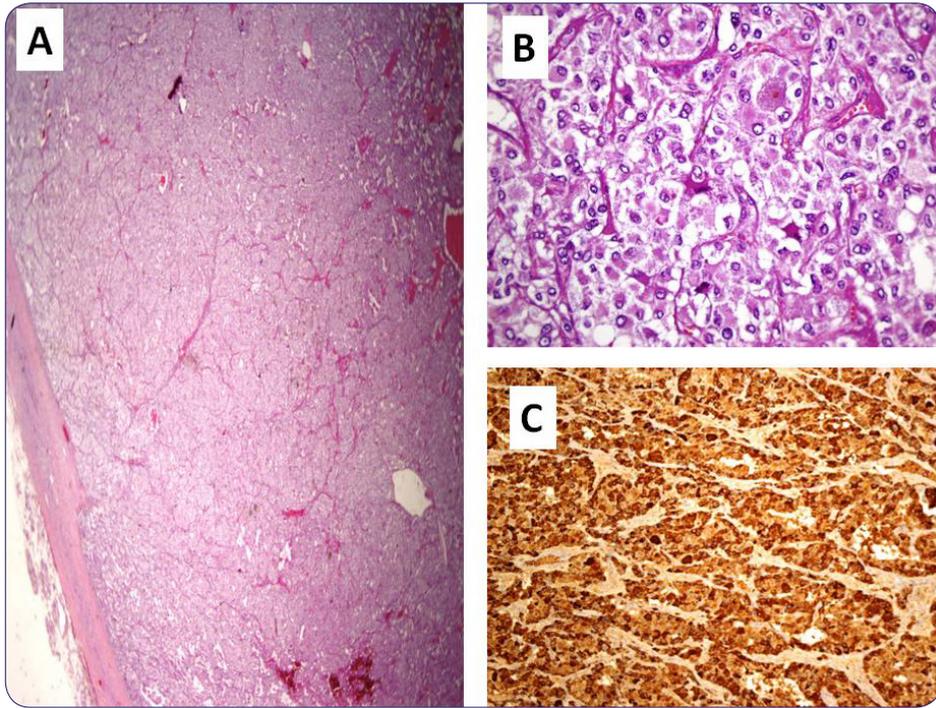


Figura 5. Feocromocitoma.

Bibliografía

1. MacIntyre PD, Bhargava B, Hogg KJ, Gemmill JD, Hillis WS. Effect of subcutaneous sumatriptan, a selective 5HT₁ agonist on the systemic, pulmonary, and coronary circulation. *Circulation*. 1993; 87: 401-5.
2. Kocaoglu I, Gökaslan S, Karagöz A, Sahin D, Ucar Ö, Aydogdu S. Zolmitriptan-induced acute myocardial infarction. *Cardiol J*. 2012; 19(1): 76-8.
3. Boldt MH, Flexner M, Ortner AB. Pheochromocytoma associated with painless myocardial infarction. *Ann Intern Med*. 1957; 46: 406-11.
4. Cheng TO, Bashour TT. Striking electrocardiographic changes associated with pheochromocytoma. *Chest*. 1976; 70: 397-9.
5. Zelinka T, Eisenhofer G, Pacak K. Pheochromocytoma as a catecholamine producing tumor: implications for clinical practice. *Stress*. 2007; 10(2): 195-203.

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 mecanismo a través del cual los triptanes pueden dar lugar a un síndrome coronario agudo?

- a. Inhibición de receptores serotoninérgicos coronarios dando lugar a vasoespasmo coronario.
- b. Liberación de catecolaminas sistémicas dando lugar a vasoespasmo coronario.
- c. Ulceración endotelial dando lugar a formación de trombo coronario agudo.
- d. Activación de receptores serotoninérgicos coronarios dando lugar a vasoespasmo coronario.

Pregunta 2. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones acerca de los triptanes NO es cierta?

- a. Hasta en un 15% de los pacientes tratados con triptanes pueden aparecer dolores opresivos centrotorácicos.
- b. Los triptanes son un tratamiento agudo de la migraña con y sin aura.
- c. Los triptanes están contraindicados en pacientes con enfermedad coronaria.
- d. Se ha relacionado a los triptanes con el síndrome coronario agudo, entre ellos el que más frecuentemente lo produce es el zolmitriptan.

Pregunta 3. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones acerca del feocromocitoma NO es cierta?

- a. Produce alteraciones del metabolismo hidrocarbonado.
- b. Las alteraciones electrocardiográficas en forma de T negativas o desniveles del ST, pueden aparecer como signos de isquemia sin alteraciones de contractilidad.
- c. La hipertensión arterial de difícil control, cefalea, sudoración y palpitaciones son parte de sus síntomas y signos.
- d. Puede dar lugar a disfunción miocárdica pero siempre de forma reversible.

Pregunta 4. ¿Cuál de las siguientes características NO es propia del feocromocitoma?

- a. La estirpe celular de origen es el tejido cromafín del sistema nervioso simpático.
- b. Entre las alteraciones sistémicas relacionadas con la liberación de catecolaminas, la afección cardíaca se encuentra entre las más frecuente.
- c. El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino secretor de catecolaminas.
- d. Se localizan frecuentemente en una glándula suprarrenal y suelen ser malignos.

Pregunta 5. ¿Cuál de las siguientes alteraciones electrocardiográficas pueden estar presentes en el contexto del feocromocitoma?

- a. Intervalo QT prolongado
- b. Onda T invertida profunda
- c. Arritmias ventriculares
- d. Todas las respuestas son correctas

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

CASO PUBLICADO EN LA JORNADA 8 (4/06/2014)

Fracaso renal agudo por embolismo múltiple en paciente con fibrilación auricular: cuando el Sintrom es el culpable

Álvaro L. Moreno Reig, Ana M. Romera Segorbe, Jesús Piqueras Flores, Erika I. Bencosme de Méndez, Ramón Maseda Uriza, María Thiscal López LLuva, Manuel Marina Breysse, Natalia Pinilla Echeverri, Andrea Moreno Arciniegas, Felipe Higuera Sobrino, Jaime Benítez Peyrat

Hospital General de Ciudad Real

Paciente de 71 años con fracaso renal agudo por embolismo múltiple.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente de 71 años. Entre sus antecedentes personales destaca hipertensión arterial en tratamiento con Telmisartán/HCTZ 40/12,5 mg, glucemia alterada en ayunas, hábito tabáquico de unos 20 cigarrillos al día desde la juventud y dislipemia en tratamiento con simvastatina 20 mg. Había presentado una fibrilación auricular de comienzo indeterminado y un episodio de accidente cerebrovascular transitorio de probable etiología cardioembólica por lo que se inició tratamiento anticoagulante con acenocumarol hacía 4 meses, con posterior

cardioversión eléctrica a ritmo sinusal. En un estudio completo por síncope 4 meses antes, destaca el resultado de un TAC torácico por describirse una marcada ateromatosis de la aorta torácica.

Derivado al servicio de nefrología desde atención primaria por insuficiencia renal aguda con creatinina sérica 4,06 mg/dl. Cinco meses antes tenía una creatinina de 1,5 mg/dl. Clínicamente el paciente presentaba anorexia y alteración de la sensibilidad gustativa, pérdida de peso de unos 10 kg y debilidad en las extremidades inferiores de unos 3 meses de evolución.

Exploración física: consciente, orientado, buen estado general y colaborador.

Tensión arterial: 145/70 mmHg, FC: 80 lpm. Afebril. Exploración cardiopulmonar tonos cardíacos rítmicos sin soplos. Murmullo vesicular disminuido con estertores roncus y sibilantes dispersos en ambos campos pulmonares. El abdomen era blando, no doloroso a la palpación, ruidos hidroáereos de características normales, no soplos abdominales ni femorales. No se palpaban masas ni visceromegalia. En las extremidades inferiores destacaban lesiones eritemato-violáceas en área pretibial bilateral asociada a livedo reticular, que se extendía hacia la planta de los pies y los dedos, principalmente en tercer dedo del pie izquierdo (figura 2).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica de laboratorio: analítica de laboratorio: destaca en el hemograma la presencia de eosinofilia (11,7%) y en la bioquímica, urea 104 mg/dl con creatinina 4,48 mg/dl, sistemático y sedimento de orina normal, leve disminución del complemento C3:71,4 mg/dl (83-175), ANCAS negativo, criocrito 2%.
- Pruebas de oftalmología: se interconsultó con oftalmología para la exploración del fondo de ojo en busca de las placas de Hollenhorst, siendo este normal.
- Pruebas de índice tobillo brazo: el índice tobillo brazo también resultó normal.
- Ecocardiograma: no mostró masas intracardiacas ni otros datos de interés aunque, durante la realización del mismo, se objetivaron rachas de fibrilación auricular autolimitadas. Se llevó a cabo una biopsia cutánea que fue compatible y concluyente para el diagnóstico de ateroembolia por cristales de colesterol (figura 1).

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Durante la hospitalización mantiene buen estado general, niveles tensionales dentro de parámetros normales con medicación hipotensora y diuresis conservada (1.500-2.000 ml/día). Ante la sospecha de enfermedad sistémica ateroembólica por colesterol, se inició desde el primer día tratamiento con metilprednisolona (0,3 mg/kg/día vía oral) y atorvastatina 80 mg con suspensión del acenocumarol.

La función renal se mantuvo estable respecto a valores previos al menos durante 7-10 días, con progresivo descenso posterior siendo al alta la creatinina de 3,3 mg/dl. Tras el inicio del tratamiento con esteroides las lesiones violáceas en ambas piernas fueron desapareciendo. Al alta se mantuvo el tratamiento con esteroides a igual dosis para iniciar pauta de descenso al mes coincidiendo revisión en consulta de nefrología. Se solicitó valoración por cardiología y por tratarse de un paciente con un riesgo cardioembólico elevado con una puntuación en la escala de riesgo CHADS₂ de 4, se indicó tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular.

En la revisión ya no presentaba lesiones cutáneas, la creatinina sérica era de 2,8 mg/dl y aún mantiene tratamiento con HBPM.

DIAGNÓSTICO

Ateroembolia por cristales de colesterol con resultado de fracaso renal agudo.

DISCUSIÓN

La ateroembolia por cristales de colesterol es una enfermedad sistémica causada por la oclusión de arterias de pequeño calibre por material ateromatoso de placas ateroscleróticas procedentes frecuentemente de la arteria aorta abdominal¹. La embolización puede afectar a cualquier órgano, siendo más susceptibles los riñones, la piel de las extremidades inferiores y el sistema gastrointestinal^{3,5}.

Es una entidad poco común hasta hace unas décadas aunque actualmente se está diagnosticando con mucha mayor frecuencia debido a la realización de procedimientos diagnósticos angiográficos, al mayor uso de tratamiento anticoagulante y al progresivo envejecimiento de la población tratada, con la consiguiente mayor prevalencia de factores de riesgo cardiovascular. Suele afectar a varones mayores de 60 años, de raza blanca, con antecedentes de enfermedad

ateromatosa vascular. Se asocia a procedimientos vasculares invasivos, cirugía vascular, terapia trombolítica, tratamiento con antagonistas de la vitamina K aunque en ocasiones, no se encuentra ningún factor desencadenante¹¹.

En nuestro caso clínico la sospecha diagnóstica surge por la combinación de lesiones cutáneas en miembros inferiores y fracaso renal progresivo con eosinofilia, tras inicio del acenocumarol en un paciente con factores de riesgo cardiovascular e importante ateromatosis aórtica.

Las manifestaciones clínicas de esta enfermedad son variadas e inespecíficas y dependen de la localización anatómica de las placas de ateroma siendo más frecuente la afectación de los órganos de la mitad inferior del cuerpo, dado que es más prevalente la ateromatosis abdominal⁸. La combinación clínica más característica es la presencia de dolor en el área gemelar junto con livedo reticularis, pulsos periféricos conservados, eosinofilia y fallo renal⁸. Las manifestaciones cutáneas son las más frecuentes (57%) y el riñón es el órgano mayormente afectado, seguido del bazo, páncreas, intestino, glándulas adrenales e hígado⁵.

Clínicamente el fallo renal puede ser agudo, sub-agudo o crónico. En un 50% de los pacientes se observa afectación renal en forma de insuficiencia renal aguda no oligúrica. Al momento del diagnóstico el 25% tiene creatinina sérica mayor de 5 mg/dl, precisando diálisis casi el 40% de ellos¹¹. También puede asociarse a severa e incontrolada hipertensión arterial siendo el infarto renal raro³.

El resultado final de la afectación renal por ateroembolia es variable, algunos pacientes desarrollan insuficiencia renal crónica y en algunos casos precisan de terapia renal sustitutiva (diálisis). Las experiencias más recientes sugieren la posibilidad de la recuperación espontánea hasta en un tercio de los pacientes, incluso después de necesitar durante un tiempo hemodiálisis. Esta recuperación se debe probablemente a la acción de varios factores como son el control de la inflamación, la resolución de la necrosis tubular aguda en áreas de isquemia e hipertrofia de las nefronas supervivientes¹⁴. En nuestro caso el paciente presentó insuficiencia renal subaguda no oligúrica que no precisó de tratamiento renal sustitutivo con diálisis.

Por otro lado, el sistemático de orina no suele ser diagnóstico, aunque se puede observar proteinuria discreta y un sedimento con hematuria, leucocituria y cilindros gránulo-hialinos. En la analítica de sangre se suele presentar leucocitosis con eosinofilia y anemia con aumento de la velocidad de sedimentación y disminución transitoria del complemento¹¹. En la analítica de nuestro paciente el sistemático

de orina fue normal y la eosinofilia fue transitoria acompañada de leve disminución del complemento C3.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con la nefropatía por contrastes yodados, fracaso renal agudo prerrenal y/o necrosis tubular aguda, vasculitis sistémica o renal, endocarditis infecciosa, trombosis de arteria renal y la nefritis intersticial inmunológica (NIIA)¹¹. En nuestro paciente se descartó con la anamnesis la presencia de situaciones que produjeran fracaso renal agudo prerrenal y utilización de contrastes yodados. Por otra parte, el estudio inmunológico fue negativo y no existía información clínica, analítica o ecocardiográfica sugerente de proceso infeccioso para pensar en endocarditis. Además, mediante ecografía con eco-doppler renal se descartaba la presencia de trombos renales. La posibilidad de una NIIA se descartó a pesar de la similitud que ambas comparten con las lesiones cutáneas, eosinofilia y fallo renal, debido al tiempo transcurrido hasta la aparición de la expresión clínica, los antecedentes personales y la ausencia de infección reciente, y la introducción de acenocumarol en los meses previos, ya que se había descrito la probable relación de causalidad con la aparición de ateroembolia por colesterol.

La asociación de esta enfermedad con el uso de trombolíticos y antagonistas de la vitamina K no está claramente establecida. La primera publicación que hacía referencia a esta relación causa efecto data del 1961 descrita por Feder and Auerbach⁹. Se ha sugerido que los dicumarínicos producen desestabilización de la superficie de la placa de ateroma, con pérdida gradual de fibrina que finalmente produce liberación de colesterol a la circulación⁷, en la misma línea existen publicaciones que relacionan las heparinas sódica y de bajo peso molecular con la aparición de ateroembolia. Recientemente, se ha publicado un artículo de la revista *Wisconsin Medical Society* donde se sugiere una probable relación causal entre dabigatran y el desarrollo ateroembolia por cristales de colesterol¹⁷.

Una vez diagnosticada la ateroembolia por colesterol se recomienda la suspensión de todos los anticoagulantes^{13,6}. Sin embargo, es imprescindible individualizar cada caso. Debido al riesgo embolígeno de la fibrilación auricular con un episodio previo de ictus de probable origen cardioembólico se decidió mantener el tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular. En cuanto al tratamiento anticoagulante en estos casos no hay una indicación establecida. Deben tratar de evitarse una vez instaurada la patología¹⁴. Sin embargo, en varios trabajos publicados la terapia anticoagulante se mantuvo por el alto riesgo que implica retirarlos debido a la enfermedad de base (embolismo pulmonar, ictus isquémico cardioembólico)^{6,13}. No hay una

recomendación sobre qué anticoagulante emplear en estas situaciones. Decidimos empíricamente sustituir Sintrom por heparina de bajo peso molecular por la importante variabilidad de la anticoagulación que presentan los pacientes con Sintrom, lo que podía ser un factor precipitante en placas inestables. Al alta se mantuvo con HBPM hasta la revisión en consultas decidiendo mantenerlo de manera indefinida.

En este sentido, los nuevos anticoagulantes orales podrían jugar un papel primordial en la anticoagulación de estos pacientes pues su concentración y poder anticoagulante es mucho más predecible que en el caso del Sintrom. Se necesitan más datos al respecto. Existe mayor acuerdo acerca del empleo de esteroides, prostanoides y estatinas. Se recomienda el uso de esteroides a dosis que pueden oscilar desde 0,3-1 mg/kg/día oral según diversos autores^{2,5}, pero pocos estudios han demostrado claramente que dosis bajas de corticoides (0,3 mg/kg) tengan efectos beneficiosos¹⁵. Takahashi et al¹⁶ demostraron que dosis bajas de corticoides no fueron suficientes para mejorar y/o recuperar la normalidad de la función renal, sin embargo la terapia con bolus de corticoides mostraron atenuación del deterioro renal¹⁵. Las dosis altas de esteroides son útiles en la enfermedad ateroembólica con fallo renal que no mejora espontáneamente¹⁵. Las estatinas se utilizan por su papel en la estabilización de la placa de ateroma y mejoría de la función renal¹⁴ y en algunas ocasiones se pueden emplear análogos de prostaglandinas como el iloprost a dosis de 2 ng/kg/min en perfusión intravenosa durante 12 horas/día por 14 días junto con esteroides².

La prevención es muy importante y se hace con el control estricto de los factores de riesgo cardiovascular, evitando los estudios angiográficos invasivos y en algunas ocasiones la cirugía de endarterectomía.

El pronóstico es sombrío, se acompaña de una alta tasa de morbimortalidad, debido en parte a una escasa respuesta al tratamiento. Nuestro paciente actualmente se encuentra con mejoría de la función renal sin lesiones cutáneas y sin otras manifestaciones sistémicas de la ateroembolia. La causa de mortalidad más frecuente es el fallo cardíaco (36%) y fracaso multiorgánico (17%). El fracaso renal tan solo es responsable del 2,4% de los fallecimientos⁴.



Figura 1

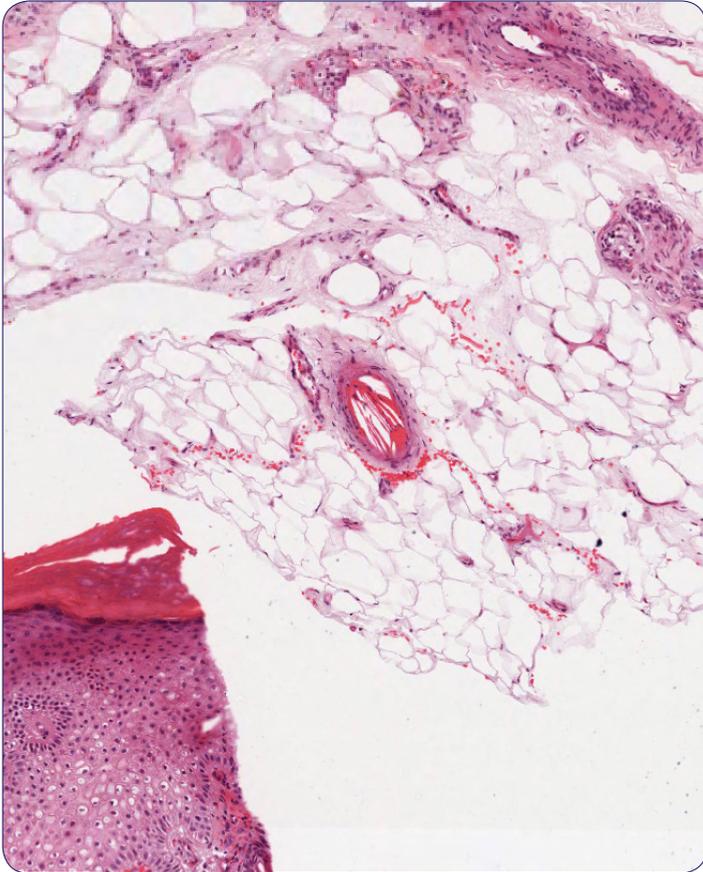


Figura 2



Figura 3

Bibliografía

- ¹ Masuda J, Tanigawa T, Nakamori S, Sawai T, Murata T et al. Use of Corticosteroids in the Treatment of Cholesterol Crystal embolism after Cardiac Catheterization: A Report of Four Japanese cases. *Intern Med* 52: 993-998, 2013.
- ² Sevillano A, Hernández E, Caro J, Molina M, et al. Ateroembolia de colesterol y tratamiento combinado con esteroides e iloprost. *Nefrología* 2012;32(6):824-8.
- ³ Scolari F, Prieto R. Atheroembolic renal disease. *Lancet* 2010; 375:1650-60.
- ⁴ Bordel MT, Álvarez JC, Used M, Carrasco F. Enfermedad por émbolos de cristales de colesterol. *Actas Dermosifiliorg* 2005;96(3): 179-81.
- ⁵ Cutiérrez Solís E, Morales E, Rodríguez J, Andreu FJ, Rivera F, et al. Enfermedad renal ateroembólica: un análisis de los factores clínicos y terapéuticos que influyen en su evolución. *Nefrología* 2010; 30(3):317-23.
- ⁶ Fernández MA, Andreu R, Fortea JM, Aznar J. The Blue Toe Syndrome during Oral Anticoagulant Therapy with Acenocoumarol. *Thromb Haemost* 2001;85:743.
- ⁷ Sawalhi SI, Hamad H. Etiology of “blue toe” síndrome: Emboli versus Warfarin therapy. Report of a case. *Journal of Taibah University Medical Sciences* 2012;7(1), 41-44.
- ⁸ García Millán C, Fernández Lorente M, Jaén Olasolo P. Ateroembolia por cristales de colesterol. *Piel.* 2007;22(1):18-23.
- ⁹ Feder W, Auerbach R. “Purple Toes”: an Uncommon Sequela of Oral Coumarin drug Therapy. *Ann Intern Med.* 1961;55(6):911-917.

- ¹⁰ Belenfant X, Meyrier A, Jacquot C. Supportive Treatment Improves Survival in multivisceral Cholesterol Crystal Embolism. *American Journal of Kidney Diseases* 1999;33(5):840-850.
- ¹¹ Gutiérrez Rivas CP, Borrego Hinojosa J, Viñolo López MC, Pérez del Barrio P, et al. Nefroplus Enfermedad ateroembólica sistémica con fracaso renal agudo, secundaria a ateroembolismo de colesterol con evolución favorable. 2011;4(1):50-5.
- ¹² Espejo B, Herrero JC, Torres A, Martínez A, Gutiérrez E, Morales E, González E, Bueno B, Valentín MO, Praga M. Nefritis intersticial inmunoalérgica Vs ateroembolismo de colesterol. Características diferenciales. *Nefrología* 2003;23(2):125-130.
- ¹³ Moll S, Huffman J. Cholesterol Emboli Associated With Warfarin Treatment. *American Journal of Hematology* 2004;77:194-195.
- ¹⁴ Venturelli C, Jeaain G, Sottini L, Dallera N, Scolari F. Cholesterol crystal embolism (atheroembolism). *Heart International* 2006; 3-4: 155-60.
- ¹⁵ Madhav D, Ram R, Prayaga A, Dakshinamurty KV. Saudi J Kidney Cholesterol Crystal Embolization (CCE): Improvement of Renal Function with High-Dose Corticosteroid Treatment. *Dis Transpl* 2011;22(2):327-330.
- ¹⁶ Takahashi T, Konta T, Nishida W, et al. Renal cholesterol embolic disease effectively treated with steroid pulse therapy. *Intern Med* 2003; 42:1206-9.
- ¹⁷ Shafi ST, Negrete H, Roy P, Julius CJ, Sarac E. A Case of Dabigatran-associated Acute Renal Failure. *WMJ* 2013;12(4):173-175.

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 es una reconocida causa precipitante de embolia por cristales de colesterol?

- a. Terapia trombolítica y antagonistas de la vitamina K
- b. Cirugía vascular
- c. Procedimientos vasculares invasivos
- d. Antiagregantes

Pregunta 2. Respecto a la clínica, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es falsa?

- a. El resultado final de la afectación renal es variable, algunos pacientes desarrollan insuficiencia renal crónica y en algunos casos precisan de terapia renal sustitutiva.
- b. Puede asociarse a severa e incontrolada hipertensión arterial siendo el infarto renal raro.
- c. El fracaso renal puede ser agudo, subagudo o crónico.
- d. Menos de un 10% de los casos requieren diálisis.

Pregunta 3. Respecto al tratamiento, señale la verdadera:

- a. Bajo ningún concepto anticoagular al paciente
- b. Las estatinas no tienen indicación
- c. Los esteroides no tienen indicación
- d. Se recomienda la suspensión de los anticoagulantes

Pregunta 4. En cuanto al pronóstico, señale la verdadera:

- a. La causa de mortalidad más frecuente es renal.
- b. La mortalidad es anecdótica.
- c. El pronóstico de estos pacientes es muy bueno.
- d. La causa de mortalidad más frecuente es el fallo cardiaco y fracaso multiorgánico.

Pregunta 5. Respecto a los anticoagulantes en esta entidad, señale la verdadera:

- a. El Sintrom es seguro siempre que se haga control estricto de INR.
- b. El dabigatran se puede dar en estos casos.
- c. La heparina es segura en estos casos.
- d. No hay indicación establecida y habrá que individualizar la necesidad de anticoagulación y el tipo de anticoagulante.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Síndrome coronario agudo en paciente en tratamiento quimioterápico

José Manuel Andreu Cayuelas, Salvador Montalbán Larrea,
Marina Navarro Peñalver, M^a José Sánchez Galián,
Pedro José Flores Blanco, Rubén Rodríguez Rubio,
Juan Sánchez Serna, Esther Guerrero Pérez,
Juan José Santos Mateo, Alicia Mateo Martínez

Hospital Universitario Virgen de Arrixaca (Murcia)

Paciente mujer de 73 años con síndrome coronario agudo.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente mujer de 73 años. Sin alergias medicamentosas. Vida activa.

Hipertensión en tratamiento con ARAII. No diabética ni dislipémica. Sin hábitos tóxicos. Sin antecedentes de cardiopatía previa.

Como antecedente destaca adenocarcinoma de colon estadio T₃N₁bM₀ diagnosticado el año previo, se realizó sigmoidectomía hace 3 meses, iniciándose tratamiento adyuvante con capecitabina 8 días antes de la fecha de la consulta.

Enfermedad actual: paciente con los antecedentes descritos, que consulta en urgencias de nuestro centro por clínica de dolor centrotorácico opresivo de inicio súbito, mientras estaba en reposo, con irradiación a hombro izquierdo y sin cortejo vegetativo acompañante. A su llegada a urgencias se realiza ECG que muestra

elevación difusa del segmento ST y ondas T picudas. Se administra nitroglicerina intravenosa con desaparición del dolor y normalización del ECG.

Exploración física: TA: 149/67 mmHg; FC: 78 lpm; T^a 36,7 °C; auscultación cardiaca: rítmica, sin soplos audibles; auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado sin estertores; abdomen: blando y depresible, no doloroso a la palpación sin masas ni megalias; miembros inferiores: sin edemas. Pulsos pedios palpables y simétricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica al ingreso: glucosa 107 mg/dL, urea 31 mg/dL, creatinina 0,67 mg/dL, sodio 145 mEq/L, potasio 3,8 mEq/L, hemoglobina 11,0 g/dL, hematocrito 36%, VCM 81,0 fL, leucocitos 7270 /mm³, plaquetas 281.000 /mm³, INR 0,9.
- Enzimas cardiacas seriadas: CK-MB (1) 1,14 ng/ml, TnTus (1) 7 pg/ml; CK-MB (2) 3,28 ng/ml, TnTus (2):62 pg/ml.
- Radiografía de tórax: sin infiltrados pulmonares, senos costofrénicos libres. Índice cardiorácico normal.
- ECG (a su llegada a urgencias): ritmo sinusal a 95 lpm, intervalo PR normal, QRS estrecho con eje a 0°. Elevación del segmento ST en I, V6-V9, con ondas T picudas en las derivaciones precordiales.
- ECG (tras ceder el dolor con nitratos): ritmo sinusal a 75 lpm, intervalo PR normal, QRS estrecho con eje a 0°. Sin alteraciones de la repolarización. Intervalo QT normal.
- Coronariografía: acceso radial derecho. Sin lesiones coronarias significativas.
- Ecocardiografía transtorácica: VI de dimensiones normales. Disfunción sistólica leve de VI (FEVI biplano 48%). Hipocinesia leve de segmentos apicales. Esclerosis aórtica. Sin otras valvulopatías asociadas. VD normal. Sin signos de HTP ni congestión venosa sistémica.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

A los pocos minutos de su llegada a urgencias la paciente presenta mejoría progresiva del dolor hasta desaparecer y normalización ECG en relación con la administración de nitroglicerina intravenosa. Se realiza coronariografía que no muestra lesiones coronarias.

Con estos hallazgos, se interpreta el cuadro como espasmo coronario en relación con tratamiento quimioterápico con capecitabina, se suspende el tratamiento con dicho fármaco y se decide ingreso en cardiología, iniciándose tratamiento con nitratos v.o. y antagonistas del calcio. La paciente permanece monitorizada durante 72 horas en planta de cardiología sin nuevos episodios de dolor torácico, decidiéndose el alta hospitalaria con tratamiento vasodilatador y el ARA-II que tomaba previamente.

DIAGNÓSTICO

- IAM tipo 2. Vasoespasmo coronario inducido por capecitabina
- Arterias coronarias sin lesiones significativas

DISCUSIÓN

Los pacientes que reciben tratamiento quimioterápico presentan un mayor riesgo de desarrollar complicaciones cardiovasculares que el de la población general. Este riesgo es aún mayor en los pacientes con antecedentes de cardiopatía.

Entre estas complicaciones vasculares se han descrito cuadros de arritmias, toxicidad miocárdica directa con miocardiopatía dilatada secundaria, enfermedad pericárdica y vasoespasmo u oclusión trombótica coronaria.

Existen gran variedad de fármacos quimioterápicos que se han asociado con cardiotoxicidad, siendo las antraciclinas los más frecuentemente implicados, en segundo lugar en cuanto a la frecuencia de complicaciones cardiovasculares estaría el 5-fluoruracilo, quimioterápico muy empleado que presenta como complicación más frecuente el dolor torácico anginoso. El mecanismo de esta toxicidad no está bien establecido, pero parece estar en relación en la mayoría de los casos con la aparición de vasoespasmo coronario, se han descrito otros

mecanismos como toxicidad miocárdica, efectos trombogénicos, fenómenos autoinmunes e incluso la aparición de miocardiopatía de *tako-tsubo*.

La capecitabina es un profármaco del 5-fluoruracilo que fue desarrollado

Con la finalidad de disminuir la toxicidad de este último. Se capta de forma selectiva por las células tumorales donde mediante hidrólisis se transforma en 5-fluoruracilo a nivel local, lo que permite alcanzar concentraciones más altas en el interior de las células tumorales. Al tratarse del mismo principio activo no tardaron en describirse efectos secundarios comunes con una incidencia similar, considerándose la toxicidad cardiovascular previa por 5-fluoruracilo un factor de riesgo para su aparición en el tratamiento con capecitabina.

Pese a que no se ha establecido un tratamiento específico para esta cardiotoxicidad, suspender el tratamiento con capecitabina, y sustituir por otros regímenes QMT si procede, lleva a la resolución de los síntomas en la mayoría de los pacientes.

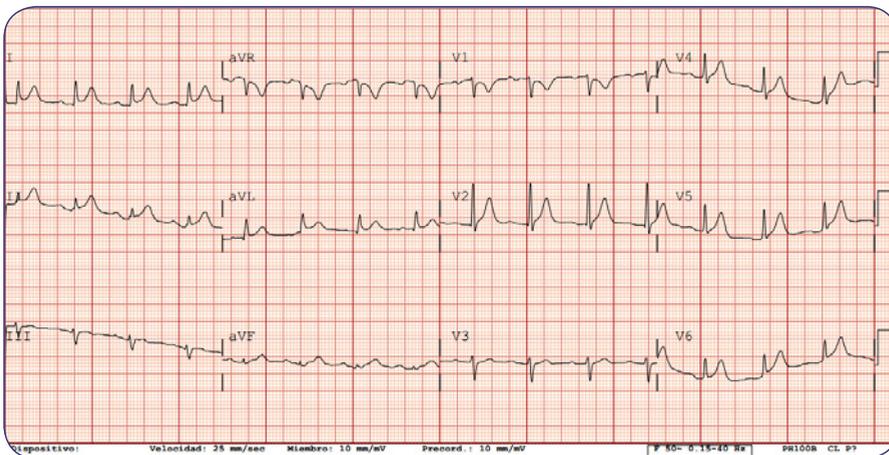


Figura 1. ECG.

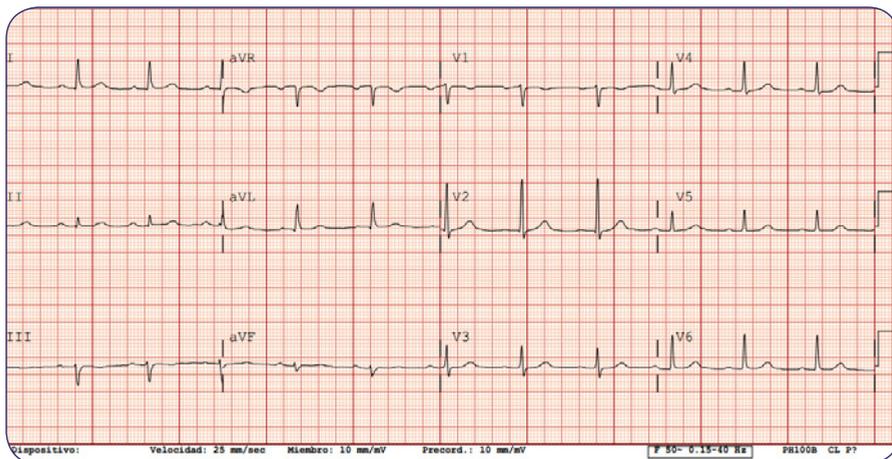


Figura 2. ECG.

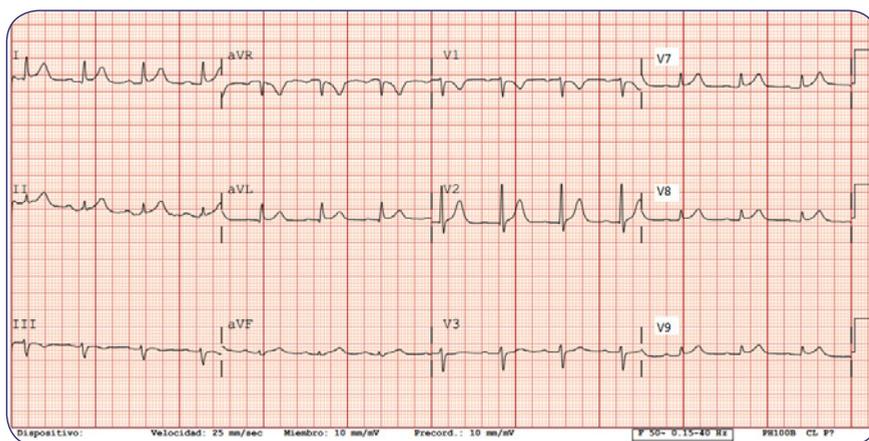


Figura 3. ECG.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Frickhofen N, Beck FJ, Jung B, et al. Capecitabine can induce acute coronary syndrome similar to 5-fluorouracil. *Ann Oncol.* 2002, 13, 797-801.
- ² Bertolini A, Flumano M, Fusco O, et al. Acute cardiotoxicity during capecitabine treatment: a case report. *Tumori.* 2001, 87, 200-206.
- ³ Van Cutsem E, Hoff PM, Blum JL, et al. Incidence of cardiotoxicity with the oral fluoropyrimidine capecitabine is typical of that reported with 5-fluorouracil. *Ann Oncol.* 2002, 13, 484-485.
- ⁴ Ng M, Cunningham D, Norman AR. The frequency and pattern of cardiotoxicity observed with capecitabine used in conjunction with oxaliplatin in patients treated for advanced colorectal cancer (CRC). *Eur J Cancer.* 2005; 41: 1542-1546.
- ⁵ Keefe DL, Roistacher N, Pierri MK. Clinical cardiotoxicity of 5-fluorouracil. *J Clin Pharmacol.* 1993; 33: 1060-1070.
- ⁶ Manojlovic N, Babic D, Stojanovic S, et al. Capecitabine cardiotoxicity. Case reports and literature review. *Hepatogastroenterology.* 2008; 55: 1249-1256.

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 los efectos adversos cardiovasculares en relación al tratamiento quimioterápico con capecitabina, seleccione la afirmación correcta:

- a. Es infrecuente la recidiva del vasoespasm coronario al continuar el tratamiento con una dosis menor y/o asociando fármacos vasodilatadores.
- b. En los estudios observacionales publicados, los pacientes que tomaban nitratos, antagonistas del calcio DHP o betabloqueantes durante el trata-

- miento con capecitabina presentaron una tendencia no significativa a presentar una menor incidencia de vasoespasmo coronario.
- c. La frecuencia de los eventos adversos cardiovasculares en relación con el tratamiento con capecitabina es similar a la que presentan los pacientes tratados con 5-fluoruracilo.
 - d. Todas son falsas.

Pregunta 2. En relación con el tratamiento del vasoespasmo coronario, señale la respuesta incorrecta:

- a. Tanto la angioplastia percutánea como el injerto quirúrgico de arteria mamaria han demostrado efectividad en el tratamiento del vasoespasmo coronario.
- b. El tratamiento con estatinas han demostrado ser beneficioso en este contexto al asociarse a antagonistas del calcio.
- c. El tratamiento con aspirina está contraindicado por su efecto inhibidor de la prostaciclina.
- d. Todas son correctas.

Pregunta 3. El vasoespasmo coronario se ha asociado al consumo de tóxicos, ¿cuál de los siguientes no se ha descrito como causa del mismo?

- a. Inhalación de pegamento
- b. Setas alucinógenas
- c. Alcohol
- d. Benzodiazepinas

Pregunta 4. Acerca de los factores de riesgo para el diagnóstico de vasoespasmo coronario, señale la incorrecta:

- a. La hipertensión y la hipercolesterolemia no se han asociado al desarrollo de vasoespasmo coronario.
- b. El tabaquismo es el mayor factor de riesgo para el desarrollo de vasoespasmo coronario.
- c. La incidencia de vasoespasmo coronario es similar en las distintas razas.
- d. Todas son correctas.

Respuestas al cuestionario: 1: c; 2: c; 3: d; 4: c

Enteropatía pierdeproteínas y pierdeelectrolitos secundaria a cardiopatía

Miriam Rossi López

Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Mujer de 22 años con sospecha de sepsis grave.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Motivo de consulta: sospecha de sepsis grave de probable origen vascular por infección de catéter en subclavia derecha.

Antecedentes personales: mujer de 22 años. Insuficiencia cardíaca derecha desde los 9 años de edad, siendo diagnosticada de fibrosis endomiocárdica con afectación predominante de ventrículo derecho. A los 11 años es intervenida con resección parcial de ventrículo y aurícula derecha, anuloplastia tricuspídea y extirpación de trombo auricular. A los 16 años ingresa por insuficiencia cardíaca en situación de anasarca con enteropatía pierdeproteínas (confirmada por biopsia) y alteraciones electrolíticas (hipocalcemia, hipomagnesemia e hipokalemia) secundaria a malabsorción por lingangiectasia intestinal, hiperaldosteronismo secundario y uso de diuréticos. Hipogammaglobulinemia secundaria a enteropatía pierdeproteínas con necesidad de infusiones mensuales de gammaglobulinas. Múltiples ingresos por trastornos electrolíticos a pesar de aportes orales progresivamente mayores. A los 19 años ingresó por insuficiencia cardíaca descompensada con evolución tórpida, incluyendo tetania severa con espasmo laríngeo a pesar de aportes elevados orales e intravenosos. En los últimos 3 años se ha realizado hemodiálisis a través de catéter tunelizado en femoral derecha y

diálisis peritoneal, para control electrolítico y de la volemia, ambas suspendidas por infecciones de repetición.

Actualmente necesidad de tratamiento con aportes intravenosos 3 veces/semana en hospital de día de oncología e infusión de electrolitos a través de bomba continua los demás días.

A pesar de que la paciente tiene un riesgo perioperatorio superior al habitual, el trasplante cardíaco es la única opción terapéutica con una expectativa razonable de mejoría de la enteropatía y la hepatopatía congestiva, por lo que se incluye en lista de espera para trasplante cardíaco.

Hace un mes y medio se realiza implante de catéter-reservorio por vía subclavia derecha y sellado de catéter-reservorio femoral, que ocurre sin complicaciones.

Enfermedad actual: desde la colocación del reservorio refiere dolor continuo en brazo izquierdo que no guarda relación con la postura ni los movimientos y es refractario a analgesia y relajantes musculares. A la exploración refiere dolor a la palpación en zona de hombro izquierdo y región supraclavicular; además impresiona de pequeño bultoma en dicha zona. Se solicita ecografía de partes blandas, objetivándose datos compatibles con trombosis parcial de la vena axilar. Además se describe una estructura vascular anómala con hiperrefringencia, que comunica la subclavia izquierda y la yugular, que podría ser compatible con una vena trombosada antigua calcificada. Ingresa en planta para completar estudio y tratamiento. A los cinco días la paciente se encuentra postrada, taquicárdica, taquipneica y con tiritona. Ante los hallazgos sugestivos de sepsis grave se decide traslado a la UCI coronaria.

Exploración física: temperatura: 37,9 °C. Tensión arterial: 97/54 mmHg. Frecuencia cardíaca: 120 lpm. Mal estado general. PVC ligeramente elevada. Latido carotídeo normal. Auscultación cardíaca: rítmica, sin soplos ni extratonos. Auscultación pulmonar: normal. Abdomen: hepatomegalia 3 traveses. Miembros inferiores: no edema. Pulsos normales.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Bioquímica: glucosa 98 mg/dl, sodio 139 mmol/l, potasio 4,5 mmol/l, TAG 29 mg/dl, colesterol total 168 mg/dl, LDL colesterol 82 mg/dl, HDL colesterol 80 mg/dl, HbA1c 5,9%. Funciones hepáticas, renales y tiroideas normales. PTH 38

(normal), calcitonina <8. Marcadores de daño miocárdico: CK al ingreso 90 U/l, a las 4 horas 111 U/l y a las 24 horas 86 U/l; troponina T ultrasensible al ingreso 40 ng/l, a las 4 horas 84 ng/l y a las 24 horas 31 ng/l.

- Hemograma: hemoglobina 8,0, hematocrito 26,9, volumen corpuscular medio 71,7, plaquetas 245, leucocitos 25,39, linfocitos 4,1%, monocitos 2,3%, neutrófilos 91,6%, eosinófilos 0,1%, basófilos 0,2%. Anisocitosis ++, anisocromía +, microcitosis +++, hipocromía +++.
- Bioquímica: urea 39,0, sodio 137,0, potasio 5,9, glucosa 92, creatinina 1,11, procalcitonina 7,85, ácido láctico 7,31.
- Electrocardiograma: taquicardia sinusal. BRDHH.
- Gasometría: pO₂ 98, pCO₂ 21, pH 7,47, HCO₃ 18, EB-7,4.
- Ecocardiograma: no se evidencian imágenes sugestivas de vegetación a nivel de válvulas mitral, aórtica y tricúspide (no se visualiza correctamente válvula pulmonar).
- Resonancia magnética cardíaca: trombo en vena subclavia izquierda, extremo distal de yugular izquierda y tronco braquiocefálico que se extiende hasta la vena cava superior. El trombo protruye la luz de la vena cava superior, donde mide 44x41 mm. Vena yugular derecha y vena subclavia derecha, permeables; en la confluencia de ambas venas hay un trombo de 10 mm. Se identifica un paso filiforme entre la vena subclavia derecha y la vena cava superior, bordeando el extremo derecho del trombo intracava superior. No se identifican trombos en aurícula ni en ventrículo derecho. Alteraciones morfológicas en cámaras derechas en relación con la patología de base; fibroelastosis endomiocárdica y dilatación de aurícula derecha. Derrame pleural bilateral de mayor cuantía izquierdo. Dilatación de las venas cava superior e inferior y suprahepáticas. Ascitis (figuras 1,2,3).

EVOLUCIÓN CLÍNICA

A su ingreso se inicia antibioterapia empírica con imipenem y daptomicina para cobertura de dicho foco y se realizan varios hemocultivos. A las pocas horas de su ingreso informa microbiología de la presencia de *S. epidermidis* y posteriormente

se identifica también *Pseudomonas aeruginosa* con sensibilidad preliminar a ciprofloxacino por lo que se asocia dicho antibiótico.

Se comenta caso con radiología vascular, que dada la presencia del importante trombo intravascular deciden canalización de vena basilica izquierda mediante punción guiada por ecografía y se coloca guía de Katzen en tronco innominado para realización de lisis. Se administra perfusión de urokinasa a 100.000 u/h durante 48 horas sin incidencias. Tras finalizar el tratamiento fibrinolítico se realiza nuevo control con buen resultado. Posteriormente se retira el catéter permanente de subclavia derecha por parte de Cirugía Vascular, sin complicaciones.

En situación de estabilidad clínica, respirando O₂ ambiente con saturaciones de 99%, se decide alta a planta de cardiología para control de evolución y tratamiento.

A los tres meses la recibimos nuevamente en la unidad tras la realización de trasplante cardiaco, con una evolución postoperatoria sin complicaciones relevantes.

En seguimientos posteriores la paciente se mantiene estable, sin evidencia de rechazo agudo celular en las biopsias posteriores al trasplante y se consigue la corrección parcial de la enteropatía pierdepoteínas, siendo posible suspender la administración de gammaglobulinas pero precisando tratamiento con dosis altas de electrolitos orales.

A los 15 meses post-trasplante es trasladada a urgencias por desconexión del medio, con rigidez de brazos y piernas, donde presenta disociación electromecánica, que tras maniobras de RCP recupera ritmo sinusal. Sufre neumonía comunitaria grave, insuficiencia cardiaca aguda en probable relación a rechazo cardiaco agudo y función sistólica biventricular severamente deprimida. Posteriormente desarrolla tormenta arrítmica, que no responde a RCP avanzada durante 60 minutos, siendo finalmente un éxito.

DIAGNÓSTICO

- Sepsis grave secundaria a bacteriemia polimicrobiana asociada a catéter.
- Miocardiopatía restrictiva evolucionada. Fibrosis endomiocárdica.
- Insuficiencia cardiaca derecha refractaria.

- Enteropatía pierdepoteínas y pierdeelectrolitos secundaria a cardiopatía (linfangiectasia intestinal).

DISCUSIÓN

La enteropatía pierde proteínas (EPP) es la expresión clínica de varias enfermedades gastrointestinales y extradigestivas. Se caracteriza por una pérdida excesiva de proteínas por el intestino con una disminución de la albúmina sérica, que es consecuencia de la alteración del equilibrio entre la síntesis de proteínas en el hígado y la pérdida de las mismas por las heces.

En individuos sanos, aproximadamente el 8% de las pérdidas totales de albúmina se asocian a las pérdidas directas por el tubo digestivo, pero, en los pacientes con EPP, estas pueden llegar al 60%. Las proteínas no se pierden por la luz intestinal gracias a la integridad del epitelio que actúa como una barrera y por el adecuado drenaje de los vasos linfáticos.

Cuando se altera alguno de estos mecanismos, las proteínas se pierden por el intestino y aparece el cuadro de enteropatía pierde proteínas. Esto puede ocurrir en tres situaciones: por obstrucción del drenaje linfático, por inflamación de la mucosa con ulceración de la misma o por inflamación de la mucosa sin ulceración.

En la etiopatogenia de la obstrucción de los linfáticos de origen cardiaco o vascular, las proteínas se pierden por la existencia de un aumento excesivo y persistente de la presión venosa central y del sistema portal, con un aumento de la resistencia al flujo linfático desde el conducto torácico a la circulación general. Esto produce una linfangiectasia intestinal secundaria.

El síndrome se manifiesta con edemas, diarrea y malabsorción de nutrientes, así como una concentración baja de albúmina en plasma, sin objetivarse otras causas de hipoalbuminemia como desnutrición, afectación renal o afectación hepática. A pesar de que la entidad se caracteriza por la pérdida proteica, dependiendo de la patología basal asociada, puede encontrarse una malabsorción grasa y secundariamente un déficit de vitaminas liposolubles.

Para el diagnóstico se utilizaba la administración intravenosa de macromoléculas radiomarcadas. Actualmente, ante el riesgo de radioactividad, el método de elección es la detección de alfa-1 antitripsina (A₁AT) en heces, más simple y económico.

La A₁AT es una proteína que resiste la proteólisis durante el tránsito intestinal y no se reabsorbe, por lo que cuando está presente en las heces indica que existe una pérdida de proteínas en algún segmento del tubo digestivo. El aclaramiento intestinal de A₁AT representa el modo más exacto para el estudio de la EPP, siendo interpretado como patológico un aclaramiento de A₁AT superior a 24 ml/día. En los pacientes con síndrome diarreico el aclaramiento de A₁AT debe interpretarse con cautela, por lo que el dintel positivo de la prueba se establece a partir de 56 ml/día. Los enfermos con hemorragia intestinal macroscópica o prueba positiva de sangre oculta en heces, también pueden tener un aumento en el aclaramiento de A₁AT, debiendo analizar con precaución los resultados.

El desarrollo de EPP es una complicación infrecuente pero muy grave. La mortalidad descrita a los 5 años es superior al 40%. En las formas más evolucionadas, el tratamiento médico solo consigue una mejoría transitoria de los síntomas, por lo que la corrección quirúrgica de las anomalías hemodinámicas o el trasplante cardíaco se presentan como las únicas opciones terapéuticas. Pero el trasplante cardíaco presenta cuestiones a debate; en primer lugar, el altísimo riesgo de complicaciones graves en el postoperatorio inmediato dada la pésima situación basal.

Además, la mayoría de estos pacientes han sido sometidos a cirugía cardíaca previa, lo que implica una mayor incidencia potencial de complicaciones, fundamentalmente hemorrágicas, así como una mayor dificultad técnica durante el procedimiento.

También hay un incremento en el riesgo de infecciones. De hecho, la pérdida de proteínas se acompaña de una hipogammaglobulinemia y linfocitopenia con pérdida selectiva de CD3 y CD4.

En segundo lugar, se ha postulado que algunos cambios en el sistema entérico podrían ser irreversibles y, por lo tanto, no responder tras la normalización de los parámetros hemodinámicos. Diversos estudios evidenciaron que el trasplante cardíaco tenía una elevada mortalidad precoz, alrededor del 40% causado fundamentalmente por complicaciones hemorrágicas e infecciosas, y que no siempre se acompaña de la resolución de la EPP. Sin embargo, otros estudios reflejan que el trasplante cardíaco es una terapia adecuada que puede resolver la EPP en los pacientes sin respuesta al tratamiento médico y no susceptibles de cirugía convencional; además, a pesar de tener un altísimo riesgo de complicaciones precoces tras el trasplante cardíaco, estas se pueden disminuir significativamente con una exhaustiva preparación previa al procedimiento.

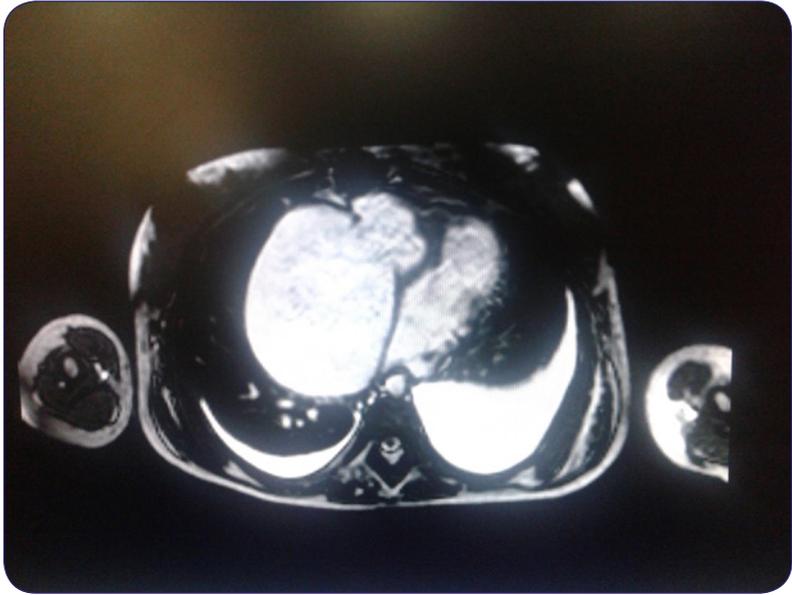


Figura 1. Resonancia magnética cardíaca.

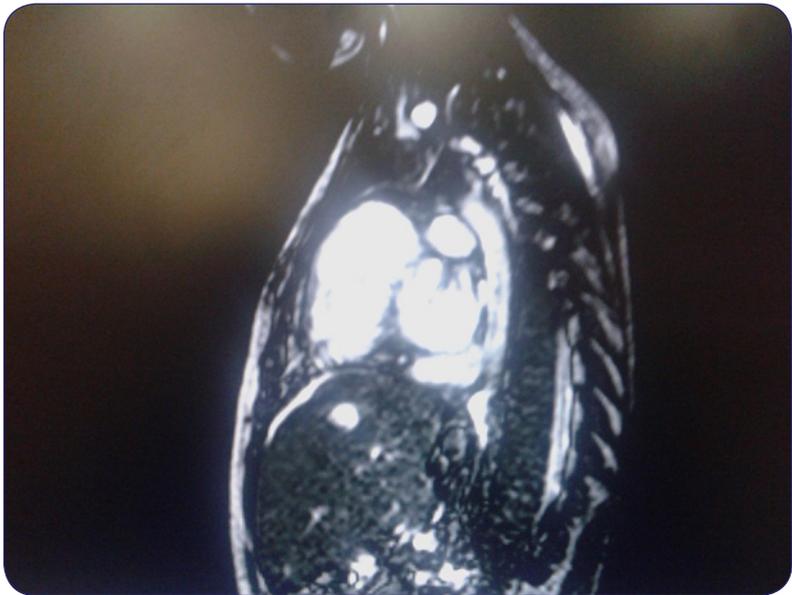


Figura 2. Resonancia magnética cardíaca.

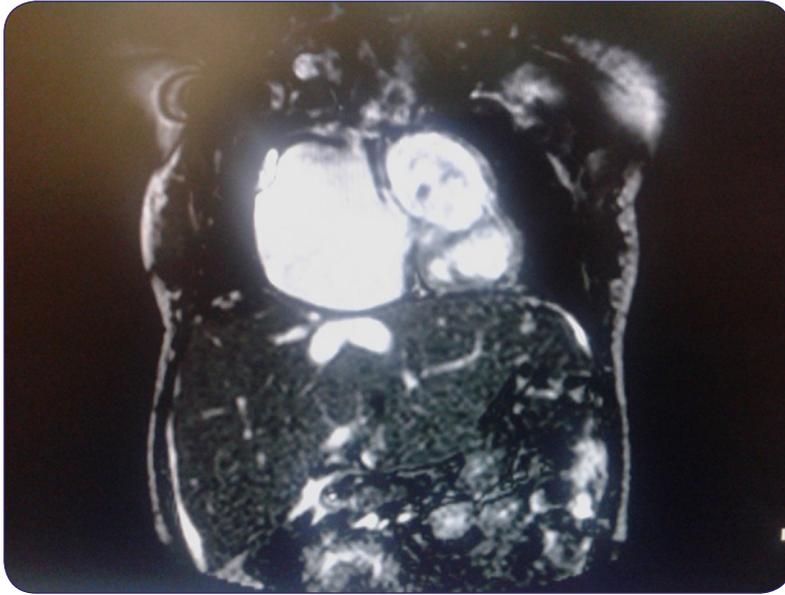


Figura 3. Resonancia magnética cardíaca.

Acceda a los vídeos _____



Bibliografía

- ¹ Badia Aranda E, Martín de la Torre E, Miján de la Torre A. Gastroenteropatía pierde proteínas: ¿Causa olvidada de hipoalbuminemia? *Nutr Hosp.* 2011; 26 (6):1487-1489.
- ² Escobar Castro H. Enteropatía pierde-proteínas. *An Pediatr (Barc).* 2001; 54(Supl 3):30-2
- ³ Rueda Soriano J, Zorio Grima E, Arnau Vives MA, Osa Sáez A, Martínez Dolz L, Almenar Bonet L, et al. Resolución de enteropatía pierdepoteínas tras el trasplante cardíaco en pacientes jóvenes. *Rev Esp Cardiol.* 2009; 62(8):937-40.

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 EEP:

- a. En los individuos sanos aproximadamente el 8% de las pérdidas totales de albúmina se asocian a las pérdidas directas por el tubo digestivo.
- b. En los pacientes con EEP las pérdidas de proteínas por el tubo digestivo pueden llegar al 60%.
- c. Es un síndrome que se caracteriza por la pérdida excesiva de proteínas por el intestino con una disminución de la albúmina sérica.
- d. Todas las respuestas son verdaderas.

Pregunta 2. La EPP puede ser consecuencia de (señale la incorrecta):

- a. Obstrucción de la linfa mesentérica
- b. Alteración de la mucosa gastrointestinal asociada a erosiones o úlceras
- c. Alteración de la mucosa gastrointestinal no asociada a erosiones o úlceras
- d. Descenso de la presión venosa central

Pregunta 3. En cuanto a la clínica de la EPP:

- a. Secundariamente suele aparecer un aumento de vitaminas liposolubles
- b. Se objetiva la presencia de desnutrición, afectación renal o afectación hepática
- c. Incluye edemas, diarrea y malabsorción de nutrientes
- d. Todas las respuestas son verdaderas

Pregunta 4. Para el diagnóstico de la EPP:

- a. En pacientes con síndrome diarreico o hemorragia intestinal el aclaramiento de A1AT puede estar sustancialmente disminuido.
- b. Se interpreta como patológico un aclaramiento de A1AT superior a 48 ml/día.
- c. El aclaramiento intestinal de A1AT representa el modo más exacto para el estudio de la EPP.
- d. Todas las respuestas son verdaderas.

Pregunta 5. En lo que respecta al pronóstico y tratamiento de la EPP:

- a. En general los pacientes con EPP no tienen más riesgo de complicaciones graves en el postoperatorio inmediato que otros pacientes sin esta patología.
- b. La corrección quirúrgica o el trasplante cardiaco asegura la reversión completa de los cambios en el sistema entérico.
- c. La mortalidad descrita a los 5 años es superior al 80%.
- d. En las formas evolucionadas de la EPP el tratamiento médico solo consigue una mejoría transitoria de los síntomas.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: c; 4: c; 5: d

Bajo gradiente y mala función ventricular

Amaia Campo Núñez, Ramón Andión Ogando,
José María Asín Guillén

Complejo Asistencial de Palencia

Paciente varón de 77 años con bajo gradiente y mala función ventricular.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente, varón, de 77 años con bajo gradiente y mala función ventricular.

Antecedentes personales: paciente con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión, psoriasis sin artropatía, anemia por déficit de vitamina B12 e infarto lacunar talámico (en el año 2007).

Enfermedad actual: el paciente es remitido a la consulta de cardiología desde el centro de salud por hallazgo de soplo sistólico en el contexto de un proceso catarral, sin otra sintomatología asociada.

Exploración física: a la exploración, llama la atención una presión arterial de 160/100 mmHg, con una frecuencia cardiaca de 105 latidos por minuto. En la auscultación se confirma taquicardia rítmica y soplo aórtico III/VI, en ausencia de edemas y con una auscultación pulmonar anodina.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: taquicardia sinusal a 106 latidos por minuto, sin alteraciones específicas de la repolarización.
- Ecocardiograma: ligera dilatación e hipertrofia del ventrículo izquierdo con hipokinnesia generalizada y disfunción sistólica severa (FE 27%). Además se observa estenosis aórtica severa (con área 0,67 cm²) con un gradiente medio de 21 mmHg e insuficiencia mitral moderada, así como hipertensión pulmonar severa.
- Ecocardiografía de estrés con dobutamina: disfunción ventricular izquierda moderada con una FE 35% por método Simpson por hipocinesia global difusa. La válvula aórtica estaba esclerocalcificada con apertura restringida. Se estimó un área por EC de 0,9 cm². Con la dobutamina hasta dosis de 20 mcg//kg/min se comprobó que existía reserva contráctil, que la FE aumentaba hasta el 45%, y el gradiente medio aórtico hasta 40 mmHg.
- Vídeo 1: muestra disfunción sistólica de moderada a severa con una FEVI calculada por Simpson biplano del 35%.
- Vídeo 2: mejoría de la función ventricular con dobutamina a dosis de viabilidad y mejoría de la fracción de eyección hasta el 45%.
- Figura: gradientes post. Con la dobutamina aumenta el gradiente medio hasta 40 mmHg, velocidad máxima 4 m/s y área menor de 1 cm² (demuestra estenosis aórtica severa real).
- Cateterismo cardiaco: previo valoración quirúrgica de recambio valvular aórtico, se objetivó patología valvular aórtica sin regurgitación. La coronariografía mostró un árbol izquierdo sin lesiones significativas. La coronaria derecha presentaba lesiones severas en su segmento proximal y distal. En el ramo posterolateral como en IVP se evidenciaron lesiones significativas con buen vaso distal.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Se trata de un paciente de 77 años de edad, con HTA y DM, prótesis que es remitido a las consultas de Cardiología por hallazgo casual de soplo sistólico en un examen

físico por un proceso catarral. En la ecografía transtorácica llama la atención marcada disfunción ventricular izquierda con estenosis aórtica severa y bajo gradiente.

A continuación, se realizó una eco de estrés con dobutamina para determinar si nos hallábamos ante una estenosis aórtica severa de bajo flujo-bajo gradiente (BFBG) con baja fracción de eyección ventricular izquierda, o por el contrario se trataba de una estenosis aórtica pseudosevera, secundaria a la disfunción miocárdica, ya que el abordaje terapéutico es radicalmente diferente. Tras la infusión, no se objetivó ningún aumento del orificio y se demostró una disfunción sistólica severa pero con reserva contráctil.

En el cateterismo cardiaco se reafirmó el diagnóstico y no se evidenciaron alteraciones que contraindicaran la cirugía, por lo que se contacta con el servicio de Cirugía Cardíaca del hospital de referencia indicando cirugía de sustitución valvular aórtica.

El estudio preoperatorio se completó con una ecografía doppler de los troncos supraórticos que fue informada de normalidad.

DIAGNÓSTICO

Estenosis aórtica severa de bajo gradiente, con disfunción sistólica moderada a severa y reserva contráctil.

DISCUSIÓN

Hablamos de estenosis aórtica (EAo) severa cuando hay una reducción del orificio valvular a $\leq 1,0$ cm² con un gradiente medio transvalvular de 40 mmHg. Sin embargo, dado que los gradientes son dependientes del flujo, cuando el volumen minuto se halla comprometido, puede que no se alcance el gradiente citado y se vea reducido, aun cuando la estenosis es muy severa.

Entre el 5-10% de los pacientes con estenosis aórtica severa presentan disfunción ventricular izquierda con bajo flujo-bajo gradiente (BFBG); representan el subconjunto más difícil y controvertido de pacientes con EAo^{1,2}.

También debe considerarse otro subgrupo, recientemente descrito, que se caracteriza por presentar un BFBG en estenosis aórtica severa con una fracción de eyección ventricular preservada (en un 10-25%)^{1,2}. Esta condición se observa con mayor

frecuencia en pacientes con hipertrofia ventricular izquierda³, y se debe a un menor tamaño de la cavidad del ventrículo izquierdo, y a la reducción de complianza, así como del llenado del ventrículo izquierdo¹.

La EAo severa con BFBC y fracción de eyección ventricular deprimida se caracteriza, por la combinación de una EAo $\leq 1,0$ cm² o $\leq 0,6$ cm², ajustada al área corporal, un bajo gradiente transvalvular y disfunción ventricular izquierda¹. Todo ello conlleva un flujo deprimido, entendido como un gasto cardiaco menor a 3,0 l/min/m². El volumen sistólico es generalmente medido en el tracto de salida del VI por ecocardiografía doppler, aunque también han sido validados otros métodos utilizados durante la cateterización cardiaca como el método biplano de Simpson¹.

El principal reto diagnóstico en la EAo severa de BFBC con baja fracción de eyección ventricular izquierda, radica en distinguir la verdadera estenosis aórtica severa de la pseudo-severa¹. En el primero, el principal culpable es la propia enfermedad valvular, mientras que la disfunción del VI es un fenómeno secundario¹. Por el contrario, en la estenosis pseudo-severa, el factor predominante es la enfermedad del miocardio. En este caso, la severidad de la EAo se sobreestima debido a la apertura incompleta de la válvula en relación con el flujo deprimido¹. La distinción entre ambas entidades es esencial, ya que los pacientes con EAo severa suelen beneficiarse del reemplazo valvular, en tanto que aquellos con pseudo-severa no se pueden favorecer¹.

La infusión de dobutamina permite detectar la presencia de reserva contráctil así como distinguir la EAo verdadera de la relativa.

Respecto a la reserva contráctil, se considera que existe cuando el flujo sistólico incrementa más del 20% durante la infusión, respecto al valor basal.

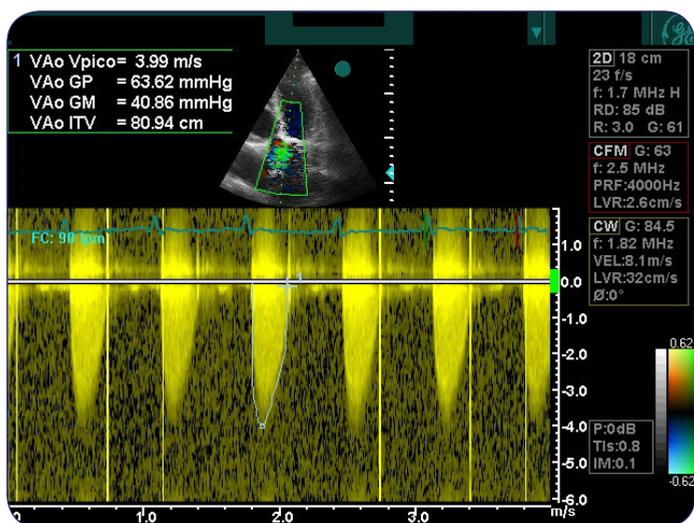
En cuanto a la distinción entre verdadera y relativa, se define como EAo verdadera cuando el estímulo con dobutamina induce un incremento de la velocidad pico y la integral velocidad-tiempo tanto de la válvula aórtica (Ao) como del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), permaneciendo la relación TSVI/Ao. El área valvular, en este caso, no aumenta más de 0,29 cm² y no sobrepasa 1 cm² pese al aumento del flujo valvular. Por el contrario, un incremento de la velocidad y de la integral velocidad-tiempo del TSVI sin aumento significativo de los mismos en la Ao, indica una pseudo-estenosis o EAo relativa. Algunos pacientes, sin embargo, pueden presentar una respuesta ambigua a la dobutamina debido a incrementos variables en el flujo¹. En estos casos, los investigadores del estudio multicéntrico

TOPAS proponen calcular el área del orificio valvular bajo el supuesto de un flujo estándar de 250 ml/s^{1,4}.

En aquellos casos en los que el resultado de la prueba de estrés con dobutamina no haya resultado concluyente y no sea factible el cálculo propuesto por TOPAS, la cuantificación cálcica de la válvula aórtica por medio de tomografía computarizada multicorte podría resultar útil¹.

Por otro lado, se ha observado que los niveles del péptido natriurético en plasma podrían estar significativamente más elevados en los casos de EAo verdadera respecto a la pseudo-severa o relativa, pero, a día de hoy, se requieren más estudios para establecer su asociación².

En cuanto al abordaje terapéutico, las nuevas directrices abogan por el reemplazo valvular en el subgrupo de pacientes con EAo severa BFBC con fracción de eyección deprimida en los que exista cierta reserva de flujo ventricular izquierdo. Sin embargo, la mortalidad operatoria sigue siendo alta, oscilando entre el 6% y el 33 %, dependiendo de la reserva contráctil miocárdica y otras comorbilidades como coronariopatía concomitante^{1, 5}. En un estudio realizado con 52 pacientes con fracción de eyección ventricular izquierda $\leq 35\%$ y un gradiente transvalvular < 30 mmHg se objetivó una supervivencia a los tres y cinco años del 62% y 39% respectivamente, la cual decaía significativamente cuando existía afectación coronaria⁵. La evidencia, sin embargo, no es tan clara en aquellos pacientes con reserva de flujo en el ventrículo izquierdo pero con EAo pseudo-severa, donde el pronóstico parece ser pobre independientemente del tratamiento. En cuanto a los pacientes sin reserva de flujo donde el riesgo quirúrgico es generalmente muy elevado, el reemplazo valvular transcatóter proporciona una valiosa alternativa, aunque las tasas de morbilidad y mortalidad pueden ser mayores que en los pacientes con flujo normal. Estudios recientes reportan una mayor y más rápida mejoría de la fracción de eyección ventricular en pacientes tratados por recambio valvular transcatóter frente a los tratados quirúrgicamente. En contrapartida, el reemplazo valvular transcatóter se asocia con una mayor incidencia de regurgitación para-valvular, que puede llegar a tener un impacto negativo en los resultados¹.



Figura

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- 1 Pibarot P, Dumesnil JG. Low-Flow, Low-Gradient Aortic Stenosis With Normal and Depressed Left Ventricular Ejection Fraction. *J Am Coll Cardiol*. 2012;60(19):1845-1853.
- 2 Clavel MA, Fuchs C, Burwash IG. Predictors of outcomes in low-flow, low-gradient aortic stenosis: results of the multicenter TOPAS Study. *Circulation*. 2008;118:234-242.
- 3 Hachicha Z, Dumesnil JG, Bogaty P, Pibarot P. Paradoxical low-flow, low-gradient severe aortic stenosis despite preserved ejection fraction is associated with higher afterload and reduced survival. *Circulation*. 2007; 115: 2856-2864.
- 4 Clavel MA, Dumesnil JG, Capoulade R, Mathieu P, Sénéchal M, Pibarot P. Outcome of Patients With Aortic Stenosis, Small Valve Area, and Low-Flow,

Low-Gradient Despite Preserved Left Ventricular Ejection Fraction. J Am Coll Cardiol. 2012; 60(14):1259-1267.

- ⁵ Connolly HM, Oh JK, Schaff HV, Roger VL, et al. Severe aortic stenosis with low transvalvular gradient and severe left ventricular dysfunction: result of aortic valve replacement in 52 patients. Circulation. 2000; 101: 1940-1946.

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 siguientes datos ecográficos sugieren estenosis aórtica bajo flujo-bajo gradiente, excepto:

- a. Valor de gradiente medio de 30 mmHg
- b. Un área valvular corregida por superficie corporal de 0,65 cm²/m²
- c. FEV1% del 35
- d. Gasto cardiaco 4,2 l/min/m²

Pregunta 2. ¿Cuál debe ser la aproximación diagnóstica inicial de un paciente de 66 años con un gradiente aórtico medio de 21 mmHg y fracción de eyección del 25%?

- a. Determinar el área valvular mediante cateterismo cardiaco.
- b. Cuantificación cálcica de la válvula aórtica por medio de tomografía computarizada multicorte.
- c. Prueba de esfuerzo.
- d. Eco-doppler de estrés con dobutamina.

Pregunta 3. En lo concerniente al test de infusión con dobutamina, todas las afirmaciones son ciertas, excepto:

- a. Incrementa las velocidades pico en los pacientes con pseudo-estenosis aórtica.
- b. En los pacientes con estenosis verdadera incrementa el VTI tanto de la válvula aorta como del TSVI.
- c. Incrementa las velocidades pico en los pacientes con estenosis aórtica verdadera.
- d. Mantiene la relación TSVI/Ao en los pacientes con pseudo-estenosis aórtica.

Pregunta 4. Si a un paciente con área de 0,83 cm² y FE 30% se le hace un test de infusión con dobutamina y el área se convierte en 1,1 cm² y la FE mejora, en qué caso cree que estaríamos:

- a. El área valvular mayor de 1 cm² descarta la posibilidad de una estenosis aórtica verdadera.
- b. Se trata de una estenosis aórtica severa verdadera al comprobarse un aumento del área valvular aórtica efectiva menor de 0,30 cm² y una mejoría de la FE.
- c. No se puede descartar una disfunción contráctil miocárdica.
- d. No se puede hacer una aproximación diagnóstica sin conocer la variabilidad del gradiente medio.

Pregunta 5. En el ecocardiograma basal de un paciente que consulta por disnea se objetivó una FE del 33%, con una gradiente transvalvular aórtico medio de 31 mmHg. Los valores correspondientes al volumen sistólico, flujo sistólico y área valvular fueron 39 cm³, 175 ml/s, 0.62 cm², respectivamente. Durante la prueba con dobutamina, los resultados correspondientes fueron 50,6 cm³, 220 ml/seg y 0,89 cm². Se comprobó además un aumento significativo del gradiente medio. En relación al caso expuesto es cierto que:

- a. El pronóstico del paciente es pobre independientemente del tratamiento.
- b. No existe reserva contráctil.
- c. El aumento del gradiente medio no es concordante con la estenosis aórtica verdadera.
- d. Debe ser intervenido lo más precozmente posible, siempre que el análisis específico de la situación particular del paciente lo permita.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Infarto agudo de miocardio en paciente con fibrilación auricular de debut

Isabel Gallardo Sánchez, Manuel López Pérez,
Teresa Gil Jiménez, Rafael Melgares Moreno,
Jesús Ángel Prieto Granda

Complejo Hospitalario Regional Virgen de las Nieves (Granada)

Paciente de 76 años con fibrilación auricular de debut.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente de 76 años con fibrilación auricular de debut.

Antecedentes personales de HTA en tratamiento con enalapril 20 mg/hidroclorotiazida 12,5 mg, exenolismo y artritis gotosa.

Acude a urgencias por dolor centrotorácico opresivo, en reposo, irradiado a hemitórax izquierdo y región interescapular, con sudoración profusa, y precedido de sensación de palpitations. Sin episodios de dolor torácico anteriormente aunque sí refería palpitations ocasionales autolimitadas por las que no había consultado.

En su centro de salud, en el ECG se comprueba una fibrilación auricular (FA) con respuesta ventricular rápida y ligera elevación de ST en II y aVF, y dudosa en precordiales. Se trata con aspirina, clopidogrel, nitroglicerina y digoxina intravenosas, trasladándose a urgencias del hospital. A su llegada el paciente es valorado por Cardiología que indica angioplastia primaria, ingresando posteriormente en UCI.

La exploración física a su ingreso en UCI reveló un pulso arterial arrítmico a unos 100 lpm con TA: 115/65 y auscultación cardiorrespiratoria sin soplos con murmullo vesicular conservado. No presentaba otros signos de insuficiencia cardiaca.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica urgente: hemograma, glucemia y parámetros de función renal e iones normales. Bilirrubina de 1,4. Tnl al ingreso: 12,7. Coagulación: todos los parámetros en niveles normales.
- Ecocardiograma control: ventrículo izquierdo de dimensiones y grosor parietal normal, con ligera hipoquinesia inferoseptal basal y contractilidad global preservada con fracción de eyección del 60%. Aurícula izquierda moderadamente dilatada. Cavidades derechas normales. Válvulas izquierdas y derechas sin alteraciones estructurales ni funcionales significativas.
- ECGs evolutivos: A las 24H en ritmo sinusal con mínima elevación de ST en derivaciones inferiores y en V3-V5, sin aparición de ondas Q de necrosis. A las 48H en ritmo sinusal con inversión de T en II, III y aVF y en precordiales V3-V4 e isodifásica en V5-V6.
- Coronariografía a su llegada (vía arterial radial derecha): se comprueba oclusión completa en la descendente posterior de la arteria coronaria derecha y en la descendente anterior distal (cerca de ápex). Resto de arterias sin lesiones. No se plantea intervencionismo por presentar las oclusiones en zonas ya muy distales y de escaso calibre.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

El paciente permanece 48 horas en UCI sin ninguna incidencia y alcanzando un pico máximo de Tnl de 13,2. Durante su estancia en planta permanece asintomático desde el punto de vista cardiológico, presentando una monoartritis en muñeca derecha de muy probable origen gotoso que se trató con colchicina.

Dada la sospecha de embolismo coronario en contexto de fibrilación auricular, sin clara relación con ateromatosis se suspende doble antiagregación -manteniéndose aspirina- e iniciándose anticoagulación oral con acenocumarol.

Tratamiento al alta: AAS 100 mg un comprimido en la comida, acenocumarol 4 mg según pauta de hematología para INR entre 2 y 3, atenolol 50 mg medio comprimido en desayuno, ramipril 2,5 mg en cena, atorvastatina 40 mg en cena y pantoprazol 20 mg un comprimido antes del desayuno.

DIAGNÓSTICO

Infarto agudo de miocardio (IAM) por oclusión embólica simultánea de descendente anterior y descendente posterior en relación con fa paroxística de debut.

DISCUSIÓN

Aunque la aterosclerosis es la patología que con más frecuencia se encuentra como causa subyacente del infarto de miocardio, muchas otras enfermedades pueden afectar a las arterias coronarias. Estarían entre las causas de IAM no ateroscleróticas las arteritis (sífilítica, granulomatosa, panarteritis nodosa, enfermedad de Kawasaki, lupus eritematoso sistémico...) o patologías como la mucopolisacaridosis, homocistinuria, enfermedad de Fabry, amiloidosis, esclerosis juvenil de la íntima, pseudoxantoma elástico, hiperplasia de la íntima asociada a anticonceptivos y postparto o la fibrosis coronaria por radioterapia.

También puede producirse por espasmos arteriales y disecciones, así como por anomalías congénitas de las arterias coronarias, como salidas anómalas o fístulas y aneurismas coronarios. La desproporción demanda-suministro de oxígeno como puede ocurrir en la estenosis y la insuficiencia aórtica, la tirotoxicosis y la intoxicación por monóxido de carbono, incluso una hipotensión prolongada o un síndrome de *tako-tsubo* también pueden ocasionarlo. Asimismo la trombosis in situ, por traumatismo o secundaria a trastornos hematológicos como la policitemia vera, la trombocitosis, coagulación intravascular diseminada, etc; y el consumo de tóxicos como cocaína también son posibles causantes.

Aunque probablemente una de las formas de IAM no ateroscleróticas más frecuentes, aunque poco común, sea por embolismos coronarios, que se alojan con más frecuencia en la arteria coronaria izquierda descendente anterior, habitualmente en la rama epicárdica distal e intramural.

Las causas de embolia coronaria son numerosas: endocarditis infecciosa y endocarditis trombótica no bacteriana, trombos murales, prótesis valvulares, neoplasias,

aire introducido durante intervencionismo percutáneo o cirugía cardiaca y depósitos de calcio por manipulación quirúrgica de válvulas calcificadas.

Los embolismos coronarios pueden ser de tres tipos:

1. Directos: en endocarditis infecciosa, en estudios de autopsias se encuentran microembolismos coronarios hasta en el 60% de los pacientes con esta entidad. También en pacientes con estenosis valvular mitral y fibrilación auricular, aunque puede ocurrir en fibrilación auricular no valvular o tener lugar en portadores de prótesis mecánicas u obedecer a la existencia de tumores cardiacos como el mixoma.
2. Paradójicos: aquellos que se forman en el sistema venoso, normalmente a nivel de miembros inferiores y que pasan al circuito arterial, comúnmente, a través de un foramen oval permeable. Los embolismos coronarios paradójicos pueden ocurrir como complicación de un embolismo pulmonar, por lo que en este caso el diagnóstico de foramen oval permeable es importante ya que actualmente este puede ser cerrado percutáneamente.
3. Iatrogénicos: en general por embolización de aire en arterias coronarias durante cirugía o cateterismos, o tras migración de material trombótico durante la ablación de FA.

Una forma concreta de embolismo coronario directo son, como hemos dicho, de causa cardiaca, y pueden ocurrir secundariamente a una fibrilación auricular, sin embargo, son una complicación infrecuente de esta arritmia, especialmente si tenemos en cuenta la elevada incidencia de ictus isquémico como una de sus complicaciones, esto se ha atribuido a:

- La diferencia de calibre entre la aorta y las arterias coronarias.
- La situación de las arterias coronarias en la raíz de la aorta, inmediatamente sobre la válvula aórtica.
- El ángulo que forman con respecto a la aorta a su salida.
- El volumen y rapidez de la sangre en esta porción de la aorta.
- El mayor aporte de flujo a las coronarias tiene lugar durante la diástole.

Como vemos, con respecto a las complicaciones de la fibrilación auricular, el ictus, es como hemos dicho, la más frecuente y conocida. Siendo la causa del ictus isquémico cardioembólico hasta en un 1 de cada 4 pacientes y representando la fibrilación auricular no valvular el 50% de estos casos, pero existen otros órganos susceptibles de daño isquémico por embolización causada por esta entidad nosológica -como vemos en nuestro caso, el propio miocardio-, habiéndose descrito también complicaciones embólicas que ocasionan isquemia arterial aguda en los miembros, de la arteria renal o esplénica e incluso isquemia mesentérica.

Hay acuerdo general en que el tratamiento del IAM cardioembólico, debe ser tratado como el IAM de causa aterosclerótica en cuanto a la realización de angioplastia -además son prácticamente indistinguibles entre sí-, con la salvedad, de que en estos casos, los autores coinciden, en general, en que puede ser suficiente con la aspiración de trombo e incluso, en algún caso, con la administración de bivalirudina intravenosa o trombolisis intracoronaria, siendo necesario, no obstante, en la mayoría de ocasiones la implantación de stents por no conseguir la recanalización de la arteria mediante la simple aspiración de trombo.

La anticoagulación oral debería ser instaurada en todos los casos de embolismo cardiaco atribuible a fibrilación auricular, siendo en cualquier caso, una anticoagulación oral adecuada la mejor forma de prevención ante una puntuación CHA₂DS₂-VASc ≥ 2 .

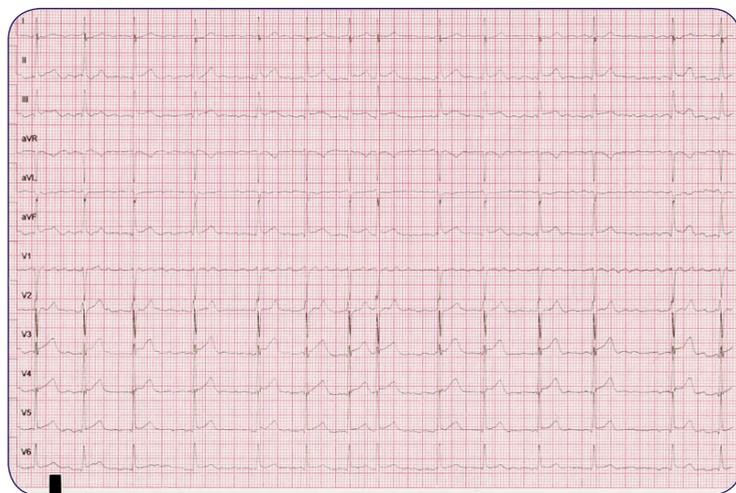


Figura 1

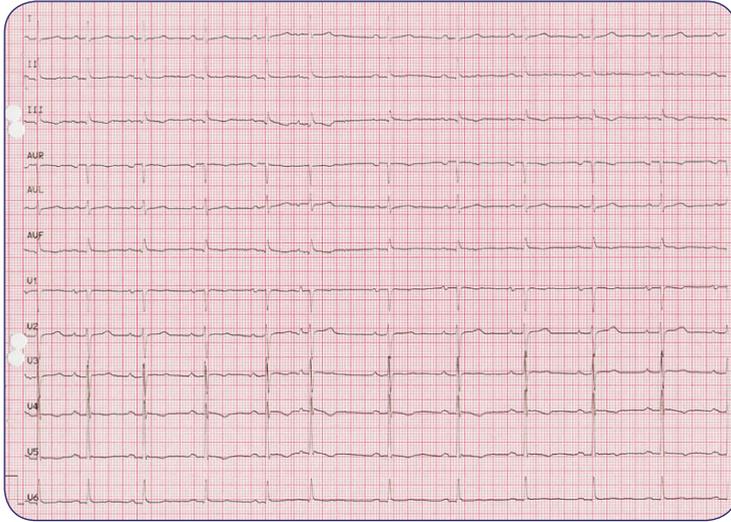


Figura 2

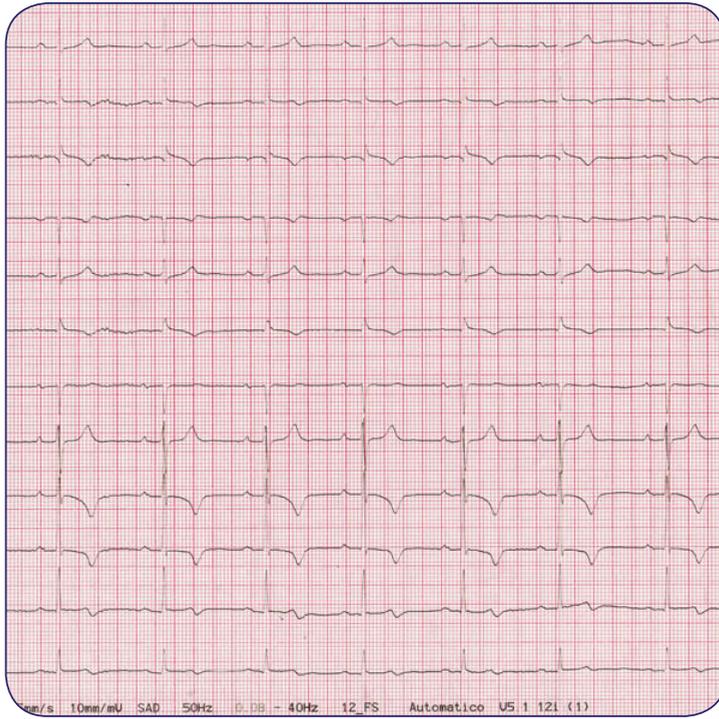


Figura 3



Bibliografía

- ¹ Antman E, Braunwald E. Infarto agudo de miocardio con elevación del ST: anatomía patológica, fisiopatología y manifestaciones clínicas. En: Braunwald E, Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP. Tratado de Cardiología. 8 ed. Madrid: Elsevier; 2009. P.1207-317.
- ² Cheng TO. Coronary embolism: Int J Cardiol. 2009 Jul 24;136(1):1-3. doi: 10.1016/j.ijcard.2009.01.005. Epub 2009 Jan 31.
- ³ Wasilewska M, Gosk-Bierska I. Thromboembolism associated with atrial fibrillation as a cause of limb and organ ischemia. Adv Clin Exp Med. 2013;22(6):865-73.
- ⁴ Diaz Guzman J. [Cardioembolic stroke: epidemiology]. Neurologia. 2012;1:4-9.
- ⁵ Tang L, Hu XQ, Zhou SH. Coronary Artery Embolism Causing Acute Myocardial Infarction in Patients with Mechanical Heart Valve Prosthesis: Which is the Optimal Treatment? Heart Lung Circ. 2014;23(5):422-7.

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. El IAM cardioembólico es poco frecuente por todas las causas que siguen, excepto:

- a. El ángulo que forman con respecto a la aorta a su salida.
- b. La situación de las arterias coronarias inmediatamente sobre la raíz aórtica.
- c. A que el mayor aporte de flujo a las coronarias tiene lugar durante la diástole.
- d. La anticoagulación oral, pese a estar en niveles infraterapéuticos para evitar el ictus es eficaz previniéndolo.

Pregunta 2. Los embolismos coronarios paradójicos NO:

- a. Se presentan también en los procedimientos que requieren punción transeptal
- b. Ocurren a veces como una complicación de un TEP
- c. Hay que sospecharlos ante la presencia de foramen oval permeable
- d. Suelen ser una complicación de la FA

Pregunta 3. ¿Cuál es falsa con respecto a las causas de IAM no ateroscleróticas?

- a. La FA en pacientes con estenosis mitral y la FA no valvular pueden provocar IAM por embolia directa.
- b. En el caso de la policitemia vera, el mecanismo de IAM es por trombosis in situ.
- c. El síndrome de *tako-tsubo*, la tirotoxicosis, y el lupus eritematoso sistémico están entre las causas de IAM no ateroscleróticas.
- d. En presencia de endocarditis infecciosa con afectación de válvulas cardíacas izquierdas también se producen microembolismos coronarios aunque con escasa frecuencia.

Pregunta 4. Para tratar el IAMCEST cuando existe alta sospecha de que este sea de origen cardioembólico:

- a. Se debe hacer ecocardiografía transesofágica urgente previa a ICP para ver si existen trombos en aurícula o ventrículo izquierdos.
- b. Administrar carga de AAS y ticagrelor y heparina de bajo peso molecular según peso.
- c. Lo mejor es administrar heparina sódica intravenosa y manejo expectante.
- d. Se debe someter al paciente a intervención coronaria percutánea (ICP) primaria.

Pregunta 5. El ictus isquémico cardioembólico:

- a. Es la única complicación de la FA que se puede evitar mediante la anticoagulación.
- b. Tiene lugar en 1 de cada 4 pacientes, representando la FA valvular más del 50% de estos casos.

- c. Es raro y únicamente se recomienda tratamiento preventivo con ACO si existe FA y el paciente tiene un CHA₂DS₂-VASC mayor o igual a 2.
- d. Sucede con mucha frecuencia en pacientes con FA valvular sin anticoagulación adecuada.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Fibrilación auricular en mujer gestante con cardiopatía estructural

Beatriz Samaniego Lampón, Teresa González Sánchez,
Berta Vega Hernández, Ernesto Hernández Martín,
Roi Bangueses Quintana, Irene Valverde André, Diego León Durán

Hospital de Cabueñes (Gijón, Asturias)

Mujer de 30 años con insuficiencia mitral moderada.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Mujer de 30 años. Sin factores de riesgo cardiovascular conocidos. Diagnosticada de valvulopatía mitral mixomatosa (enfermedad de Barlow) con insuficiencia mitral moderada. A seguimiento anual en la consulta de Cardiología. En clase funcional I NYHA, con ventrículo izquierdo de tamaño normal, función sistólica conservada, sin datos de hipertensión arterial pulmonar.

Embarazada de 28 semanas, sin complicaciones durante la gestación hasta la fecha. Sin tratamiento farmacológico actual.

Acude a urgencias por presentar palpitaciones rápidas en precordio, que comenzaron esa mañana mientras realizaba un esfuerzo moderado. Asocia mareo leve que mejora en decúbito lateral, opresión precordial leve y disnea. Episodios similares durante la última semana, autolimitados en 2-3 minutos y sin otra clínica asociada, por los que no consultó.

A la exploración física se encuentra bien perfundida, presenta TA 110/50, FC 130 lpm, saturación de O₂ 92% respirando aire ambiente. Peso referido 70 kg. La presión venosa yugular no se observa elevada. Auscultación cardiaca: arrítmica, soplo meso-tesistólico mitral III/VI irradiado a axila. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin crepitantes. Extremidades inferiores con edemas hasta rodillas con fóvea pretibial, la paciente refiere que han aumentado progresivamente desde el segundo trimestre del embarazo.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: hemoglobina 10,5 g/dl, leucocitos 6.000 /mm³ con fórmula normal, plaquetas 150.000 /mm³. Coagulación normal. Función renal e iones normales. Pruebas de función hepática normales. Hormonas tiroideas normales.

Electrocardiograma: fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida a 125 lpm. QRS estrecho, eje a 15°. Sin alteraciones de la repolarización (ver figura).

Ecocardiograma pre-concepcional: estudio transtorácico y transesofágico. VI no dilatado, función sistólica global y segmentaria conservada. Al ligeramente dilatada. Válvula mitral con afectación difusa por degeneración mixoide, con prolapso de valva posterior, en festón P₃ y parte de festón P₂. Aparato subvalvular mitral sin cuerdas rotas. Insuficiencia mitral moderada, jet dirigido hacia el septo interauricular con vena contracta de 4 mm. Sin flujo sistólico reverso en venas pulmonares. Válvula aórtica trivalva, con buena apertura e insuficiencia trivial (ver vídeos).

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Valorada en el servicio de urgencias, se procede a monitorización materna y fetal.

Se administra oxigenoterapia por gafas nasales a 2 litros/minuto y anticoagulación con 70 mg de enoxaparina subcutáneos. Mientras se valoran las opciones de cardioversión, en el monitor se constata que la paciente pasa espontáneamente a ritmo sinusal y los síntomas remiten.

Ingresa en planta de obstetricia para vigilancia clínica e inicio de anticoagulación oral con anti-vitamina K. Tras 48 horas de observación se mantiene en ritmo sinusal y es alta a su domicilio.

A la semana siguiente acude a la consulta de cardiología: no ha vuelto a presentar palpitations y persiste en ritmo sinusal.

DIAGNÓSTICO

- Fibrilación auricular paroxística, primer episodio registrado. Recurrente por la clínica. Cardioversión espontánea a ritmo sinusal.
- Insuficiencia mitral moderada por enfermedad de Barlow.
- Gestación en el tercer trimestre.

DISCUSIÓN

Las mujeres con cardiopatía presentan con mayor frecuencia complicaciones cardiovasculares y neonatales durante la gestación. El estudio CARPREC¹ es el mayor estudio prospectivo, multicéntrico llevado a cabo en gestantes con cardiopatía. En él se estudiaron los factores predictores y la frecuencia de complicaciones cardiovasculares y fetales durante el embarazo. El tratamiento anticoagulante, el tabaquismo, la clase funcional III o IV, la cianosis, la presencia de prótesis valvular mecánica, la obstrucción izquierda y la gestación múltiple fueron los principales factores de riesgo para complicaciones neonatales durante la gestación.

Respecto a la capacidad de esfuerzo, esta se deteriora durante el embarazo y la valoración de la clase funcional es subjetiva, siendo frecuente que gestantes sanas refieran clase funcional II NYHA.

El grupo de trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología sobre el tratamiento de las enfermedades cardiovasculares durante el embarazo, propone evaluar el riesgo materno utilizando la clasificación de riesgo modificada de la OMS publicada en 2006². La hipertensión arterial pulmonar por cualquier causa presenta un riesgo clase IV de la OMS, que supone una contraindicación para el embarazo. La valvulopatía mitral que se expone en este caso, supone un riesgo clase II de la OMS (riesgo ligeramente aumentado de mortalidad materna o aumento moderado de la morbilidad).

La fibrilación auricular durante el embarazo es poco frecuente y suele presentarse en mujeres con cardiopatía estructural o hipertiroidismo. La frecuencia cardíaca

rápida se tolera peor que fuera de la gestación y puede producir alteraciones hemodinámicas graves para la madre y el feto.

En caso de inestabilidad hemodinámica, debe realizarse cardioversión eléctrica bajo sedación. En gestantes hemodinámicamente estables sin cardiopatía estructural significativa, se debe considerar la cardioversión farmacológica a ritmo sinusal.

La flecainida intravenosa es efectiva y se puede considerar, aunque su experiencia durante el embarazo es muy escasa. No se recomienda el uso de amiodarona durante el embarazo porque presenta efectos tóxicos para el feto; se utilizaría excepcionalmente si otras opciones fracasan y el mantenimiento de la arritmia conlleva un riesgo alto para la madre. En el caso de una arritmia habitualmente benigna como la fibrilación auricular, es más seguro realizar una cardioversión eléctrica que administrar amiodarona. No se ha probado la dronedarona en mujeres embarazadas; en estudios animales ha mostrado toxicidad reproductiva a dosis altas, por lo que no se debe utilizar durante el embarazo.

Para el control de frecuencia cardíaca durante la fibrilación auricular, la primera opción son los betabloqueantes cardioselectivos, como segunda opción se presenta el verapamilo. La digoxina resulta segura, pero menos efectiva en el control de frecuencia cardíaca.

La administración de fármacos durante el embarazo y la lactancia es delicada, no existen recomendaciones uniformes. Se debe considerar el momento del embarazo, el riesgo potencial de un fármaco y el posible beneficio del tratamiento. La clasificación del organismo estadounidense *Food and Drugs Administration* es una de las principales referencias a consultar.

La amiodarona produce alteraciones fetales y neonatales, pertenece a la categoría D de la FDA. La digoxina atraviesa la barrera placentaria, la experiencia de uso es amplia y se considera el fármaco antiarrítmico más seguro durante el embarazo, pero aporta un peor control de frecuencia cardíaca durante el ejercicio y no es útil en el mantenimiento del ritmo sinusal. Los betabloqueantes se han asociado a retraso del crecimiento intrauterino, bradicardia e hipoglucemia en el feto y neonato, especialmente el atenolol que pertenece a la categoría D de la FDA. El dabigatran ha demostrado efectos fetotóxicos a altas dosis y no debe ser utilizado.

No disponemos de estudios que evalúen el riesgo tromboembólico de la fibrilación auricular durante el embarazo. La indicación de anticoagulación se establece por

extensión en función de la cardiopatía estructural de base (valvulopatías, miocardiopatía hipertrófica...) y de la presencia de factores de riesgo, utilizando la escala CHA₂DS₂-VASc para la fibrilación auricular no valvular.

El anticoagulante a administrar varía en función de la etapa del embarazo. La Sociedad Europea de Cardiología recomienda anticoagulación oral con anti-vitamina K entre la semana 12 y la 36 manteniendo el INR dentro de los límites convencionales. En el primer trimestre y a partir de la semana 36, se recomienda la administración subcutánea de dosis terapéuticas de heparina de bajo peso molecular ajustadas al peso, bajo monitorización semanal de los niveles anti-Xa.

El parto vaginal está contraindicado mientras la madre esté en tratamiento con anti-vitamina K (atravesan la barrera placentaria) por el riesgo de hemorragia intracraneal fetal durante el expulsivo³. Ante un parto prematuro bajo tratamiento con anti-vitamina K, se debe proceder a parto por cesárea tras reducir el INR por debajo de 2⁴: con plasma fresco congelado si el parto es emergente o con vitamina K vía oral, si se disponen de 4-6 horas para que ejerza efecto sobre el INR. Si no se desencadena el parto de manera imprevista, lo más adecuado es suspender los anti-vitamina K, realizar el paso a heparina de bajo peso molecular (no cruzan la barrera placentaria) y proceder a un parto vaginal con analgesia epidural, acortando el expulsivo con las maniobras obstétricas que sean necesarias.

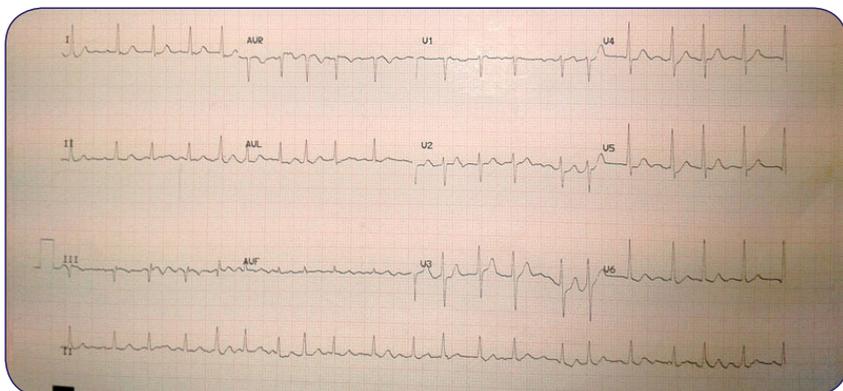


Figura. Electrocardiograma.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001 Jul 31;104(5):515-21.
- ² Thorne S, MacGregor A, Nelson-Piercy C. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart* 2006 Oct;92(10):1520-5.
- ³ Regitz-Zagrosek V, Blomstrom LC, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2011 Dec;32(24):3147-97.
- ⁴ Butchart EG, Gohlke-Barwolf C, Antunes MJ, Tornos P, De CR, Cormier B, et al. Recommendations for the management of patients after heart valve surgery. *Eur Heart J* 2005 Nov;26(22):2463-71.

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. Las mujeres con cardiopatía presentan una mayor frecuencia de complicaciones neonatales durante la gestación. Entre los factores de riesgo para estas complicaciones no se incluye:

- Gestación múltiple
- Tabaquismo
- Tratamiento anticoagulante
- Clase funcional II NYHA

Pregunta 2. Nuestra paciente comienza con contracciones uterinas en la semana 35, bajo tratamiento con acenocumarol con INR de 2,4. ¿Cuál sería la estrategia más adecuada?

- a. Suspensión del acenocumarol y cesárea programada en la semana 37.
- b. Parto por vía vaginal evitando maniobras obstétricas como el fórceps o la extracción en vacío.
- c. El parto vía vaginal con analgesia epidural, acortando el expulsivo con las maniobras obstétricas necesarias, supone una menor pérdida de sangre materna y es de primera elección en las mujeres bajo tratamiento con anti-vitamina K.
- d. Si se desencadena el parto y la gestante está bajo tratamiento con anticoagulantes orales, se debe proceder a parto por cesárea tras conseguir INR menor que 2.

Pregunta 3. Según la clasificación modificada de la Organización Mundial de la Salud del riesgo cardiovascular materno, ¿en qué caso contraindicaría el embarazo a una mujer con afectación cardiovascular?

- a. Válvula aórtica bicúspide con estenosis leve y aorta ascendente de 44 mm
- b. Tetralogía de Fallot reparada con insuficiencia pulmonar moderada residual
- c. Prótesis aórtica mecánica normofuncionante por estenosis aórtica severa
- d. Esclerosis sistémica con hipertensión arterial pulmonar severa.

Pregunta 4. Respecto a los fármacos a utilizar en la fibrilación auricular durante el embarazo y la lactancia, ¿cuál es afirmación correcta?

- a. La digoxina no atraviesa la barrera placentaria y se considera un fármaco seguro durante el embarazo para el control de frecuencia cardíaca.
- b. El dabigatran es un fármaco seguro durante el embarazo que ha presentado menor incidencia de hemorragias periparto.
- c. La amiodarona es una opción segura para el mantenimiento del ritmo sinusal.
- d. Los betabloqueantes se han asociado con retraso del crecimiento intrauterino, bradicardia fetal e hipoglucemia neonatal.

Pregunta 5. Ante un paroxismo de fibrilación auricular rápida en una mujer embarazada de 30 semanas, debemos considerar que:

- a. La digoxina es el fármaco de elección para el control de la frecuencia cardíaca durante el embarazo.
- b. La dronedarona es una alternativa segura para el control del ritmo durante el embarazo y la lactancia.
- c. Se debe proceder a cardioversión eléctrica en caso de inestabilidad hemodinámica.
- d. Sucede con mucha frecuencia en pacientes con FA valvular sin anticoagulación adecuada.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Un hallazgo inusual tras fibrilación auricular

Manuel Crespín Crespín, Daniel García Fuertes,
Elena Villanueva Fernández, M^a Nieves Parias Ángel

Hospital Santa Bárbara de Puertollano (Ciudad Real)

Varón de 54 años con fibrilación auricular.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Antecedentes personales: varón de 54 años. No alergias medicamentosas conocidas. HTA con buen control, dislipémico y fumador activo 1,5 paquetes/día. Exbebedor. Hiperuricemia. EPOC tipo bronquitis crónica. En seguimiento por cardiología por doble lesión aórtica moderada e hipertensión pulmonar ligera. Profesión: camarero.

Enfermedad actual: acude a urgencias por clínica de disnea progresiva de un mes de evolución. En la evaluación inicial se objetiva taquicardia QRS estrecho a 144 lpm con RR irregular que tras la administración de verapamilo y amiodarona revierte a ritmo sinusal.

Durante su estancia en observación el paciente presenta deterioro hemodinámico, con hipotensión arterial, mala perfusión, sudoración profusa por lo que se inicia reanimación volumétrica, se canaliza vía femoral y se inicia perfusión de nor-adrenalina. Se realiza ecocardiograma transtorácico objetivándose dilatación biventricular con disfunción severa sin trastornos segmentarios, insuficiencia mitral moderada, doble lesión aórtica moderada e insuficiencia tricuspídea moderada-severa.

El paciente requiere ingreso en UCI y persiste situación de *shock* cardiogénico. Se solicita TAC torácico y se descartar tromboembolismo pulmonar. Se monitoriza y se objetiva patrón de *shock* cardiogénico con IC 1,5 por lo que se inicia dobutamina, noradrenalina y levosimendan recuperando y mejorando progresivamente la situación hemodinámica, pudiendo ser retirada en 48 horas.

Durante su estancia en UCI se realiza nuevo ecocardiograma transtorácico reglado donde se objetiva mejoría de la FEVI (50-55% subjetiva), insuficiencia mitral moderada funcional y doble lesión aórtica con insuficiencia aórtica severa. Se decide realización de ETE y se confirma la existencia de insuficiencia aórtica severa, con dos *jets*, uno por prolapso de velo coronario derecho, dirigido hacia velo anterior mitral y el otro parece provocado por una posible perforación de la base del velo coronario derecho.

Exploración física: mal estado general. Frialdad cutánea. Sudoración profusa. Ingurgitación yugular. ACR: tonos arrítmicos a 130 lpm. Soplo sistólico III/VI de predominio en foco aórtico. MVC con crepitantes hasta campos medios en ambos campos pulmonares.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: glucosa 97, creatinina 0,65, potasio 4,7, GGT 44, CT 145, LDL 88. Hb 46,1. Htco 47.
- Hemocultivos: negativos.
- ECG (figura 1): fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida a unos 130 lpm.
- TAC torácico: se realiza estudio con administración de contraste intravenoso desde bases hasta vértices pulmonares. Adecuada opacificación del árbol arterial pulmonar de manera bilateral, sin identificar defectos de repleción intravasculares que sugieran TEP. No hay evidencia de adenopatías mediastínicas o axilares de tamaño patológico u otras anomalías reseñables en mediastino. Parénquima pulmonar dentro de la normalidad de manera bilateral, sin imágenes nodulares o alteraciones de la arquitectura parenquimatosa. Cabe destacar reflujo de contraste a venas suprahepáticas en el contexto de insuficiencia cardíaca. En los cortes abdominales altos se visualiza lengüeta de líquido libre

perihépático y relativa hipertrofia del lóbulo hepático izquierdo, pudiendo ser todo ello secundario a hepatopatía crónica. Conclusión: se descarta TEP.

- Ecocardiograma TT (vídeo 1): ventrículo izquierdo moderada-severamente dilatado, con hipertrofia concéntrica leve y función sistólica global en límites bajos de la normalidad (FEVI Simpson monoplano 49%, subjetiva 50-55%, Teicholz 54%). AI dilatada (34 cm²). VD no dilatado ni hipertrófico con función sistólica global conservada. AD dilatada. Válvula mitral con velos no engrosados, sin alteraciones morfológicas significativas, apertura conservada, apreciándose IM dirigida hacia pared posterolateral de AI que impresiona de moderada funcional. No se aprecian imágenes sugestivas de endocarditis a nivel de la válvula mitral. Válvula aórtica tricúspide, fibroesclerosada, con engrosamiento severo del velo coronario derecho, que presenta una imagen nodular hiperecogénica sobre la que asienta imagen menos ecodensa y flapeante que sugiere la existencia de verruga de endocarditis. Se aprecia prolapso de velo coronario derecho que provoca una IAo muy excéntrica y que impresiona de severa. En proyección apical se aprecian dos jets de regurgitación uno dirigido hacia velo anterior mitral provocado por el prolapso del velo coronario derecho y otro dirigido hacia el septo/cavidad ventricular. Apertura ligeramente restringida con GTAo medio de 22 mmHg, AVAo por EC de 1,99 cm². IT leve que permite estimar PSAP de 29 mmHg + PAD (VCI dilatada con colapso inspiratorio aproximado del 50%). No se aprecia valvulopatía pulmonar. Ao ascendente normal. Septos íntegros. No derrame pericárdico.
- Ecocardiograma transesofágico (vídeos 2 y 3): se aprecia la existencia de IAo severa mejor visualizada en proyección medioesofágica a 120°, condicionada por la existencia de 2 jets de regurgitación que ocupan casi en su totalidad en el TSVI. Uno de ellos se origina por prolapso de velo coronario derecho, dirigido hacia velo anterior mitral. El otro parece estar provocado por una posible perforación de la base del velo coronario derecho. Se aprecia IM grado III condicionada por una escasa coaptación de velos mitrales de origen funcional, alcanzado el techo auricular con una vena contracta de 6 mm. No se aprecian imágenes sugestivas de endocarditis sobre la válvula mitral. Orejuela libre de trombos. Resto compatible con el estudio ETT.
- Conclusión: estudio sugestivo de endocarditis sobre válvula aórtica, IAo severa, EAo leve. IM grado III. FEVI en límites bajos de la normalidad.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

El paciente es remitido a unidad de cirugía cardíaca y fue intervenido con éxito mediante la implantación de prótesis metálica mitral y aórtica. Se extirparon las válvulas mitral y aórtica nativas y se diagnosticó de afectación endocardítica por *Coxiella burnetii*.

En el seguimiento el paciente presentó múltiples caídas en *flutter* auricular con realización de 2 CVE y con recurrencia, así como disfunción ventricular severa y múltiples episodios de TVNS en Holter. Se derivó a unidad de arritmias y se realizó ablación de ICT y se implantó marcapasos TRC+DAI con mejoría de la FEVI en el seguimiento y encontrándose en la actualidad en GF I-II.

DIAGNÓSTICO

- Shock cardiogénico en el contexto de taquimiocardiopatía por fibrilación auricular rápida de inicio incierto y tratamiento con verapamil.
- Endocarditis mitro-aórtica por *Coxiella burnetii*.
- Implatación de prótesis mitral y aórtica metálicas.
- Ablación exitosa de ICT. Implantación de DAI + TRC con mejoría de la FEVI.

DISCUSIÓN

La fiebre Q es una zoonosis de distribución universal que afecta a diversas especies animales, especialmente rumiantes, y de modo accidental al hombre. La infección suele ser asintomática, pero se describen formas sintomáticas muy polimórficas e inespecíficas, de carácter agudo, que progresan favorablemente, junto con un número de casos que derivan en formas crónicas con afectación cardíaca, complicaciones y evolución fatal en ausencia de tratamiento. La sospecha y orientación clínica son correctas, la necesidad de estudios complementarios de las funciones cardíaca y hepática, así como el correcto diagnóstico microbiológico constituyen un reto para el manejo adecuado de estos pacientes.

Coxiella burnetii es un bacilo gramnegativo de pequeño tamaño (0,3-1,0 μm) que crece exclusivamente en las células eucariotas. Se le clasificó como miembro de la

familia Rickettsiaceae, pero estudios recientes han demostrado que pertenece al grupo gamma de proteobacterias. Existe una pequeña heterogeneidad genética en las cepas de *Coxiella burnetii*, que constituye una sola especie; sin embargo, se ha encontrado una variación en la composición de azúcares de sus lipopolisacáridos.

La gran variedad de sus manifestaciones clínicas, así como la existencia de formas asintomáticas, hacen difícil el diagnóstico de infección por *Coxiella burnetii*. Por ello, es importante que exista un alto grado de sospecha clínica y se estudien las circunstancias epidemiológicas de contacto con reservorios animales o ambientales.

El diagnóstico microbiológico directo puede establecerse mediante el aislamiento en cultivo celular convencional o en shell vial de *Coxiella burnetii* a partir de muestras sanguíneas o tejidos, o mediante técnicas de amplificación y detección del ADN bacteriano mediante la reacción en cadena de la polimerasa (PCR), aunque estas últimas no están ampliamente difundidas. Aunque el microorganismo puede aislarse después de la desaparición de las manifestaciones clínicas, los cultivos tienen baja sensibilidad. Se ha propuesto diferentes métodos de amplificación para la detección de ADN específico.

Sin embargo, el diagnóstico más ampliamente utilizado es el indirecto, para el cual disponemos de técnicas de reacción de fijación del complemento y de inmunofluorescencia indirecta. La fijación del complemento es una técnica poco sensible que puede dar resultados falsos negativos, sobre todo en las formas crónicas. La inmunofluorescencia indirecta, considerada el método de referencia, presenta mayor sencillez, rapidez, sensibilidad y ausencia de interferencias con los sueros anticomplementarios de algunos pacientes.

Además, la IFI permite identificar las distintas clases de inmunoglobulinas (IgG, IgA e IgM). Para el diagnóstico de las formas agudas (antígeno en fase II) son significativos los títulos de anticuerpos de clase IgG $\geq 1/128$, la seroconversión y los títulos de anticuerpos de clase IgM $\geq 1/32$. En las formas crónicas (antígeno en fase I), la detección de títulos de anticuerpos de clase IgG $\geq 1/800$ se considera un diagnóstico.

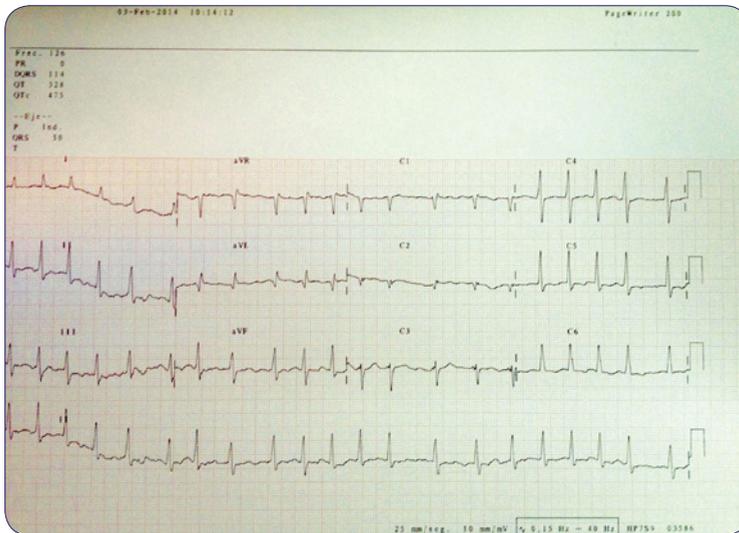
No obstante, en un estudio realizado por Fraile et al, en 19 pacientes con manifestaciones clínicas y pruebas diagnósticas compatibles con fiebre Q crónica, identificaron a 8 pacientes con serología positiva para antígenos de fase I con título $\geq 1/512$ (rango 1/512-1/2.048) y títulos elevados de IgG frente al antígeno de fase II ($\geq 1/200$). Por tanto, los criterios serológicos de diagnóstico pueden diferir discretamente según el área geográfica, por lo que el incremento de los títulos de anticuerpos

de clase IgG e IgM para antígenos de *Coxiella burnetii* en fase II o en fase I, observado en dos muestras séricas diferidas por 1-2 semanas, debe también tomarse en cuenta para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes.

Se recomienda que a todos los pacientes con endocarditis y hemocultivo negativo, o con fiebre y aneurisma aórtico, o con fiebre prolongada, hepatitis granulomatosa, neumonía atípica, fiebre prolongada y alteraciones neurológicas, se les realice, al menos, un estudio serológico para fiebre Q.

En la actualidad no existe unanimidad y continúa siendo un tema controvertido el régimen terapéutico más efectivo y la duración óptima del tratamiento antimicrobiano. El tratamiento de la fiebre Q crónica debe tratarse con al menos dos antibióticos; se propone la combinación de doxiciclina y ciprofloxacino (u ofloxacino) de manera prolongada (2-3 años) retirándola únicamente cuando los anticuerpos frente a los antígenos de fase I presentan una tasa inferior a 1/50 en el caso de los IgA, o $<1/200$ en el caso de los IgG. Otras asociaciones como doxiciclina e hidroxiquina (600 mg/día) presentan problemas por las reacciones de fotosensibilidad y la necesidad de controlar los niveles de esta última.

La cirugía de sustitución valvular es necesaria en la mayoría de los casos de endocarditis, aunque algunos autores, como Ballester, han obtenido buenos resultados con rifampicina y doxiciclina durante 3 años.



Figura

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Fraile Fariñas MT, Muñoz Colado C. Infección por *Coxiella burnetii* (fiebre Q). *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2010;28(supl 1):29-32.
- ² Fraile MT, Resta MT, Fandos M, Campos N, De Lamo M, Aznar E. Estudio serológico de la fiebre Q en nuestro medio. *Rev Diag Biol*. 2006;55:49-54.
- ³ Sánchez-Recalde A, Maté I, López E, Yebra M, Merino Jose L, Perea J, Téllez A y José A. Sobrino J A. Endocarditis por *Coxiella burnetii*: evolución a largo plazo de 20 pacientes. *Rev Esp Cardiol* Vol. 53, Núm. 7, Julio 2000; 940-946

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 *Coxiella burnetii*, señale la afirmación correcta:

- Existe una pequeña heterogeneidad genética en las cepas de *Coxiella burnetii*, lo que las clasifica en varias especies.
- Es un bacilo gramnegativo de pequeño tamaño, miembro de la familia Rickettsiaceae, que crece exclusivamente en las células eucariotas.
- Todas las afirmaciones son correctas.
- Es capaz de formar pseudoesporas metabólicamente inactivas fuera de la célula.

Pregunta 2. Señale cuál de las siguientes afirmaciones es correcta con respecto a la infección por *Coxiella burnetii*:

- La presentación clínica y la evolución de la enfermedad están relacionadas con el estado inmunológico del paciente y los niveles interleucina-8.

- b. El diagnóstico más ampliamente utilizado es el indirecto, para el cual, las técnicas de reacción de fijación de complemento son el método considerado de referencia, por su mayor rapidez, sencillez y especificidad.
- c. Todas las afirmaciones son correctas.
- d. El tamaño del inóculo y la vía de contagio influyen en las manifestaciones clínicas y la cronicidad de la enfermedad.

Pregunta 3. En relación con el caso clínico presentado, ¿qué patrón serológico es el que más se adaptaría a nuestro paciente?

- a. Fase II IgG anticuerpo 1/830
- b. Fase I IgG anticuerpo 1/400
- c. Ningún perfil serológico se adapta a nuestro caso
- d. Fase I IgG anticuerpo 1/520 y fase II IgG anticuerpo 1/250

Pregunta 4. En cuanto a las endocarditis provocadas por microorganismos no habituales, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es falsa?

- a. La endocarditis producida por *Tropheryma whipplei* con frecuencia no cumple los criterios diagnósticos de Duke, precisando un alto índice de sospecha para su diagnóstico.
- b. Los pacientes con fiebre Q aguda y valvulopatía confirmada mediante ecocardiograma deben recibir tratamiento antibiótico prolongado con doxiciclina e hidroxiclороquina para prevenir la endocarditis infecciosa.
- c. El cultivo y el estudio histológico de las vegetaciones y de las embolias permite realizar el diagnóstico microbiológico hasta en el 95% de los casos de endocarditis por hongos.
- d. *Bartonella henselae* produce endocarditis sobre válvula normales principalmente en indigentes expuestos a pediculosis corporal.

Pregunta 5. Respecto a la endocarditis por *Coxiella burnetii*, ¿cuál de las siguientes actitudes sería incorrecta?

- a. El tratamiento de la fiebre Q crónica debe incluir al menos dos antibióticos activos contra *Coxiella burnetii*.
- b. En un paciente diagnosticado de Endocarditis por *Coxiella burnetii*, mantener el tratamiento combinado de doxiciclina y quinolonas durante 3 años.

- c. Suspender el tratamiento si el título de anticuerpos IgA contra la fase I es menor o igual a 1:50 y el título IgG contra la fase I menor o igual a 1:200.
- d. No es preciso monitorizar los niveles de hidroxiclороquina ya que se consiguen niveles plasmáticos estables.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d; 5: d

Una fibrilación auricular diferente

María Thiscal López Lluva, Ignacio Sánchez Pérez,
Manuel Marina Breysse, Natalia Pinilla Echeverri, Jesús Piqueras
Flores, Ramón Maseda Uriza, Andrea Moreno Arciniegas,
José María Arizón Muñoz, Carmen Monroy Gómez,
Agustín Santamaría Marín, Fernando Lozano Ruiz-Poveda

Hospital General de Ciudad Real

Varón de 71 años y mujer de 70 con bajo nivel de conciencia.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 71 años de edad hipertenso, diabético y dislipémico, sin otros antecedentes de interés y mujer de 70 años sin factores de riesgo cardiovascular, en tratamiento por síndrome ansioso-depresivo, son encontrados en su domicilio por su hija con bajo nivel de conciencia. Esta avisa a los servicios de emergencias y trasladan a los pacientes a nuestro hospital para valoración.

A su llegada ambos referían cefalea, mareo, náuseas e intensa debilidad y la mujer asociaba palpitaciones y dolor torácico. Las constantes vitales fueron normales y la exploración física no reveló datos de interés a excepción de llamativa tendencia al sueño del varón, sin datos de focalidad neurológica.

El electrocardiograma del varón mostró taquicardia sinusal y BRIHH, ya descrito en informes previos, sin criterios de Sgarbossa (figura 1) y el de la mujer taquicardia sinusal y aplanamiento del segmento ST en cara lateral con onda T negativa en aVL (figura 2). Ambas radiografías de tórax (figuras 3 y 4) mostraron signos compatibles con insuficiencia cardíaca. En la analítica de ambos destacó

ligera leucocitosis y elevación de biomarcadores (CPK 780, MB 158, TI 6,43 en el varón y CPK 128, MB 12,85 y TI 1,24 en la mujer). Posteriormente la mujer presentó fibrilación auricular rápida con inestabilidad hemodinámica y solicitaron valoración por cardiólogo de guardia.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Varón

- Analítica (al ingreso): leucocitos 13.500 miles/ μ l, segmentados 83%, linfocitos 6,4%, hemoglobina 15,6 g/dl, hematocrito 48,4%, plaquetas 275 miles/ μ l, tiempo de protrombina 10,3 segundos, actividad de protrombina 100%, aTTP 26,2 segundos, fibrinógeno 431 mg/dl, INR 0,94, glucosa 291 mg/dl, urea 57 mg/dl, creatinina 1,2 mg/dl, bilirrubina 0,9 mg/dl, GPT 23 UI/L, amilasa 40 UI/L, CPK 780 UI/L, CPK-MB 151.04 ng/ml, Na 138,2 mmol/L, K 4,3 mmol/L, Cl 103 mmol/L, TI 6,31 ng/ml, pH 7,41, pCO₂ 32 mm Hg, pO₂ 155 mm Hg, HCO₃⁻ 20,3 mmol/L, EB -3,3, sat O₂ 99,4%, COHb 16,7%, ácido láctico 30 mg/dL.
- Ecocardiograma (al ingreso): ventrículo izquierdo ligeramente dilatado, no hipertrofiado. Contractilidad segmentaria con alteraciones: discinesia septal, acinesia apical e hipocinesia del resto de segmentos. Función sistólica severamente deprimida (Simpson 4C 28%). Aurícula izquierda ligeramente dilatada. Insuficiencia mitral moderada grado II. Patrón de llenado mitral con onda monofásica. Válvula aórtica estructural y funcionalmente normal. Cavidades derechas no dilatadas, con función sistólica conservada. No se registra insuficiencia tricúspide para poder estimar PSAP. Vena cava inferior no dilatada. No derrame pericárdico.
- Coronariografía (durante su hospitalización): arterias coronarias angiográficamente normales. VI ligeramente dilatado con hipocinesia global de predominio apical. Función sistólica severamente deprimida (30%). Insuficiencia mitral ligera.
- Ecocardiograma (al alta): ventrículo izquierdo dilatado con grosor parietal normal. Movimiento anómalo del septo. Hipocinesia global. Función sistólica deprimida (Simpson 4C 32%). Dilatación ligera de aurícula izquierda. Insuficiencia mitral moderada central. Válvula aórtica con insuficiencia ligera. Insuficiencia tricúspide ligera con PSAP de 24 mm Hg.

Mujer

- Analítica (al ingreso): leucocitos 15.700 miles/ μ l, segmentados 87,2%, linfocitos 7,7%, hemoglobina 14 g/dl, hematocrito 42,7%, plaquetas 380 miles/ μ l, tiempo de protrombina 10,3 segundos, glucosa 206 mg/dl, urea 63 mg/dl, creatinina 0,72 mg/dl, bilirrubina 0,6 mg/dl, GOT 25 UI/L, amilasa 58 UI/L, LDH 263, CPK 124 UI/L, CPK-MB 12,85, Na 136,5 mmol/L, K 3,8 mmol/L, Cl 98,9 mmol/L, TI 0,23 ng/ml, pH 7,38, pCO₂ 39 mm Hg, pO₂ 277 mm Hg, HCO₃⁻ 23,1 mmol/L, EB -1,8, sat O₂ 99,9%, COHb 14%, ácido láctico 30 mg/dL.
- Ecocardiograma (al ingreso) (vídeo 1): ventrículo izquierdo ligeramente dilatado (VTDVI 136 ml, VTSDI 79 ml) con acinesia apical e hipocinesia media de cara anterior, lateral, septal e inferior con fracción de eyección del 40%. Aurícula izquierda no dilatada. Patrón de llenado mitral tipo alteración de la relajación. Ventrículo derecho no dilatado con función sistólica en límite inferior de la normalidad. Válvula mitral con calcio en anillo posterior sin estenosis y con insuficiencia ligera. Fibroesclerosis valvular aórtica sin estenosis ni insuficiencia significativa. No se objetiva insuficiencia tricúspide que permita estimar presión sistólica de arteria pulmonar. Vena cava inferior dilatada con colapso inspiratorio reducido. Ausencia de derrame pericárdico.
- *Spect* miocárdico de perfusión (reposo) (durante su hospitalización): en las imágenes obtenidas se observa una distribución adecuada del radiofármaco, sin zonas de hipoperfusión miocárdica. En el estudio GATED se observa hipocinesia relativa en la cara inferior y se obtienen los siguientes parámetros: VDT 46 ml, VTS 17 ml, FEVI 63%. Conclusión: estudio de perfusión miocárdica normal. Función ventricular izquierda conservada.
- ECG (durante su hospitalización) (figura 5): ritmo sinusal a 102 lpm, PR 150 ms, eje izquierdo, conducción A:V 1:1 con conducción intraventricular normal, isquemia subendocárdica generalizada, QT alargado (480 ms).
- Ecocardiograma (al alta) (vídeo 2): ventrículo izquierdo de tamaño normal con hipertrofia concéntrica de paredes, con fracción de eyección conservada (Simpson 4C 62%). Contractilidad segmentaria sin alteraciones. Calcificación moderada del anillo mitral con apertura y cierre conservado. Aurícula izquierda de tamaño normal. Válvula aórtica normal para la edad de la paciente. Cavidades derechas sin alteraciones.

- ECG (al alta) (figura 6): ritmo sinusal a 99 lpm, PR 140 ms, eje izquierdo, conducción A:V 1:1 con conducción intraventricular normal, onda T isodifásica en V2-V3 y aplanada de V4 a V6, QTc 440 ms.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Durante las primeras horas de ingreso ambos presentaron deterioro progresivo del nivel de conciencia, más acusado en el varón. Se realizó TC craneal en sendos pacientes, sin hallar patología responsable. Al día siguiente los dos habían recuperado su estado funcional previo.

La evolución desde el punto de vista cardiológico fue asimismo favorable, con progresiva y rápida desaparición de los síntomas y signos congestivos. En los dos casos se registró fibrilación auricular. En el caso de la mujer se acompañó de inestabilidad hemodinámica y precisó cardioversión eléctrica.

Posteriormente desarrolló un nuevo episodio de FA que revirtió tras perfusión de amiodarona. En la seriación enzimática alcanzaron niveles pico de biomarcadores de CPK 915, MB 140, TI 11 y CPK 262, MB 20, TI 2,89, respectivamente. Tras las pruebas complementarias descritas en el apartado anterior fueron dados de alta a domicilio clínica y hemodinámicamente estables, en ritmo sinusal (pese a haber presentado paroxismos de fibrilación auricular rápida).

DIAGNÓSTICO

Se resuelve en las preguntas cuestionario.

DISCUSIÓN

El monóxido de carbono (CO) constituye una de las principales causas de muerte por envenenamiento, tanto en nuestro país como a nivel mundial. Se trata de un gas incoloro, inodoro y no irritante y por ello peligroso. Su causa más habitual son los accidentes domésticos debidos a la combustión incompleta de gases en estufas, calderas, braseros etc.

El CO debe su principal efecto tóxico a su afinidad por la hemoglobina. Una vez inhalado pasa a la sangre y se une fuertemente a la hemoglobina formando

carboxihemoglobina (COHb). Su afinidad por la misma es unas 250-300 veces superior a la afinidad por el oxígeno. Esta situación conlleva una disminución del transporte de oxígeno a los tejidos, además de una desviación hacia la izquierda de la curva de disociación de la hemoglobina. La toxicidad varía según el tiempo de exposición y la concentración inhalada, pudiendo existir casos de intoxicación aguda y crónica.

En intoxicaciones leves o moderadas los síntomas son diversos e inespecíficos y tan solo la sospecha clínica o el contexto en el que se encontró al paciente nos llevarán a indagar en la búsqueda de intoxicación por CO.

La clínica depende del órgano diana afectado. Como síntomas sistémicos pueden presentarse náuseas, vómitos, debilidad, etc. La afectación del sistema nervioso central produce cefalea, mareo, convulsiones y disminución variable del nivel de conciencia. La del sistema cardiovascular incluye palpitaciones, dolor torácico, arritmias ventriculares, isquemia miocárdica, insuficiencia cardiaca e incluso edema agudo de pulmón, sobre todo en los pacientes con coronariopatía previa¹, aunque también en pacientes sin ella².

El diagnóstico definitivo es analítico: determinación sanguínea de la COHb o la detección de CO en aire espirado. Niveles elevados de COHb en sangre (>3% en no fumadores y > de 7-10% en fumadores, si bien los síntomas comienzan a partir de >10%) confirman el diagnóstico. Sin embargo, niveles bajos o incluso normales no la descartan. Los niños, así como pacientes que han recibido oxigenoterapia previa o han consultado tardíamente, pueden no presentar niveles elevados de COHb y estar intoxicados. Además, el CO tiene una mayor afinidad por la mioglobina cardiaca que por la hemoglobina, lo que explica la sintomatología cardiaca aún en presencia de niveles bajos de carboxihemoglobina.

El tratamiento principal de la ICO es la administración de oxígeno, en condiciones normobáricas o hiperbáricas según el caso. No se conoce la eficacia de la cámara hiperbárica como terapia coadyuvante en pacientes con IAM o arritmias, si bien en modelos animales reduce el tamaño del infarto¹⁰. Otras medidas terapéuticas son generales y de soporte. La mayoría de síntomas revierten o mejoran solo con la administración de oxígeno. Nuestros pacientes recibieron oxígeno normobárico hasta que se normalizaron las cifras de COHb.

Manifestaciones cardiovasculares de la ICO: la ICO puede simular un infarto agudo de miocardio (IAM) y el diagnóstico diferencial es complejo³. Hasta el 37% de

los pacientes con ICO moderada-severa presentan un IAM⁴, secundario principalmente a la hipoxia tisular y a un daño celular directo, aunque existen otras teorías.

Se han descrito dos patrones clínicos bien diferenciados. Un grupo lo constituyen pacientes jóvenes (edad media 43 años) con escasos factores de riesgo cardiovascular (FRCV) pero con ICO severa que presentan disfunción sistólica de ventrículo izquierdo global que mejora o se resuelve tras controlar la intoxicación (miocardio aturdido) y otro grupo, pacientes de mayor edad (edad media 64 años) con FRCV en los que la ICO desenmascara enfermedad coronaria subyacente y cursa típicamente con anomalías regionales de la contractilidad.

La mayoría de los pacientes con isquemia en relación a la ICO muestran infradesnivel del ST y/o inversión de la onda T en derivaciones precordiales, aunque también está descrito el IAMCEST⁵. No existen hallazgos electrocardiográficos específicos².

Asimismo se han descrito casos de síndrome de *tako-tsubo* en el contexto de ICO⁶. En el caso de la mujer que hemos presentado sospechamos que desarrolló síndrome de *tako-tsubo* dadas las manifestaciones clínicas (mujer postmenopáusica con dolor torácico en el contexto de situación estresante), alteraciones electrocardiográficas desproporcionadas al grado de elevación de biomarcadores y alteraciones de la contractilidad segmentaria (acinesia apical e hipocinesia media con disfunción sistólica moderada) reversibles. Se solicitó test de detección de isquemia que resultó negativo y confirmó la reversibilidad del cuadro, motivo por el cual se decidió no solicitar coronariografía.

En relación al manejo de estos pacientes con sospecha o diagnóstico de ICO, es necesario realizar un electrocardiograma basal y sedición enzimática. En los pacientes con elevación de biomarcadores deber realizarse además un ecocardiograma y si la disfunción ventricular es persistente, o presentan FRCV, debe plantearse una coronariografía o un test de detección de isquemia.

La exposición aguda al CO también se asocia con arritmias, especialmente en pacientes con cardiopatía previa, que pueden conllevar a la muerte súbita⁴. El mecanismo fisiopatológico no está totalmente aclarado, ya que los niveles de COHb no se correlacionan con los cambios electrocardiográficos⁷. Se ha descrito extrasistolia frecuente, prolongación del intervalo QT, fibrilación auricular paroxística y taquicardia sinusal durante la intoxicación por CO, rápidamente reversibles.

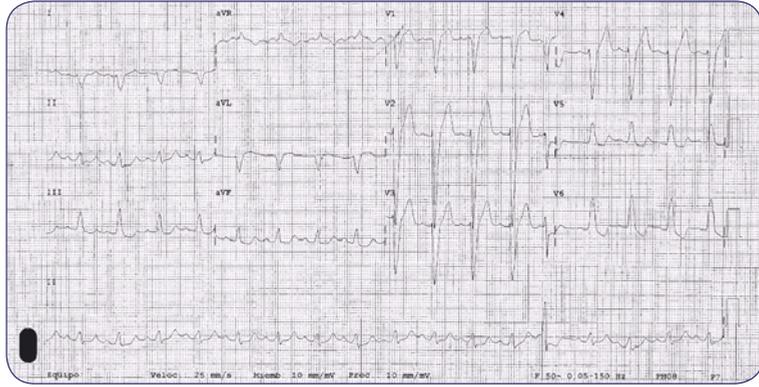


Figura 1

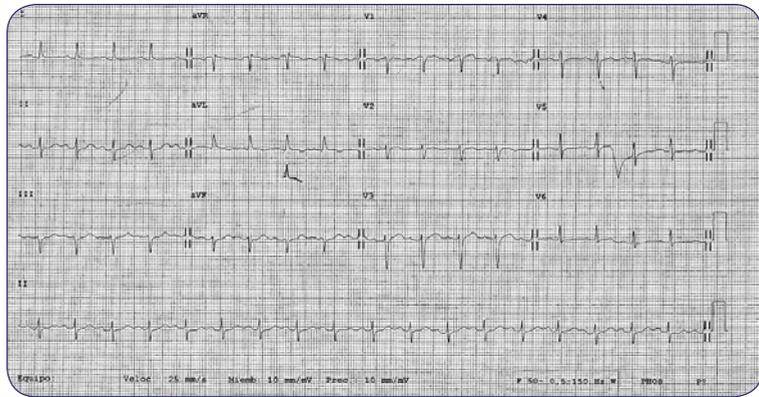


Figura 2



Figura 3

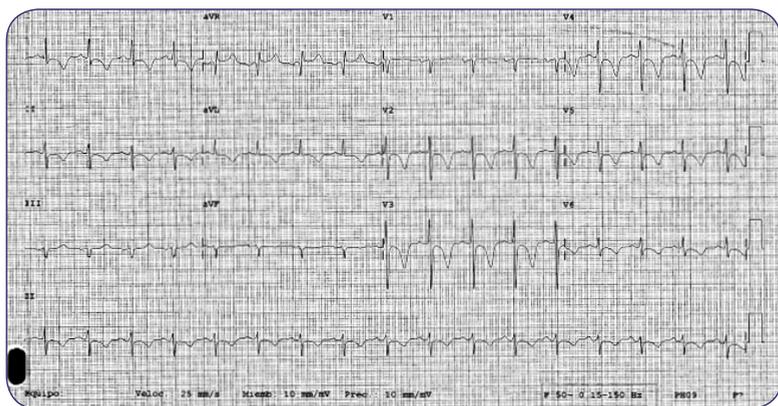


Figura 4

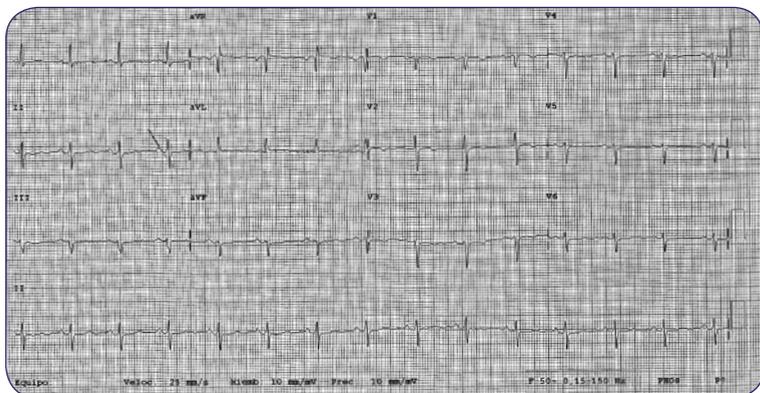


Figura 5

Bibliografía

- ¹ Oliu G, Nogué S, Miró O. Intoxicación por monóxido de carbono: claves fisiopatológicas para un buen tratamiento. *Emergencias* 2010;22:451-459.
- ² Hajsadeghi S, Tavakkoli N, Jafarian Kerman SR, Shahabadi A, Khojandi M. Electrocardiographic findings and serum troponin I in carbon monoxide poisoned patients. *Acta Med Iran.* 2012;50(3):185-91.
- ³ Crieb G, Simons D, Piatkowski A, Altiok E, Eppstein RJ, Bernhagen J, Pallua N. Carbon monoxide intoxication versus myocardial infarction: An easy diagnosis? *Burns.* 2011 Jun;37(4):e29-31.

- 4 Satran D, Henry CR, Adkinson C, Nicholson CI, Bracha Y, Henry TD. Cardiovascular manifestations of moderate to severe carbon monoxide poisoning. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1513-6.
- 5 Tucciarone M1, Dileo PA, Castro ER, Guerrero M. Myocardial infarction secondary to carbon monoxide poisoning: an uncommon presentation of a common condition. Case report and review of the literature. *Am J Ther*. 2009 Sep-Oct;16(5):462-5.
- 6 Szponar J1, Krajewska A, Majewska M, Danielewicz P, Drelich G, Drozd J, Tomaszewski M, Lewandowska-Stanek H. Tako-tsubo cardiomyopathy in the course of carbon monoxide poisoning. *Przegl Lek*. 2012;69(8):611-3.
- 7 Carnevali R, Omboni E, Rossati M, Villa A, Checchini M. Electrocardiographic changes in acute carbon monoxide poisoning. *Minerva Med* 1987;78:175-8.
- 8 Jung YS1, Lee JS, Min YG, Park JS, Jeon WC, Park E] et al. Carbon Monoxide-Induced Cardiomyopathy. *Circ J*. 2014 Apr 4. [Epub ahead of print].
- 9 Yanir Y, Shupak A, Abramovich A, Reisner SA, Lorber A. Cardiogenic shock complicating acute carbon monoxide poisoning despite neurologic and metabolic recovery. *Ann Emerg Med* 2002; 40: 420-424.
- 10 Sterling DL, Thornton JD, Swafford A, et al. Hyperbaric oxygen limits infarct size in ischemic rabbit myocardium in vivo. *Circulation* 1993;12:1931-6.

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. De los siguientes enunciados acerca del pronóstico de los pacientes con intoxicación por monóxido de carbono (ICO) e isquemia miocárdica, señale la falsa:

- a. La mortalidad entre los pacientes con daño miocárdico es más del doble de la de pacientes con ICO sin evidencia de isquemia.
- b. La tasa de mortalidad intrahospitalaria es baja, alrededor del 5%, aunque a largo plazo alcanza el 38%.
- c. Se han descrito como predictores de daño miocárdico el sexo masculino, una puntuación ≤ 14 en la escala Glasgow y la hipertensión arterial, y como factor protector ser fumador.
- d. El pico de mortalidad se produce entre el segundo y quinto día tras la exposición.

Pregunta 2. Numerosas exposiciones ambientales tóxicas provocan manifestaciones cardiológicas. Señale el enunciado falso:

- a. Los pacientes con una intoxicación por plomo suelen referir síntomas digestivos y del sistema nervioso central aunque a veces presentan defectos de la conducción auriculoventricular e insuficiencia cardiaca.
- b. La exposición al arsénico suele obedecer a una intoxicación por plaguicidas. Sus manifestaciones cardiacas comprenden derrame pericárdico, miocarditis, y diversas anomalías electrocardiográficas como prolongación del intervalo QT.
- c. Las sales de talio, tóxicas cuando se inhalan, se ingieren o se absorben por la piel, pueden producir tras varias semanas de un contacto agudo, muerte súbita.
- d. El antimonio, usado hace años para el tratamiento de la esquistosomiasis, produce prolongación del intervalo QT y aplanamiento o inversión de la onda T con alta incidencia de arritmias ventriculares y muerte súbita.

Pregunta 3. En relación al manejo y tratamiento de la intoxicación por monóxido de carbono, señale la falsa:

- a. La isquemia miocárdica per se es un criterio para la terapia con cámara hiperbárica, aunque su uso sea controvertido.
- b. Dado que el oxígeno en condiciones normobáricas no tiene efectos secundarios, se debe administrar ante cualquier diagnóstico de sospecha, sin esperar la confirmación analítica e independientemente de la PO₂.
- c. La mayoría de síntomas revierten o mejoran solo con la administración de oxígeno.
- d. El potencial beneficio de la terapia con cámara hiperbárica es mayor cuanto más rápido se administre, de ahí que se recomiende su inicio en las primeras 8 horas.

Pregunta 4. En relación a las arritmias que acontecen en la intoxicación por monóxido de carbono, señale el enunciado que considere falso:

- a. La bradicardia y el bloqueo auriculoventricular se dan en los casos más graves de ICO.
- b. Aproximadamente el 30% de los pacientes intoxicados presentan arritmias.

- c. La hipoxia tisular que condiciona el CO, no es el mecanismo fisiopatológico responsable de los efectos arrítmicos.
- d. De los pacientes que presentan arritmias, en el 70% se trata de la fibrilación auricular.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: d; 4: d

Fibrilación auricular con difícil control de la frecuencia cardiaca

Amin Elamrani Rami, Rubén Martínez Abellán,
Clara Gunturiz Beltrán, María García Carrilero

Hospital Universitario San Juan de Alicante

Paciente varón de 75 años, remitido al servicio de urgencias desde las consultas externas de cardiología por presentar un deterioro clínico importante, con disnea de mínimos esfuerzos, ortopnea, disnea paroxística nocturna y palpitaciones.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Antecedentes

- No alergias medicamentosas conocidas.
- Factores de riesgo: diabetes mellitus 2, hipertensión arterial, dislipemia. Exfumador desde hace 7 años de 50 paquetes/año.
- Antecedentes médicos: EPOC. ACV isquémico de arteria cerebral media en marzo 2008. Intervenciones quirúrgicas: hemorroides, hernia epigástrica, poliplectomía colónica. Tumor vesical tratado con RTU en 2011 y 2013.
- Cardiopatía previa: miocardiopatía dilatada diagnosticada en 2002 con función sistólica severamente deprimida (FEVI 20%), y arterias coronarias normales en cateterismo cardiaco. Seguimiento en consultas externas de cardiología, con mejoría importante de la función ventricular con tratamiento médico (FEVI 50% en ecocardiograma de 2008, 2010 y 2012). En noviembre de 2013 debuta con fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida, se realizó cardioversión eléctrica en urgencias que fue efectiva y se dio de alta. Una semana más tarde acude de nuevo a urgencias por fibrilación auricular, donde se realiza de nuevo cardioversión eléctrica, pasando a ritmo sinusal y

dado de alta. En revisión en consultas externas en enero de 2014 el paciente se encontraba de nuevo en fibrilación auricular.

- Tratamiento habitual: dabigatran 110 mg/12h, bisoprolol 10 mg/24h, ramipril 2,5 mg/24h, rosuvastatina 20 mg/24h, omeprazol 40 mg/24h, furosemida 20 mg/12h (manejo según necesidad), bromuro tiotropio inhalado, repaglinida 0,5 mg, fluoxetina 20 mg, alprazolam 0,5 mg/24h.

Enfermedad actual: paciente varón de 75 años, remitido al servicio de urgencias desde las consultas externas de cardiología por presentar en las últimas semanas un deterioro clínico importante, con disnea de mínimos esfuerzos, ortopnea, disnea paroxística nocturna, y palpitaciones en los últimos días. No refiere clínica de infección respiratoria ni otra clínica acompañante. En el momento del ingreso presentaba fibrilación auricular con respuesta ventricular a 130-150 lpm a pesar de tratamiento a máximas dosis de betabloqueante, por lo que se remite para ingreso en cardiología, para intentar control de frecuencia o cardioversión.

Exploración física

- TA 120/65 mmHg. FC 155 lpm, T^a 36,5 °C. Sat. O₂ 96% con FiO₂ de 0,21.
- Paciente consciente, normocoloreado y normohidratado.
- Auscultación cardíaca: tonos cardíacos arrítmicos, sin que se ausculten soplos.
- Auscultación pulmonar: disminución generalizada murmullo vesicular, con crepitantes bibasales.
- Miembros inferiores: no edemas, no signos de trombosis venosa profunda.
- Abdomen: blando, no doloroso a la palpación.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECG: fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida, QRS estrecho, no presenta alteraciones de la conducción intraventricular. Signos de sobrecarga ventrículo izquierdo en V₅-V₆ y DI y aVL.

- Radiografía de tórax: infiltrados alveolo-intersticiales bibasales sugestivos de insuficiencia cardiaca. Senos costofrénicos libres. Índice cardiorácico menor de 0,5.
- Análítica realizada en la planta de cardiología:
- Leucocitos: 12,4x10e9/L, Hb17,5 g/dl, plaquetas 262x10e9/L.
- Coagulación: TPT 15s, IQ: 76%, APTT 35,3s.
- Glucosa: 140 mg/dl, urea 64 mg/dl, creatinina 1,21 mg/dl, K 5 MM/L, Na 143 MM/L, AST 31 U/L, ALT 41 MM/L, LDH 244 U/L, PCR 0,2 mg/dl, pro-BNP 16727 pg/ml.
- Hemoglobina glicosilada: 6,9%.

Ecocardiograma:

- Mala ventana ecocardiográfica.
- Ventrículo izquierdo ligeramente dilatado, no hipertrófico, con contracción global severamente deprimida (20-25%), hipoquinesia severa ápex.
- Aurícula izquierda moderadamente dilatada.
- Válvula mitral engrosada, con insuficiencia ligera.
- Válvula aórtica esclerosada, con buena apertura, sin insuficiencia.
- Cavidades derechas con aurícula moderadamente dilatada. FEVD conservada.
- Vena cava inferior no dilatada, con buen colapso inspiratorio.
- No presenta derrame pericárdico.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Paciente ingresa en planta de cardiología con fibrilación auricular con respuesta ventricular a 140-150 lpm sin que se consiga controlar a pesar de aumentar

bisoprolol hasta dosis de 15 mg/24h y añadir digoxina y amiodarona, permaneciendo con frecuencia ventricular de 130-140 lpm durante los siguientes 3 días.

Ante el fracaso de control de ritmo de episodios anteriores y un difícil control de la frecuencia cardiaca se decide conjuntamente entre el equipo clínico, los electrofisiólogos y la familia, realizar ablación del nodo auriculoventricular y colocación de marcapasos.

Se procedió a la colocación de marcapasos definitivo, con la intención de colocar electrodo también en VI para terapia de resincronización cardiaca (TRC), pero no se pudo ya que se produjo disección del seno coronario. Se colocó finalmente marcapasos DDD. Cinco días más tarde se realizó ablación del nodo auriculoventricular sin que hubiera incidencias.

El paciente se dio de alta con mejor control clínico, y manteniendo el mismo tratamiento anticoagulante, retirándose del tratamiento la digoxina, amiodarona y las dosis tan altas de bisoprolol con las que se había intentado reducir la frecuencia cardiaca. Se mantuvo la medicación para manejo de insuficiencia cardiaca.

DIAGNÓSTICO

- Fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida de difícil control.
- Estrategia de control de frecuencia mediante ablación del nodo AV e implante de marcapasos.
- Taquimiocardiopatía con disfunción ventricular severa.

DISCUSIÓN

Se trata de un caso de fibrilación auricular en la que el objetivo es el control de la frecuencia cardiaca, ya que la estrategia de control de ritmo ya había fracasado en otras ocasiones. Pero esta estrategia resulta también dificultosa a pesar de tratamiento médico intenso con betabloqueantes, digoxina y amiodarona. Ante tal caso, y además de tratarse de un paciente sintomático por insuficiencia cardiaca en el que se sospecha una taquimiocardiopatía, se decide control de la frecuencia mediante la ablación de nodo auriculoventricular y la colocación de marcapasos permanente. Se ha objetivado en algunos estudios que el control de la frecuencia

mediante esta estrategia no empeora el pronóstico a largo plazo frente al control de la frecuencia mediante fármacos.

Es razonable la estimulación biventricular después de la ablación del NAV en los pacientes con función ventricular izquierda reducida, como es nuestro paciente, pero no pudo ser debido a la disección del seno coronario durante la intervención. En las guías de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología se perfila esta opción con una clase de recomendación IIa, y nivel de evidencia B.

En resumen, estamos ante un paciente que debuta con una fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida sintomática por insuficiencia cardiaca en la que se intentó control del ritmo en anteriores ingresos en urgencias, pero que reincide de nuevo a las pocas semanas. Durante este último ingreso, también por fibrilación auricular sintomática, se intenta control de la frecuencia que resulta fallido mediante fármacos, habiendo que recurrir a la ablación del nodo auriculoventricular y colocación de marcapasos definitivo, quedando el paciente asintomático al alta.

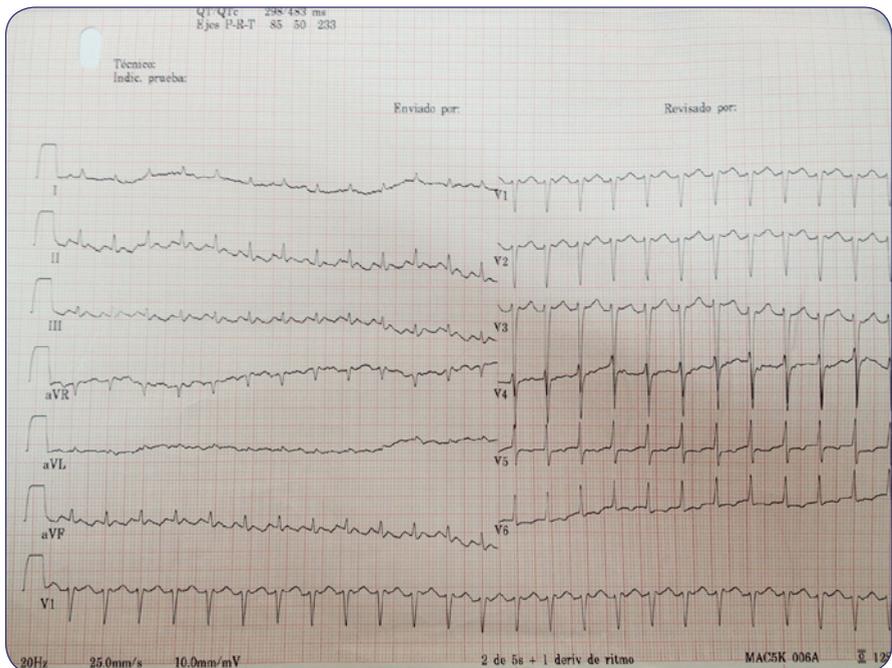


Figura 1. Electrocardiograma.



Figura 2. Radiografía de tórax.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Bonow R, Mann D, et al. Braunwald. Tratado de Cardiología. 9ª edición. Editorial Elsevier. Año 2013.
- ² Camm A, Kirchhof P, et al. Guías de práctica clínica para el manejo de la fibrilación auricular. 2ª edición corregida. 8 de abril de 2011. Grupo de Trabajo para el Manejo de la Fibrilación Auricular de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC). Rev Esp Cardiol. 2010;63(12):1483.e1-e83.
- ³ Ozcan C, Jahangir A, et al. Long-term survival after ablation of the atrioventricular node and implantation of a permanent pacemaker in patients with atrial fibrillation. N Engl J Med 2001;344:1043-51.

- 4 Roy D, Talajic M, et al. Rhythm control versus rate control for atrial fibrillation and heart failure. N Engl J Med 2008;358:2667-77.
- 5 The Atrial Fibrillation Follow-up Investigation of Rhythm Management (AFFIRM) Investigators. A comparison of rate control and rhythm control in patients with atrial fibrillation. N Engl J Med 2002;347:1825-33.

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 nuestro paciente, la primera estrategia fue la de control del ritmo, ya que con esta se pretende:

- a. Aliviar la sintomatología y por lo tanto mejorar la calidad de vida
- b. Aumentar la supervivencia
- c. Disminuir los reingresos y aumentar supervivencia
- d. Evitar la anticoagulación

Pregunta 2. En pacientes con fibrilación auricular e insuficiencia cardiaca crónica con FEVI disminuida, ¿cuál de estos fármacos sería el más indicado para controlar la frecuencia cardiaca?

- a. Bisoprolol
- b. Amiodarona
- c. Digoxina
- d. Diltiazem

Pregunta 3. En pacientes con fibrilación auricular e hipertensión arterial con hipertrofia de ventrículo izquierdo, ¿cuál es el mejor tratamiento para control del ritmo y en los que se ha decidido tal estrategia?

- a. Amiodarona
- b. Dronedarona
- c. Sotalol
- d. Flecainida

Pregunta 4. Si nuestro paciente fuese portador de una válvula protésica aórtica, ¿cuál sería el mejor tratamiento antitrombótico?

- a. Rivaroxaban
- b. Apixaban
- c. Acenocumarol
- d. Dabigatran

Pregunta 5. Ante una fibrilación auricular preexcitada, ¿qué fármaco de los siguientes nunca deberíamos usar?

- a. Amiodarona
- b. Digoxina
- c. Propafenona
- d. Flecainida

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

Aneurisma de seno de Valsalva roto

Carla Losantos Saavedra

Instituto Nacional del Tórax (La Paz, Bolivia)

Varón de 18 años de edad con cuadro clínico de 10 días de evolución caracterizado por disnea de medianos esfuerzos de presentación súbita y palpitaciones.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 18 años de edad, no refiere antecedentes de importancia. Acude por cuadro clínico de 10 días de evolución caracterizado por disnea de medianos esfuerzos de presentación súbita y palpitaciones. Al examen físico: biotipo asténico, destaca datos de hiperdinamia cardiovascular como danza arterial, pulsos arteriales de amplitud incrementada, presión arterial diferencial amplia (PA: 140/50 mmHg); en precordio latido de punta en sexto espacio intercostal izquierdo a 2 cm por fuera de línea medio clavicular, R1 y R2 rítmicos, taquicárdicos, soplo continuo en borde paraesternal izquierdo grado 4/6. Resto anodino.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Pruebas de laboratorio: anemia leve con Hto 43%, Hb 13,4g%, resto normal.
- Radiografía de tórax: cardiomegalia grado II con protrusión del arco correspondiente a aurícula derecha y congestión pulmonar importante.
- ECG de reposo: ritmo sinusal, sobrecarga auricular izquierda, sobrecarga biventricular y bloqueo auriculoventricular de primer grado.
- Ecocardiograma transtorácico doppler color: raíz aortica de diámetro normal con sigmoides de morfología y apertura normal y aneurisma del seno de Valsalva no coronario con ruptura doble hacia ventrículo derecho generando un cortocircuito amplio, moderada dilatación de aurícula y ventrículo izquierdos con

FE conservada, dilatación moderada de ventrículo derecho, insuficiencia mitral y tricuspídea leves, hipertensión arterial pulmonar moderada (PsAP 60 mmHg). La ecocardiografía transesofágica confirmó tales hallazgos.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Paciente en tratamiento en base a betabloqueantes, antagonistas de SRAA y antibióticos de manera profiláctica con buena respuesta, al momento presentaba disnea en clase funcional I-II, sin datos de insuficiencia cardiaca durante la internación. Se realizó valoración por oftalmología la cual descartó subluxación de cristalino.

DIAGNÓSTICO

Aneurisma de seno de Valsalva derecho roto hacia ventrículo derecho con cortocircuito amplio de izquierda a derecha, crónico.

DISCUSIÓN

Las fístulas de senos de Valsalva a cavidades cardiacas son una patología poco frecuente^{1, 2, 3, 4, 5} suelen producirse por la rotura de un aneurisma de seno de Valsalva aunque se han descrito casos en la enfermedad de Behçet, traumatismos, infecciones (sífilis, endocarditis), en enfermedades que afectan al tejido conjuntivo y casos de origen iatrogénico secundario a cirugía aórtica y tras valvuloplastia mitral percutánea³.

Estos aneurismas son más frecuentes en pacientes varones y tienen su origen en el seno coronario derecho en el 65-85% de los casos y en el seno no coronario en el 10-30% de los casos, cuando se rompen fistulizan generalmente hacia AD o VD⁴.

La lesión fundamental de los aneurismas de seno de Valsalva consiste en la separación o falta de fusión entre la capa media aórtica y el anillo fibroso de la válvula aórtica, en un punto que se dilataría por acción de las presiones arteriales². En orden de frecuencia, el aneurisma se rompe por lo general en el ventrículo derecho (60%), la aurícula derecha (29%), y, con menos frecuencia, ya sea en la aurícula izquierda (6%) o el ventrículo izquierdo (4%). La rotura en la cavidad pericárdica es excepcional (1%)⁵.

En cuanto al diagnóstico la ETT y/o ETE han surgido como modalidades preferidas. Otros métodos imagenológicos como la aortografía y la tomografía cardiaca también han demostrado su utilidad⁶.

Cuando un aneurisma de seno de Valsalva se rompe, se debe realizar un tratamiento quirúrgico sin demora, ya que sin este la expectativa de vida varía de unos pocos días a 1 o 2 años⁵.

Como se expone en este caso, se trata de un paciente joven sin antecedentes de infección, traumatismo ni comorbilidades por lo que podría atribuirse su origen congénito. Cursó con una presentación sintomática crónica, hecho descrito hasta en un 45% de pacientes que debutan con ruptura, pudiendo incluso haber manifestaciones 10 años antes de la intervención quirúrgica⁷, sin embargo se han descrito cuadros isquémicos secundarios al aneurisma⁸. Por otra parte, se debe mencionar que habitualmente la ruptura del seno de Valsalva ocurre entre la segunda y la tercera décadas de la vida, siendo propiciado por mayor presiones diastólicas. En nuestro paciente no se encontró una causa que justifique este incremento de presión diastólica aórtica como hipertiroidismo u otros.

Debido a que el tratamiento de elección es la cirugía, debe ser sometido a intervención quirúrgica siendo la media de supervivencia en pacientes con aneurisma de seno de Valsalva roto no tratada poco alentadora como se ha mencionado anteriormente. La técnica quirúrgica más utilizada es la "técnica de la exposición dual"⁶, en el que tanto la aorta y la cámara de resolución se exploran, con una tasa de supervivencia a los 10 años después de la reparación quirúrgica de un 90% en centros especializados. En un trabajo publicado recientemente⁹ se ha descrito que es posible y eficaz utilizar el dispositivo de cierre percutáneo de ASVR con ocluser PDA.



Figura 1

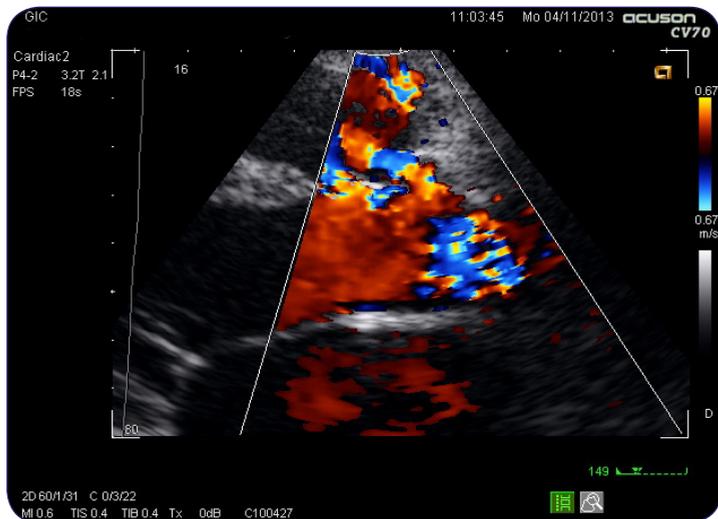


Figura 2

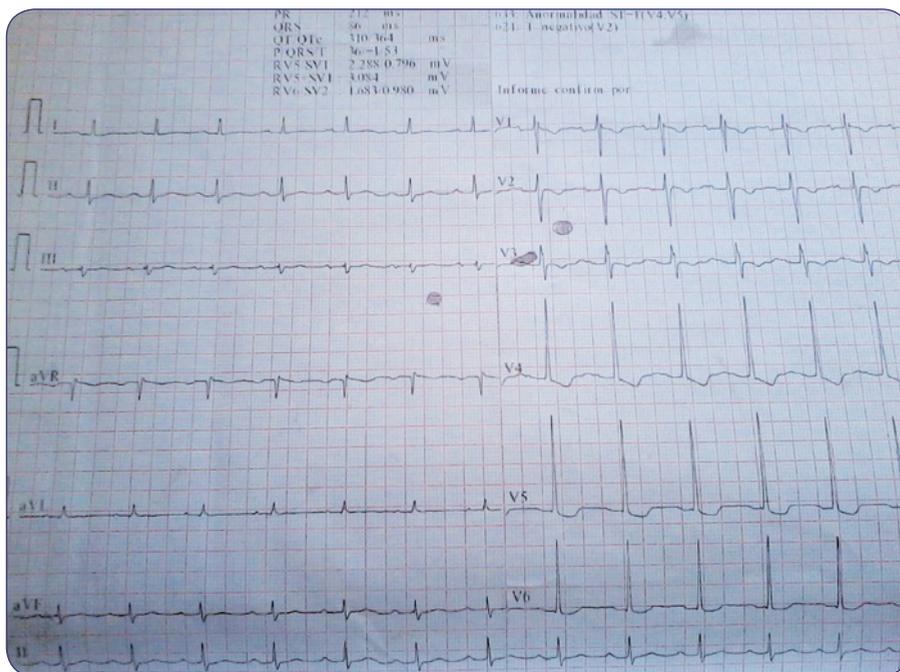


Figura 5

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- 1 Alva C, Vázquez C. Aneurisma congénito del seno de Valsalva. Revisión. Rev Mex Cardiol 2010; 21 (3): 104-110.
- 2 Ibrahim K, Waqfi N, et al. Sinus of Valsalva aneurysm with fistula to the right atrium presented as acute heart failure in a young man. Am J Case Rep. 2013; 14: 398-400.
- 3 Abdelsalam M, Bachinsky W. et al. Noncoronary sinus of Valsalva aneurysm rupture into right atrium. J Cardiovasc Surg. 2013; 37 (5)517-20.

- 4 Rendón J, Duarte N. Aneurisma del seno de Valsalva roto. Presentación de un caso evaluado con ecocardiografía tridimensional en tiempo real. Rev Colomb Cardiol 2011; 18: 154-157.
- 5 Bjursten H, Harnek J, et al. Giant aneurysm in the sinus of Valsalva presenting as an acute coronary symptom. Interact CardioVasc Thorac Surg 2013;17:193.
- 6 Shaker I, Radi W. et al. Sinus of valsalva aneurysm with fistula to the right atrium presented as acute heart failure in a young man. Am J Case Rep. 2013; 14: 398-400.
- 7 Arıkan E, Karagöz A, et al. A rare cause of dyspnea: sudden rupture of aortic Valsalva sinus aneurysm. Case Reports in Medicine, vol. 2013, Article ID 909302, 3 pages, 2013. doi:10.1155/2013/909302.
- 8 Rizo-Rivera O, Perez D, et al. Aneurisma de senos de Valsalva tipo III a+v. Variante inusual de una enfermedad infrecuente. Rev Fed Arg Cardiol. 2011; 40 (4): 387-388.
- 9 Guan L, Zhou D, et al. Percutaneous device closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm: a preliminary experience. J Invasive Cardiol. 2013 Oct;25(10):492-6.

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. El aneurisma de seno de Valsalva puede estar asociado a:

- a. Fiebre reumática
- b. Síndrome de Marfan
- c. Sexo femenino
- d. Abuso de drogas

Pregunta 2. Los síntomas que con mayor frecuencia esperaríamos encontrar son:

- a. Hemoptisis, cefalea y mareos
- b. Angina
- c. Colapso hemodinámico
- d. Palpitaciones, síncope y disnea

Pregunta 3. El aneurisma de seno de Valsalva se disecciona o rompe con más frecuencia hacia:

- a. Ventrículo derecho
- b. Ventrículo izquierdo
- c. Tabique interventricular
- d. Aurícula derecha

Pregunta 4. El *gold standard* para el diagnóstico en este tipo de patología es:

- a. SPECT
- b. Ecocardiografía transtorácica
- c. Aortografía
- d. Tomografía axial computarizada

Pregunta 5. El tratamiento ideal es:

- a. Cierre percutáneo
- b. Cierre quirúrgico
- c. Médico
- d. Implantación de prótesis

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

Malformación arteriovenosa gigante pulmonar: un diagnóstico incidental, pero vital

Jesús Piqueras Flores, Verónica Hernández Jiménez, Álvaro L. Moreno Reig, Yasser Hessein-Abdou, Erika I. Bencosme de Méndez, Agustín Camacho Pedrero, Javier Benezet Mazuecos, Fernando Lozano Ruiz-Poveda, Andrea Moreno Arciniegas, María Thiscal López Lluva, Manuel Marina Breysse, Ramón Maseda Uriza, Jaime Manuel Benítez Peyrat, Natalia Pinilla Echeverri, Felipe Higuera Sobrino

Hospital General de Ciudad Real

Varón de 51 años remitido desde consultas externas para coronariografía previo cirugía de insuficiencia mitral.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 51 años remitido desde consultas externas para coronariografía previo cirugía de insuficiencia mitral.

Antecedentes personales: ictus de etiología no aclarada hacia 2 años con crisis epilépticas como secuela. Insuficiencia mitral moderada-severa por prolapso de ambos velos mitrales con ligera dilatación de ventrículo izquierdo y disfunción sistólica ventricular izquierda leve en seguimiento por cardiología.

Tratamiento previo: levetiracetam 500 mg cada 12 horas, omeprazol 20 mg al día, ramipril 2,5 mg al día, espironolactona 25 mg al día, acenocumarol según pauta de hematología, bisoprolol 2,5 mg al día.

Enfermedad actual: ingreso procedente desde consultas externas para coronariografía previa cirugía cardíaca para valvuloplastia mitral en paciente con insuficiencia mitral moderada-severa con prolapso de ambos velos mitrales, disfunción ventricular leve y disnea de moderados esfuerzos de larga evolución. No presentaba ortopnea ni disnea paroxística nocturna ni nicturia. Tampoco refería tos ni expectoración habituales.

Exploración física: TA 126/82 mmHg, 68 lpm, consciente y orientado, normohidratado, cianosis labial, eupneico. Saturación pulsioximétrica del 86% a aire ambiente. Presencia de acropaquias. No presentaba ingurgitación yugular. Murmullo vesicular conservado. Soplo holosistólico III/VI en foco mitral con segundo ruido normal. Abdomen sin hallazgos. No edemas en miembros inferiores, pulsos periféricos conservados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: ritmo sinusal a 70 lpm, eje cardíaco en 45°, PR y QRS dentro de la normalidad, sin alteraciones en repolarización.
- Analítica: Hb 16,2 g/dl, Htco 46%, 135.000 plaquetas, INR 2,7, glucemia 79 mg/dl, creatinina 0,74 mg/dl, urea 24 mg/dl, LDH 453 UI/L, Na 139 mmol/l, K 4,5 mmol/l.
- Gasometría arterial: pH 7,4, pO₂ 58 mmHg, pCO₂ 38 mmHg, HCO₃ 23,5 mmol/L.
- Radiografía de tórax: silueta cardíaca con moderado aumento de arco ventricular izquierdo. Campos pulmonares limpios sin derrame pleural. Gran aumento hilar sospechoso de masa hilar derecha.
- Ecocardiograma transtorácico: DDVI 64,2 mm, DSVI 39,8, FEVI SIMPSON 4C 44%. No hipertrofia de VI. Contractilidad segmentaria sin alteraciones. Válvula mitral mixoide con prolapso amplio de ambos velos, incluso a nivel comisural. Insuficiencia mitral severa: vena contracta 0,8 cm, ORE mediante PISA 0,37 cm². Válvula aórtica normal. TAPSE 33, cavidades derechas sin alteraciones, Insuficiencia tricuspídea leve, PSAP 45 mmHg. Ausencia de derrame pericárdico.
- Angio-TAC pulmonar y coronario: calcio *score* 0. Trayecto intramiocárdico de la arteria coronaria derecha (ACD) con fenómeno *milking* que tras volver a la superficie drenaba al ventrículo derecho (VD). Gran malformación arteriovenosa en segmento VI del pulmón derecho de 4 cm de diámetro, entre la arteria seg-

mentaria apico-basal derecha y la vena pulmonar inferior derecha, con hipertrofia de ambos vasos.

- Espirometría: FEV1 85%, CVF 69%. Leve patrón restrictivo sin patrón obstructivo.
- Coronariografía: arterias coronarias angiográficamente normales. Fístula coronaria distal a ventrículo derecho.
- Ergometría SPECT miocárdico: sin signos de isquemia miocárdica en el estrés.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

El paciente permaneció asintomático y estable durante todo el ingreso.

Dado el diagnóstico de insuficiencia respiratoria crónica y el hallazgo de masa hilar derecha, se procedió a posponer la coronariografía y a completar el estudio respiratorio del paciente. Se realizó angio-TAC pulmonar, el cual objetivó una gran malformación arteriovenosa en segmento pulmonar 6 de 4 cm de tamaño que explicaba los hallazgos en la exploración física, con aferencia de la arteria pulmonar segmentaria apico-basal derecha hipertrófica y drenaje a vena pulmonar inferior derecha también hipertrofiada. Además se objetivó mediante TAC coronario una posible fístula coronaria derecha y trayecto intramiocárdico de la arteria descendente anterior.

El paciente no había presentado síntomas de ángor. Se realizó un test de isquemia miocárdica que resultó negativo. Para valorar de forma óptima la anatomía de la fístula coronaria derecha se realizó coronariografía que no mostró lesiones coronarias y que confirmó el hallazgo del TAC, con fístula en arteria coronaria derecha media distal de tamaño pequeño, con drenaje a ventrículo derecho.

A pesar de los hallazgos de malformaciones vasculares múltiples, el paciente no presentaba antecedentes familiares ni otras alteraciones a la exploración como telangiectasia cutáneas. Tampoco presentaba historia de fenómenos hemorrágicos que sugiriesen trastornos como el síndrome de Rendu-Weber-Osler.

Dado el antecedente de ictus de etiología no aclarada y la insuficiencia respiratoria crónica se derivó al paciente a radiología vascular para embolización de la MAVP previo a la cirugía valvular mitral. Respecto a la fístula coronaria, se optó

por manejo conservador ya que el paciente estaba asintomático y la fistula era pequeña sin dilatación de cavidades.

DIAGNÓSTICO

- Insuficiencia respiratoria crónica secundaria a MAVP gigante pulmonar.
- Fístula coronaria derecha distal con drenaje a ventrículo derecho asintomática y sin datos de isquemia miocárdica.
- Insuficiencia mitral severa por prolapso de ambos velos con disfunción ventricular leve.

DISCUSIÓN

Las malformaciones vasculares o fístulas pueden ser congénitas o adquiridas (traumatismos, yatrogenia, etc.). Las formas congénitas se suelen asociar a síndromes, en especial al síndrome hereditario teleangiectasia-hemorragia.

Las fístulas coronarias se encuentran en el 1-2% de la población. La arteria coronaria más comúnmente afectada es la ACD, y drenan el 40% en cavidades derechas. Es frecuente la asociación con otras anomalías cardiacas como los defectos de septo interauricular e interventricular, ductus arterioso persistente, tetralogía de Fallot y atresia pulmonar. La mayoría de los pacientes están asintomáticos aunque un 20% presentan síntomas de angina, disnea de esfuerzo o palpitaciones. Con la edad pueden aparecer complicaciones importantes como endocarditis infecciosa, insuficiencia cardiaca, arritmias o muerte súbita, siendo el tamaño de la fístula determinante para la aparición de sintomatología³. Las técnicas de imagen son fundamentales para el diagnóstico, principalmente el ecocardiograma, TAC coronario y coronariografía. Respecto al tratamiento, en pacientes sintomáticos está indicado el cierre que puede realizarse mediante cirugía (ligadura endo o epicárdica) y cada vez más por procedimiento percutáneo, dado que tiene menos complicaciones y se localiza mejor el trayecto fistuloso; en pacientes asintomáticos con fistulas pequeñas, sin dilatación de la arteria coronaria ni de la cavidad de drenaje se suele optar por manejo conservador^{4,5}.

Las MAVP congénitas son una entidad más rara que las fístulas coronarias, y consisten en comunicaciones anómalas entre arterias y venas pulmonares con dilatación

sacular vascular. De complejidad y tamaño variable, pueden ser silentes durante toda la vida del paciente, aunque se estima que dos tercios de los pacientes comienzan con síntomas a partir de los 40 años. Los síntomas más comunes son la disnea, presente en la mitad de los pacientes, hemoptisis, platipnea, ortopnea o dolor torácico. La cianosis y acropaquias están presentes en los pacientes de mayor edad o en los que la MAVP es de mayor tamaño. La complicaciones más frecuentes de la MAVP son neurológicas y están en relación con embolismos paradójicos, incluyendo ictus (18%), accidente isquémico transitorio (37%), abscesos cerebrales (9%), migraña (43%) y crisis epilépticas (8%)⁵. Tras la sospecha clínica, las herramientas más importantes para el diagnóstico son el ecocardiograma con contraste, el TAC de tórax y la angiografía pulmonar. Actualmente el tratamiento de dicha malformación está indicado cuando haya síntomas, historia de embolismo paradójico o cuando sean de gran tamaño, y suele ser por embolización guiado por angiografía pulmonar y menos frecuentemente con cirugía torácica⁶.

Describimos el caso de un paciente con MAVP gigante con fístula coronaria asociada, en un paciente con antecedentes de ictus de etiología desconocida y con insuficiencia respiratoria crónica. No hemos encontrado más casos en la literatura médica con estas dos malformaciones vasculares asociadas. Se debe realizar una anamnesis y exploración física detallada de estos pacientes además de una adecuada evaluación de las posibles complicaciones que pueden conllevar tanto las fístulas coronarias (sobre todo la isquemia miocárdica) como MAVP (principalmente los embolismos) para decidir el manejo de las mismas. El cierre percutáneo de estas malformaciones vasculares es una opción cada vez más frecuente con una tasa elevada de éxito y pocas complicaciones.



Figura 1

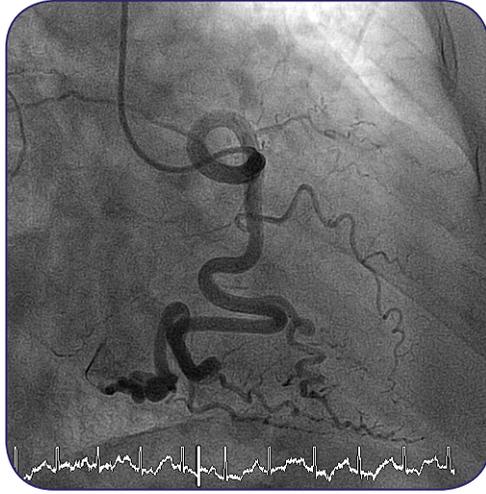


Figura 2

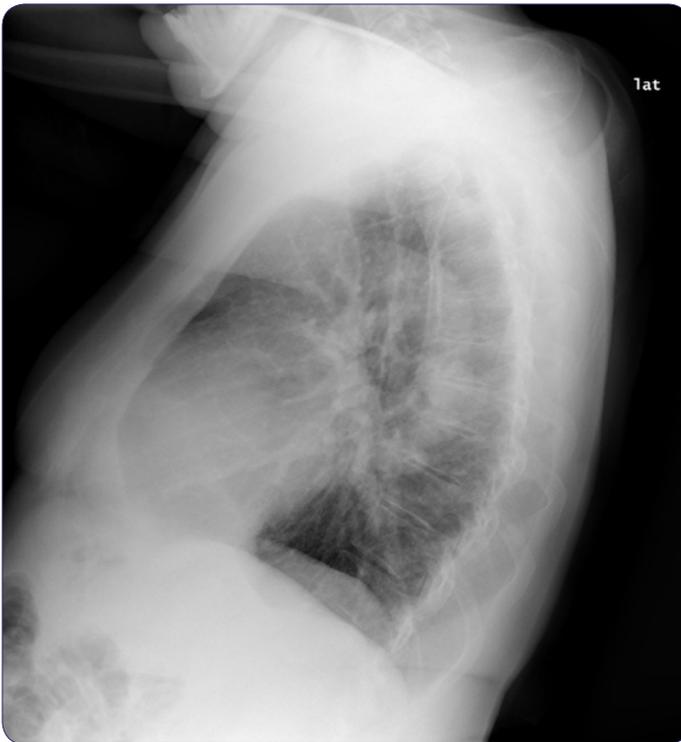


Figura 3. Radiografía de tórax.



Figura 4. Radiografía de tórax lateral.

Bibliografía

- ¹ Iqbal M, Rossoff LJ, Steinberg HN, Marouk KA, Siegel DN. Pulmonary arteriovenous malformations: a clinical review. *Postgrad Med J* 2000; 76:390-394.
- ² Gowda RM, Vsavada BC, Khan IA. Coronary artery fistulas: clinical and therapeutic considerations. *Int J Cardiol* 2006; 107:7-10.
- ³ Darwazah AK, Hussein IH, Hawari MH. Congenital circumflex coronary arteriovenous fistula with aneurysmal termination in the pulmonary artery. *Tex Heart Inst J* 2005; 32:56-59.
- ⁴ Flores-Ríos X, Rodríguez Fernández JA, Castro-Beiras A. Aneurisma Gigante en una fístula coronariopulmonar. *Rev Esp Cardiol* 2001; 64(2):163-169.
- ⁵ Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am Rev Respir Crit Care Med* 1998; 58:643-661.
- ⁶ Ata Y, Tur, T, Bicer M, Yalcien M, Ata F, Yavuz S. Coronary arteriovenous fistulas in the adults: natural history and management strategies. *Journal of cardiothoracic surgery* 2009; 4:62.

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 malformaciones arteriovenosas pulmonares señale la respuesta incorrecta:

- a. En el 50% de los casos se asocian al síndrome hereditario hemorragia-te-leangiectasia.
- b. Suelen dar síntomas en edades precoces de la vida.
- c. Están producidas por errores embrionarios o por enfermedades como cirrosis, trauma torácico...
- d. Las que se encuadran en el síndrome hereditario hemorragia-teleangiectasia tienen una base monogénica bien establecida relacionada con el TNF alfa.

Pregunta 2. Los pacientes que tienen MAVP pueden tener diferente sintomatología. ¿Cuál de los siguientes síntomas o hallazgos esperaría encontrar con menor frecuencia en los pacientes con MAVP?

- a. Migraña con o sin aura.
- b. Platipnea, que es la dificultad respiratoria cuando el paciente adopta el decúbito. Este hallazgo se relaciona con ortodeoxia, que consiste en el fenómeno contrario.
- c. Elevación en la mayoría de pacientes de la PSAP en relación a hipertensión pulmonar.
- d. Tos con hemoptisis, pues las MAVP no suelen contactar con la vía respiratoria.

Pregunta 3. ¿Cómo podría afectar una MAVP a la fisiología cardiovascular?

- a. Debido a la hipoxemia crónica que tienen los pacientes con MAVP es común encontrar elevación de presiones pulmonares arteriales, ocasionando de forma crónica cor pulmonale.
- b. Es posible encontrar el gasto cardiaco elevado, lo que puede producir una insuficiencia cardiaca de alto gasto que será más frecuente si el paciente tiene anemia.
- c. Las resistencias vasculares periféricas suelen estar aumentadas produciendo un aumento de la postcarga.

- d. Los fenómenos de trombosis coronaria debido a la policitemia frecuentemente asociada ocasionarían alteración de la función del miocardio.

Pregunta 4. Acerca de las MAVP, señale la opción que crea incorrecta:

- a. El clínico debe conocer que esta entidad produce complicaciones neurológicas, siendo la más frecuente los accidentes cerebrovasculares por fenómenos embólicos.
- b. Sospecharía esta entidad en un paciente con disnea, hipoxemia, acropaquias, cianosis, hemoptisis y teleangiectasias cutáneas.
- c. El diagnóstico de certeza se obtiene mediante angiografía o angiografía mediante TAC o resonancia magnética nuclear.
- d. Una aproximación diagnóstica inicial poco útil es el ecocardiograma con contraste ya que no es sensible para detectar el *shunt* intrapulmonar.

Pregunta 5. En un paciente en el que se diagnostica una MAVP de forma incidental mediante TAC de tórax que se realizó tras el diagnóstico de nódulo pulmonar, ¿cómo no se plantearía tratar al paciente?

- a. Si el paciente tiene insuficiencia respiratoria crónica en la gasometría arterial habría, siendo la embolización el método terapéutico de elección si técnicamente es posible.
- b. En el caso de que en estudios seriados la MAVP fuera creciendo progresivamente aunque el paciente estuviera asintomático también habría que tratar la fístula.
- c. No se recomienda administrar profilaxis antibiótica en pacientes con MAVP previo a procedimientos como extracciones dentales.
- d. Si el paciente ha presentado historia de AIT o ictus, es indicación 1B el tratamiento de la MAVP.

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

Astenia en paciente con prótesis valvulares

Tatiana Mallely Matajira Chia, Gualberto Rodrigo Aispuru,
Rodrigo Gallardo Lobo

Hospital Santiago Apóstol (Burgos)

Mujer de 78 años de edad que consulta a urgencias por disnea de una semana de evolución.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Alergia a AINEs, obesidad, DM tipo 2 insulino-requiriente, HTA, dislipidemia, FA permanente, asma bronquial y adenocarcinoma de endometrio (T1NoMo) que recibió tratamiento con histerectomía + SOB con radioterapia adyuvante sin evidencia de recidiva. En seguimiento en consulta de Cardiología desde el año 1997 por FA y cardiopatía valvular.

Sustitución valvular mitral y aórtica por prótesis mecánicas bidisco Carbomedics n. 27 y 21, respectivamente, y bypass AMII a DA. Portadora de marcapasos VVIR por bradicardia sintomática durante postoperatorio.

Tratamiento: ácido acetil salicílico 100 mg/24h, furosemida 40 mg/24h, espironolactona 25 mg/24h, bisoprolol 2,5 mg/24h, simvastatina 20 mg/24h, insulina Lantus® 32 UI/24h, omeprazol 20 mg/24h y anticoagulación con acenocumarol.

Dos semanas después del alta de cirugía cardíaca la paciente consulta a urgencias por cuadro progresivo de astenia, disnea hasta CF III y ortopnea.

Examen físico: TA 100/60 mmHg FC 130 lpm, ingurgitación yugular, ruidos cardíacos arrítmicos taquicárdicos, ruidos pulmonares con crepitantes en ambas bases. Edema en miembros inferiores GI.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECG con FA a 130 lpm
- Analítica con anemia normocítica (Hb 11 gr/dl), leucocitosis con predominio polimorfonuclear (19.000/m³, PMN 88,6%)
- INR 1.37.
- Radiografía de tórax: cardiomegalia, signos de redistribución vascular (figura1).
- ETT: evidencia aurícula izquierda severamente dilatada con SIA abombado hacia la derecha, válvula mitral protésica con insuficiencia ligera y estenosis severa (área de 0,6 cm², Gmedio 20 mmHg) (figura 2) válvula aórtica protésica con gradientes ligeramente elevados, sin evidencia de regurgitación, FEVI de 41%, PSAP estimada en 60 mmHg y derrame pericárdico leve.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Ante la sospecha clínica de trombosis de prótesis mitral se inicia perfusión de heparina no fraccionada, digoxina, furosemina y se decide su derivación a hospitales de referencia; en donde realizan ETE evidenciándose prótesis mitral con disco posterior inmóvil debido probablemente a trombo. Teniendo en cuenta el elevado riesgo quirúrgico y la presencia de un inadecuado nivel de anticoagulación se continúa con heparina no fraccionada en infusión continua y antiagregación con ácido acetil salicílico. Se realiza control con ETE observándose mejoría del gradiente medio a 8 mmHg y la aparición de una imagen móvil compatible con trombo adherido a prótesis mitral ubicada en el interior de la aurícula recuperando la movilidad del disco posterior. Tras la falta de control de la anticoagulación con heparina sódica se rota a heparina de bajo peso molecular (HBPM, enoxaparina 1 mg/kg/12h) con control de factor Xa. La paciente evoluciona de forma favorable, sin deterioro hemodinámico, afebril y con resultado negativo de todos los cultivos tomados. Se decide dar de alta.

Cuatro semanas después, la paciente reconsulta por disnea y clínica compatible con edema agudo de pulmón. Se repite ETT con evidencia de gradientes elevados a nivel mitral (Gmedio 27 mmHg) y FA con respuesta ventricular rápida por lo que se deriva al servicio de Cirugía Cardíaca de referencia. Mediante angiografía se comprueba la inmovilidad del hemidisco anterior y finalmente se realiza intervención quirúrgica

evidenciándose múltiples trombos en ambas caras del hemidisco anterior y se procede a resustitución prótesis valvular mitral a prótesis Perimount N° 25.

Tras la intervención evoluciona estable con control ecocardiográfico de nueva prótesis mitral con posición y gradientes normales. La paciente acude a la consulta de Cardiología en nuestro hospital siguiendo un estricto control de anticoagulación y antiagregación con ácido acetil salicílico.

DIAGNÓSTICO

Disfunción de prótesis mitral por trombosis valvular secundario a anticoagulación deficiente.

DISCUSIÓN

La trombosis valvular protésica (TVP) es una complicación grave, potencialmente mortal, que ocurre preferentemente durante periodos de anticoagulación insuficiente y cuya incidencia alcanza el 0,2-6% anual en las prótesis de localización mitral. Se debe sospechar en cualquier paciente portador de válvula protésica que debute con disnea reciente o evento embólico y el diagnóstico debe confirmarse por ETT y/o ETE o cinefluoroscopia.

Clásicamente el abordaje de elección en la trombosis obstructiva ha sido quirúrgico, mediante trombectomía o nuevo recambio valvular ya sea por una bioprótesis por ser esta menos trombogénica; otra opción de tratamiento es la fibrinólisis en aquellos pacientes de muy alto riesgo quirúrgico o en donde no es posible trasladarlos a un centro de cirugía cardiaca. Sea el tratamiento que se escoja conlleva siempre un alto riesgo de complicaciones.

Respecto a las trombosis no obstructivas se puede optimizar el tratamiento de anticoagulación y en virtud de su evolución optar por un tratamiento conservador con estricto seguimiento.

En los pacientes portadores de válvula protésica se debe tener especial cuidado en el tratamiento anticoagulante, hay directrices según la ESC de no suspender el tratamiento anticoagulante en procedimientos quirúrgicos menores y en cirugía mayor partir de un INR menor de 1,5 y de una terapia puente con heparinas. La HNF es el único tratamiento con heparina aprobado en pacientes

con prótesis mecánica, y como alternativa, las HBPM a dosis terapéuticas y si es posible con control de Anti-Xa.

Respecto a los niveles de anticoagulación (INR) en estos pacientes se debe optimizar en dependencia del tipo de válvula y factores de riesgo del paciente dado como tromboembolia previa, sustitución valvular mitral o tricuspídea o FEI <35 %.

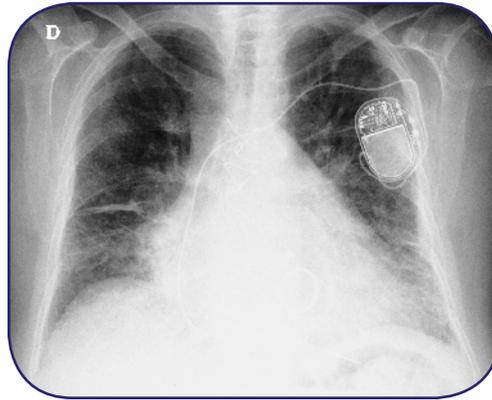


Figura 1. Radiografía de tórax.

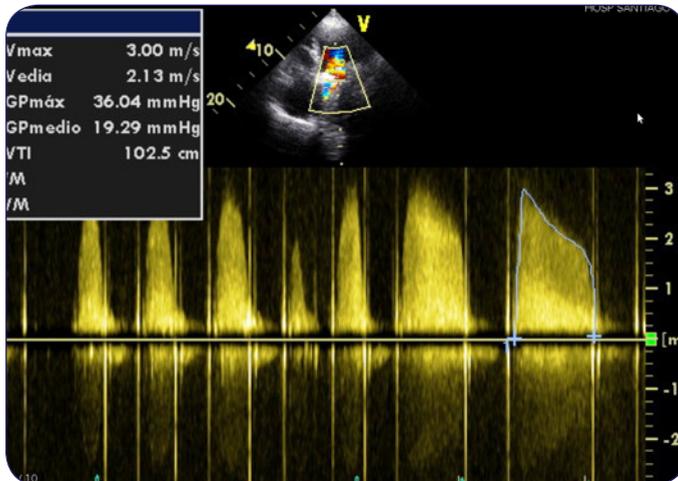


Figura 2. Gradiente mitral.

Bibliografía

- ¹ Vahanianab A, Alfieria O, Andreottia F, Antunesa M, Barón-Esquiviasa G, Baumgartner H, et al. Guía de práctica Clínica sobre el tratamiento valvulopatías. Rev Esp Cardiol. 2013;66(2):131.e1-e42 .
- ² Azpitarte J, Sánchez-Ramos J, Urdaa T, Vivancosa R, Oyonarte JM, Malpartida F. Trombosis valvular protésica: ¿cuál es la terapia inicial más apropiada? Rev Esp Cardiol 2001; 54: 1367-1376.

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 anticoagulación en los portadores de válvula protésica, señale la opción falsa:

- En la elección del INR óptimo se debe tener en cuenta los factores de riesgo del paciente y la trombogenicidad de la prótesis.
- La estabilidad en los valores del INR son un potente predictor en la supervivencia después del recambio valvular.
- La sustitución de AVK por inhibidores orales directos del Factor IIa o Xa es una opción en pacientes con INR lábil.
- El INR objetivo en una paciente portadora de válvula protésica Carbomedics mitral y FEVI <35% es de 3.

Pregunta 2. En pacientes portadores de válvula protésica que van a ser sometidos a cirugía, señale la opción falsa:

- Para cirugía de cataratas no se recomienda la interrupción de la anticoagulación.
- La administración de heparinas de bajo peso molecular como terapia puente en cirugía mayor son una recomendación de clase I C.
- Los valores objetivos de actividad anti Xa en pacientes con heparina de bajo peso molecular son 0,5-1,0 U/mL.
- En pacientes con terapia puente la heparina no fraccionada debe suspenderse 4 horas antes del procedimiento.

Pregunta 3. Respecto a la trombosis valvular, señale la opción falsa:

- a. Se debe sospechar en pacientes portadores de válvulas protésicas que debuten con disnea reciente o evento embólico.
- b. El tratamiento fibrinolítico disminuye el riesgo de embolia sistémica pero aumento los riesgos de hemorragia y trombosis recurrente.
- c. Es una complicación que afecta a válvulas mecánicas y biológicas.
- d. En pacientes con fenómenos tromboembólicos y trombo mayor de 10 mm se debe realizar tratamiento quirúrgico o fibrinolítico.

Pregunta 4. Señale la opción falsa:

- a. La trombosis valvular protésica tiene una incidencia que alcanza el 0,2-6% anual en las prótesis de localización mitral.
- b. La fibrinólisis en trombosis de válvulas protésicas pulmonar y tricuspídea tienen una tasa de éxito más alta.
- c. En pacientes con trombo obstructivo y anticoagulación reciente inadecuada se puede agregar ácido acetil salicílico al tratamiento con HNF.
- d. Se recomienda anticoagulación oral de por vida para los pacientes portadores de bioprótesis mitral.

Pregunta 5. Respecto a la fibrinólisis, señale la opción cierta:

- a. Se debe considerar en situaciones en que el paciente no pueda ser trasladado.
- b. Se debe considerar en pacientes críticos con alto riesgo quirúrgico.
- c. Tiene menos probabilidades de éxito en pacientes con trombosis crónica o trombosis sobre prótesis mitral.
- d. Todas son ciertas.

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

Trombos intraventriculares en paciente con discinesia apical transitoria

Gregorio de Lara Delgado, Vicente Pernias Escrig,
Nuria Vicente Ibarra, Maribel Sánchez Caselles,
Antonio García Honrubia, Ricardo García Belenguer,
Fernando García de Burgos, Pedro Morillas Blasco

Hospital General de Elche (Alicante)

Paciente mujer de 71 años sin antecedentes de FRCV, que acude a urgencias por episodio de disnea acompañado de dolor a nivel de hombro y escápula izquierdos.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente mujer de 71 años sin antecedentes de FRCV, diagnosticada de osteoporosis, en tratamiento habitual con carbonato de calcio y colecalciferol. Previamente al ingreso, la paciente presentaba una clase funcional grado I de la NYHA.

La paciente presentó 4 días antes de su ingreso, tras un evento estresante en el ámbito familiar, un episodio de disnea que se incrementaba sobre todo con la inclinación del cuerpo hacia adelante, obligándole a dormir en sedestación por la noche. A los 3 días, presenta nuevo episodio similar, acompañándose en esta ocasión de dolor a nivel de hombro y escápula izquierdos que comienza durante la tarde y dura toda la noche, obligándola a dormir en el sofá, motivo por el que acude a urgencias.

A la exploración física, se encuentra consciente y orientada, con estado general conservado, normoperfundida, eupneica con aire ambiente. Afebril. Presenta TA 110/70 mmHg. No ingurgitación yugular. A la auscultación cardiaca, presenta ruidos rítmicos de buena intensidad con ritmo de galope, sin soplos. A la auscultación pulmonar, murmullo vesicular conservado sin otros ruidos sobreañadidos. No mostraba edemas en miembros inferiores. El resto de la exploración, sin hallazgos de interés.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECG: ritmo sinusal a 100 lpm. PR 0.12 seg. QRS estrecho. QTc 360 mseg. Onda T negativa en I, II, III, aVF, V3-V6
- Analítica: glucosa 119 mg/dL, urea 33 mg/dL, creatinina 0,70 mg/dL, CK 191 U/L, troponina 0,97 ng/dL, NT-ProBNP 120.00 pg/mL, sodio 137 mmol/L, potasio 5,10 mmol/L, hemoglobina 15,4 g/dL, hematocrito 45%, VCM 95,1 fL, resto sin hallazgos de interés.
- Radiografía de tórax: ICT > 0,5. Pequeño infiltrado intersticial bibasal. Pinzamiento de seno costofrénico derecho.
- Ecocardiografía: paredes del VI en el límite alto de la normalidad con acinesia de los segmentos distales de todas las paredes y ápex y depresión ligera de la FVI (FE en torno al 45-50%). Se objetivan varias masas bamboleantes (al menos 3), de bordes nítidos y ancladas en los recesos de ápex y tercio distal de septo compatible con trombos intraventriculares (tamaño máximo de 23x17 mm). Alteración de la relajación con ratio E/E' de 8. Ventrículo derecho de tamaño normal con buena función sistólica. Válvula aórtica engrosada, sin repercusión funcional. Válvula mitral estructuralmente normal con regurgitación mínima. Aurícula izquierda no dilatada. Flujo pulmonar normal. Válvula tricúspide estructural y funcionalmente normal. Mínimo derrame pericárdico. VCI no dilatada.
- Ecocardiografía (control previo al alta): VI no dilatado, ni hipertrófico con FS conservada. Hipoquinesia muy ligera de los segmentos apicales. Se aprecian 2 restos de trombos, uno en el ápex y otro en el SIV, evidenciándose clara mejoría respecto a estudio ecocardiográfico previo.
- Cateterismo: dominancia derecha. Lesión moderada de arteria coronaria derecha (50%). Irregularidades parietales de descendente anterior y circunfleja. No se realizó ventriculografía.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Una vez ya en el servicio de urgencias, se objetiva en el primer electrocardiograma (que se realiza con dolor), una onda T negativa en I, II, III, aVF V3-V6 y una primera determinación de troponina I de 0,97 ng/mL, por lo que ante sospecha de SCASEST

se avisa a UCI y se administra dosis de carga con aspirina y clopidogrel, iniciándose anticoagulación con fondaparinux. Ingresa en el servicio de medicina intensiva, permaneciendo estable hemodinámicamente con TAS en torno a 100 mmHg, adecuada diuresis forzada con tratamiento deplectivo con furosemida y sin dolor torácico. No presentó durante su ingreso en UCI curva de troponina, ni cambios significativos en el ECG. Se realiza cateterismo cardiaco y ecocardiografía, decidiéndose ingreso en cardiología para completar estudio.

Una vez ya en nuestro servicio, la paciente se encuentra estable clínica y hemodinámicamente, sin disnea, ni dolor torácico. En controles ecocardiográficos se objetiva mejoría de la función sistólica y mejoría de los trombos ventriculares. Se decide alta con seguimiento en consultas externas y pautándose anticoagulación oral hasta nuevo control, así como tratamiento con aspirina, bisoprolol, ramipril, y rosuvastatina.

La paciente fue vista en consultas externas encontrándose en una situación de estabilidad clínica y sin nuevos episodios de dolor torácico o disnea, con control ecocardiográfico que mostró función sistólica conservada, contractilidad segmentaria sin alteraciones y ausencia de trombos intraventriculares.

DIAGNÓSTICO

- Síndrome de discinesia apical transitoria
- Trombos en ápex de ventrículo izquierdo
- Ateromatosis coronaria

DISCUSIÓN

La aparición de trombo intraventricular izquierdo en pacientes con enfermedad de Takotsubo se estima en un 2,5% basándose en un metanálisis de 2007 sobre los casos de *tako-tsubo* publicados. El 0,8% de ellos sufrió complicaciones cardioembólicas como ACVA, infarto renal o trombosis venosa poplítea.

La rápida formación de un trombo intracavitario es un hallazgo inusual en la cardiomiopatía inducida por estrés, pero se recomienda realizar ecocardiografía y CMR si se dispone de ella para valorar su presencia e identificar la extensión de la discinesia de la pared.

En cuanto al tratamiento anticoagulante en la enfermedad de *tako-tsubo*, se debe considerar, debido a la posibilidad de organización de un trombo sobre el segmento apical discinético. Esta recomendación se extrapola de los datos indirectos de estudios aleatorizados sobre el uso de anticoagulantes para prevenir la formación de trombos intracavitarios en pacientes con infarto agudo de miocardio. Y se recomienda anticoagular a todos los pacientes con trombo intracavitario en ventrículo izquierdo, durante 4 a 6 meses para reducir la tasa de embolización.

Se recomienda tratamiento anticoagulante durante tres meses ante la detección de trombo intraventricular izquierdo, la duración variará en función de la tasa de recuperación de contractilidad o de la resolución del trombo. En pacientes sin trombo, se sugiere anticoagular durante tres meses o hasta resolución de la discinesia.

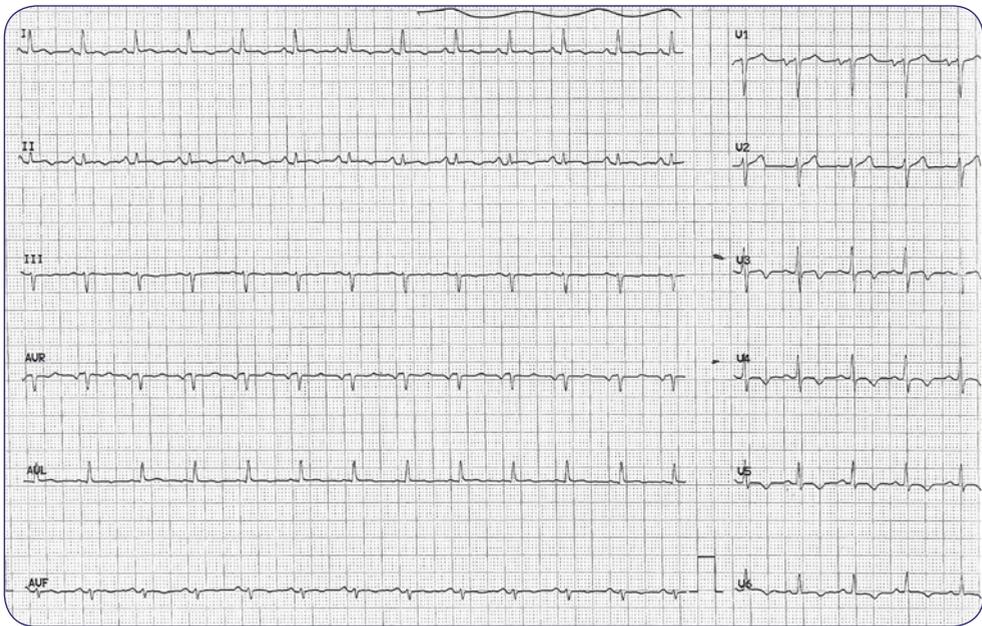


Figura 1. ECG frontales.

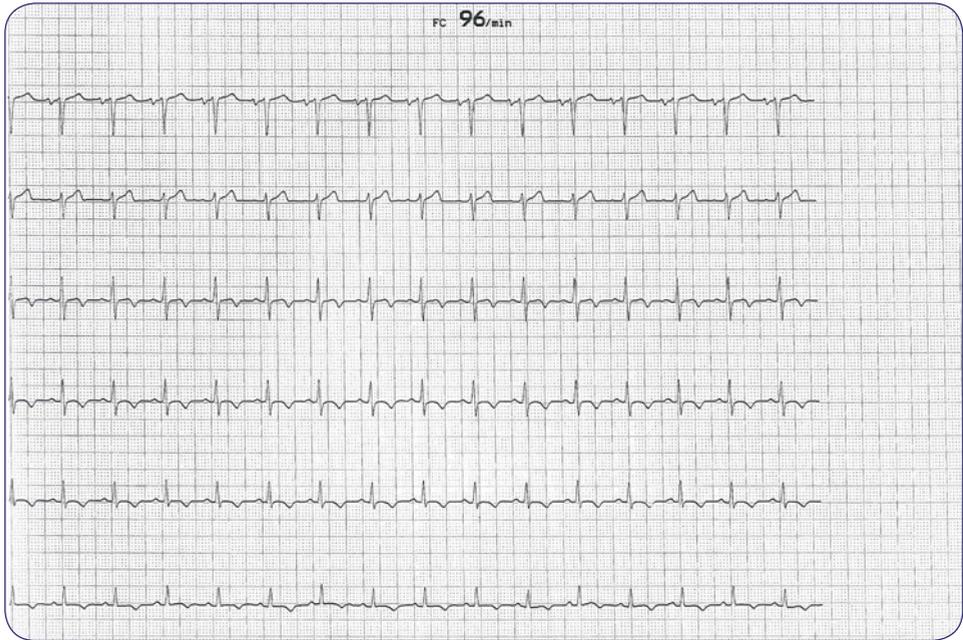
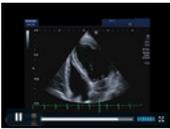


Figura 2. ECG precordiales.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Reeder, GS; Prasad, A. Stress-induced (takotsubo) cardiomyopathy. In: Uptodate, McKenna, WJ (Ed), Uptodate, Yeon, SB 2012.
- ² Haggi, D; Papavassiliu, T; Heggeman, F. Incidence and clinical significance of left ventricular thrombus in tako-tsubo cardiomyopathy assessed with echocardiography. QJ Med 2008; 101:381-386.

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 pesar de tratarse la discinesia apical transitoria de una entidad poco frecuente, hay una serie de recomendaciones en cuanto a la anticoagulación debido a que la aparición de trombos intraventriculares se trata de una posible complicación. Señale a continuación de entre las siguientes afirmaciones aquella que se trata de una de las recomendaciones actuales en cuanto al manejo de esta complicación:

- a. Se recomienda anticoagular de forma sistemática, ya que se ha demostrado reducción de tasa de complicaciones tromboembólicas.
- b. Se recomienda anticoagular un mes en caso de detectarse trombo intraventricular.
- c. Se sugiere anticoagular durante tres meses o hasta resolución de la discinesia, en pacientes sin trombo.
- d. Solo estaría recomendado anticoagular en aquellos pacientes en los que se ha detectado trombo intracavitario.
- e. Se recomienda anticoagular a todos los pacientes con trombo intracavitario en ventrículo izquierdo, durante 3 meses para reducir la tasa de embolización.

Pregunta 2. Acerca de la fisiopatología del síndrome de discinesia apical transitoria, ¿cuál de estas afirmaciones es cierta?:

- a. En la fisiopatología de la entidad está claramente demostrada la aparición de una disinerгия de la contracción intraventricular que ocasiona el disconfort torácico.
- b. La evidencia de lesiones significativas en el estudio angiográfico de las arterias coronarias descarta el síndrome de discinesia apical transitoria.
- c. La proporción de casos en mujeres respecto al total representaría alrededor de un 65%.
- d. En la forma más habitual de discinesia apical transitoria, la función contráctil de los segmentos apicales se encontraría deprimida, mostrando una hiperquinesia compensatoria a nivel de segmentos medios y basales.
- e. Se postula la presencia de una obstrucción al tracto de salida que contribuiría a la disfunción del ápex.

Pregunta 3. En cuanto al diagnóstico por imagen ante trombo intraventricular por síndrome de discinesia apical transitoria, señale la afirmación correcta:

- a. La ecocardiografía 2D permite detectar trombos intraventriculares que no pueden ser detectados por ecocardiografía.
- b. Es mucho más sencillo diferenciar un trombo de otras estructuras a nivel de la punta del corazón que en otras regiones.
- c. Es de utilidad la CMR para la detección de trombos en ventrículo derecho que no se evidencian en el estudio ecocardiográfico.
- d. La CMR es la técnica más práctica y fiable para la detección de un trombo del VI.
- e. La ecocardiografía con contraste no ha demostrado ser útil a la hora de distinguir un trombo del VI de otras estructuras.

Pregunta 4. De estas afirmaciones acerca del síndrome de *tako-tsubo*, señala la opción falsa:

- a. La aparición de un trombo intraventricular en esta entidad puede ocurrir durante la presentación inicial.
- b. La aparición de un trombo intraventricular en esta entidad puede ocurrir en cualquier momento durante el transcurso de la entidad.
- c. Los niveles de PCR pueden estar en relación con un alto riesgo de formación de trombos.
- d. La incidencia de formación de trombos en estos pacientes se encuentra en torno al 0,5-1%.
- e. Las comorbilidades asociadas pueden influir en la formación de trombos intraventriculares.

Pregunta 5. Señala la opción verdadera en cuanto a la formación de trombos intraventriculares en el síndrome de discinesia apical transitoria:

- a. La mayoría de trombos se encuentran alojados en pared posterior.
- b. En pacientes con discinesia apical transitoria manejados inicialmente como síndrome coronario agudo tienen mayor riesgo de formación de trombo intraventricular que aquellos que no.
- c. Se postula acerca de un estado de hipercoagulabilidad mediado por activación de receptores alfa2 y beta2 adrenérgicos.

- d. Si el síndrome de discinesia apical transitoria es diagnosticado debido a hallazgos electrocardiográficos en pacientes con ventilación mecánica no invasiva en una unidad de cuidados intensivos, se observaría un decremento del riesgo de formación de trombos intraventriculares.
- e. El uso de la ecocardiografía en pacientes diagnosticados de discinesia apical transitoria sobreestima la existencia de trombos intraventriculares.

Respuestas al cuestionario: 1: c; 2: e; 3: c; 4: d; 5: c

Lo que la fibrilación auricular esconde

Jesús Piqueras Flores, Manuel Rayo Gutiérrez, Ramón Maseda Uriza, Carlos López Menéndez, Jaime Manuel Benitez Peyrat, Felipe Higuera Sobrino, María Thiscal López Lluva, Manuel Marina Breysse, Andrea Moreno Arciniegas, Natalia Pinilla Echeverri

Hospital General de Ciudad Real

Varón de 25 años de edad que acude a consulta de cardiología tras episodio de fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 25 años de edad que acude a consulta de cardiología tras episodio de fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida mientras realizaba ejercicio en la playa y que fue tratado mediante cardioversión farmacológica con amiodarona en urgencias. El paciente desde hace un año presentaba episodios de palpitations relacionadas con esfuerzos intensos. No presentaba deterioro de clase funcional ni otros síntomas cardiovasculares.

Antecedentes personales:

- En preparación para opositar a bombero.
- Episodios etiquetados de ansiedad con dolor torácico, sensación de disnea y elevación aguda de cifras de la presión arterial.
- Ningún otro factor de riesgo cardiovascular ni consumo de tóxicos.
- Síndrome Mallory Weiss.
- Ninguna medicación habitual.

Antecedentes familiares: un hermano había fallecido por transposición de grandes vasos y comunicación interventricular, otro hermano había fallecido intraútero por interrupción de arco aórtico y tenía un primo con síndrome de preexcitación.

Exploración física: consciente, orientado, normocoloreado, eupneico. Fenotipo normal. Tensión arterial de 218/110 mmHg en miembro superior derecho, 169/86 mmHg en miembro superior izquierdo. Pulsos periféricos presentes. Auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado, auscultación cardiaca: soplo pro-to-mesosistólico eyectivo en foco aórtico y borde paraesternal izquierdo grado II sobre VI también audible en foco interescapular.

Abdomen y Miembros inferiores sin hallazgos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Electrocardiograma: ritmo sinusal con eje cardiaco normal. Presencia de bloqueo de rama derecha incompleto y signos sugerentes de hipertrofia ventricular izquierda.
- Radiografía de tórax: sin cardiomegalia, ausencia de derrame pleural ni de infiltrados pulmonares. Se aprecian muescas costales.
- Ecocardiograma transtorácico: hipertrofia ligera septal, prolapso ligero de valva anterolateral mitral con insuficiencia mitral trivial. En la ventana supraesternal destacó una aceleración del flujo y gradiente de 86,6 mmHg en aorta torácica descendente por debajo de la salida de la subclavia izquierda. El resto del estudio incluyendo dimensiones de aurícula izquierda y función diastólica ventricular izquierda resultó normal.
- Angio-TAC toraco-abdominal: presencia de coartación aórtica distal al ostium de la arteria subclavia izquierda con una reducción de la luz aórtica a 0,6 cm de diámetro, con hipertrofia de arterias intercostales izquierdas distales a la coartación, de la arteria subclavia izquierda y la mamaria izquierda.
- Angio resonancia magnética nuclear: aneurisma sacular adyacente a la bifurcación de la arteria cerebral media derecha.
- Cariotipo normal, ausencia de selección 22q11.2.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Ante los hallazgos compatibles con coartación de aorta descendente y el diagnóstico de fibrilación auricular paroxística, se procedió a ingreso en planta de cardiología para completar estudio y decidir actitud terapéutica. Se realizó angio-TAC toraco-abdominal, que confirmó la coartación distal al ostium de la arteria subclavia izquierda.

Dada la asociación de esta patología aórtica con malformaciones cerebrovasculares se decidió realizar una angio-resonancia magnética cerebral, que descubrió un aneurisma en la arteria cerebral media.

Además, dados los antecedentes familiares, se realizó cariotipo y estudio mediante técnica de hibridación FISH de una de las deleciones asociadas a este tipo de patología, siendo ambas pruebas normales.

Con los diagnósticos descritos, se presentó el caso en sesión clínica, optando por intervenir quirúrgicamente en primer lugar el aneurisma cerebral y posteriormente corregir también quirúrgicamente la coartación de aorta.

El paciente fue intervenido con éxito y está asintomático en la actualidad.

DIAGNÓSTICO

Principal

- Coartación de aorta en AO torácica descendente
- Aneurisma intracraneal en arteria cerebral media

Secundario

- FA paroxística, IM ligera con PVM
- Hipertensión arterial en contexto clínico

DISCUSIÓN

La coartación de aorta afecta aproximadamente a 2 de cada 10.000 recién nacidos, preferentemente varones. De etiología multifactorial y asociada a varios síndromes puede presentarse de forma aislada o asociada a otras anomalías cardíacas congénitas. Las formas de presentación varían con la edad, siendo la insuficiencia cardíaca la forma más común en neonatos, mientras que en jóvenes o adultos se presenta más frecuentemente como hipertensión arterial en miembros superiores, cefalea, etc.

Es infrecuente que la fibrilación auricular paroxística sea la primera manifestación clínica de esta patología, pudiendo estar en relación con la hipertensión arterial desconocida hasta entonces. Cabe destacar en nuestro paciente también la asociación familiar con otras malformaciones cardíacas (cariotipo masculino normal sin observar delección en la región 22q11.2).

La fibrilación auricular en menores de 40 años tiene una prevalencia del 0,5%. Entre sus posibles causas destaca el consumo excesivo de alcohol, fibrilación auricular “familiar”, miocardiopatías (hipertrófica sobre todo) y cardiopatías congénitas. Otros factores de riesgo son la obesidad, estrés y entrenamiento deportivo intenso. Aproximadamente el 15% de pacientes con cardiopatías congénitas mostrarán arritmias auriculares según estudios poblacionales.

Como entidades asociadas a la coartación de aorta cabe destacar que el 10% de los pacientes presenta aneurismas intracraneales. En nuestro paciente decidimos hacer despitaje de los mismos debido al riesgo de complicaciones vasculo-cerebrales en la cirugía cardíaca.

En cuanto al tratamiento, según las guías actuales, la coartación de aorta ha de ser tratada cuando la presión arterial diferencial entre miembros superiores e inferiores supere los 20 mmHg, cuando presenten hipertensión arterial, hipertrofia ventricular o respuesta hipertensiva anómala en ejercicio. Con respecto al tratamiento, actualmente existe la posibilidad del abordaje quirúrgico o bien mediante angioplastia con colocación de stent. La decisión de la técnica terapéutica depende de varios factores, sin que exista actualmente evidencia suficiente para recomendar una u otra modalidad, siendo fundamental las posibilidades técnicas en cada centro y la experiencia técnica. La eficacia, mortalidad e hipertensión arterial residual parecen ser similares en ambas modalidades terapéuticas en los registros publicados. En los pacientes sometidos a cirugía, el ingreso y las comorbilidades asociadas son

mayores, mientras que la reestenosis y la necesidad de reintervención parecen ser más frecuentes en los pacientes a los que se les implanta stent.

En pacientes de menor edad, anatomía compleja de la coartación o intención de un tratamiento “más definitivo” a largo plazo probablemente la cirugía cardiaca sea de elección, si bien el empleo de otras técnicas que no sean la resección y anastomosis termino-terminal simple o ampliada conllevan un riesgo de aneurismas y reestenosis elevado a largo plazo. En pacientes de más edad, con anatomía favorable y con disponibilidad para la reintervención mediante cateterismo, la angioplastia con implante de stent es la mejor técnica. Mediante el empleo de stent se logra una reducción importante de complicaciones asociadas a la angioplastia, y es posible que con el desarrollo futuro de esta técnica los pacientes subsidiarios de la misma sea cada vez mayor.

En conclusión, presentamos el caso de un paciente con fibrilación auricular secundaria a coartación de aorta. La sospecha clínica inicial es clave para su detección. El abordaje terapéutico depende de múltiples factores incluyendo la presencia de patología asociada (vasculocerebral entre otras), no existiendo aún recomendaciones sustentadas en la evidencia científica para la elección de la técnica terapéutica más adecuada.



Figura 1

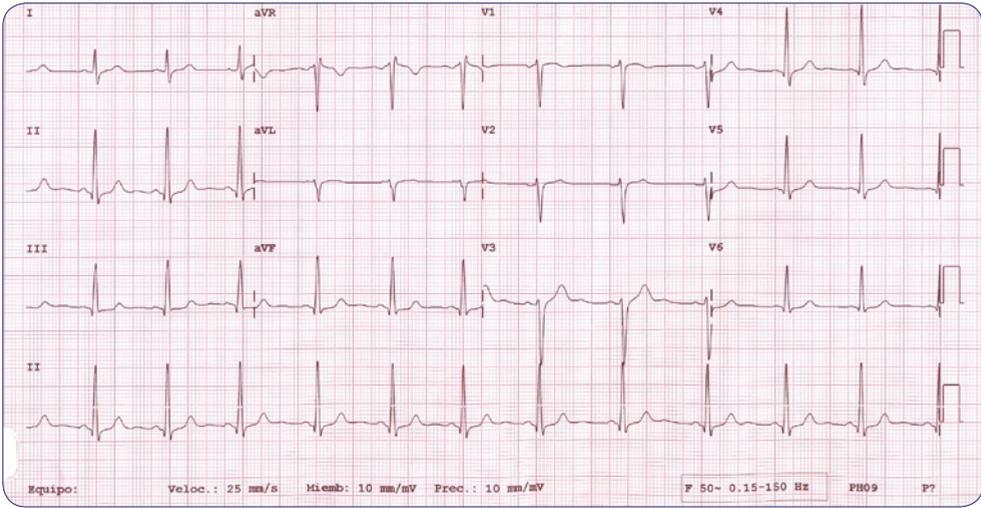


Figura 2



Figura 3

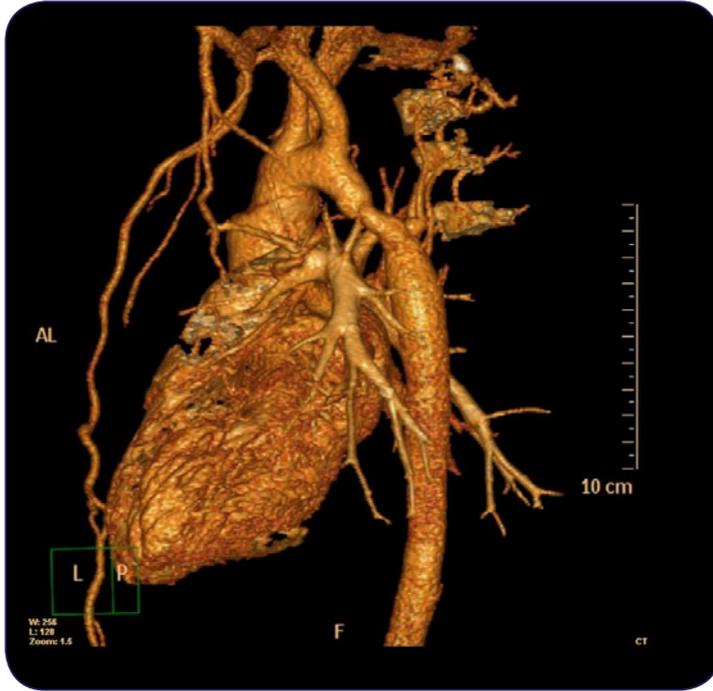


Figura 4



Figura 5

Bibliografía

- ¹ Jenkins NP, Ward C. Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. *QJM*. 1999;92(7):365-71.
- ² Hickey, EJ, Caldarone CA, Brian W. McCrindle BW. Left Ventricular Hypoplasia. *JACC*. 2012;59, (1) Suppl S43–S54.
- ³ Cowley CG, Orsmond GS, et al. Long-Term, Randomized Comparison of Balloon Angioplasty and Surgery for Native Coarctation of the Aorta in Childhood. *Circulation*. 2005;111:3453-3456.
- ⁴ Ungerleider RM, Pasquali SK, et al. Contemporary patterns of surgery and outcomes for aortic coarctation: An analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145(1):150-7.
- ⁵ Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, Del Nido P, Fasules JW, Graham TP Jr, Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg M], Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*. 2008;118(23):2395-451.
- ⁶ Sankaranarayanan R, Kirkwood G, Dibb K, Garratt CJ. Comparison of Atrial Fibrillation in the Young versus That in the Elderly: A Review. *Cardiology Research and Practice*. 2013. Article ID 976976, 16 pages, 2013. doi:10.1155/2013/976976.
- ⁷ R E Shaddy, M M Boucek, J E Sturtevant, H D Ruttenberg, R B Jaffe, L Y Tani, V E Judd, L G Veasy, E C McGough, G S Orsmond. Comparison of angioplasty and surgery for unoperated coarctation of the aorta. *Circulation*. 1993;87:793-799.
- ⁸ C Collin, Orsmond GS, Feola P, McQuillan L, Shaddy RE. Long-Term, Randomized Comparison of Balloon Angioplasty and Surgery for Native Coarctation of the Aorta in Childhood. *Circulation*. 2005; 111: 3453-3456.
- ⁹ Forbes TJ, Kim DW, Du W, Turner DR, Holzer R, Amin Z, Hijazi Z, Ghasemi A, Rome JJ, Nykanen D, Zahn E, Cowley C, Hoyer M, Waight D, Gruenstein D, Javois A, Foerster S, Kreutzer J, Sullivan N, Khan A, Owada C, Hagler D, Lim S, Canter J, Zellers T. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(25):2664-74.
- ¹⁰ Egan M, Holzer RJ. Comparing balloon angioplasty, stenting and surgery in the treatment of aortic coarctation. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2009 ;7(11):1401-12.

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 fibrilación auricular en pacientes jóvenes, señale la respuesta que crea más correcta:

- a. En los pacientes que realizan deporte y que no muestran cardiopatía estructural evidente, se ha correlacionado especialmente esta arritmia con los deportes de tipo más anaeróbico donde se trabaja la velocidad.
- b. La prevalencia de esta arritmia está entre 1 y 1,5 % en menores de 40 años.
- c. En los países desarrollados, la enfermedad cardíaca que más se asocia a fibrilación auricular es la miocardiopatía hipertrófica, mientras que en los países subdesarrollado es la valvulopatía reumática.
- d. Mutaciones en canal de potasio, como el gen KCNU6], predisponen al desarrollo de esta arritmia.

Pregunta 2. En relación a la coartación de aorta y al manejo diagnóstico-terapéutico óptimo, marque la opción correcta:

- a. El angio-TAC o angio-RMN torácico son las técnicas preferidas para confirmar la sospecha de coartación de aorta. En cambio, no son de elección para valorar las complicaciones posteriores al tratamiento.
- b. Se recomienda realizar angiografía cerebral directamente en un paciente con el diagnóstico de coartación de aorta.
- c. Si el paciente está asintomático y sin circulación colateral pero con cifras de TAS en brazos en torno 180 mmHg y en piernas en torno 120 mmHg, debemos mantener al paciente en observación.
- d. Un gradiente pico-pico igual o mayor a 20 mmHg indica coartación de aorta significativa y es indicación para la intervención.

Pregunta 3. En relación a la coartación de aorta, marque la opción incorrecta:

- a. Se asocia dicha malformación BAV, estenosis mitral (válvula mitral en paraídas, síndrome de Shone), cardiopatías congénitas complejas, síndrome de Turner, de Williams-Beuren, síndromes de rubéola congénita, la neurofibromatosis, aortitis de Takayasu o trauma.

- b. La coartación de aorta se engloba dentro de los trastornos de la embriogénesis cardiovascular que puede producir trastornos hipoplásicos de cavidades cardíacas, mal desarrollo titular de las diferentes capas de los grandes vasos a diferentes niveles, etc.
- c. La manifestación más frecuente en pacientes de menor edad es la hipertensión arterial, mientras que los más mayores suelen debutar con insuficiencia cardíaca o arritmias.
- d. En el 10 % de los pacientes aproximadamente podemos encontrar anomalías cerebrovasculares, en especial aneurismas en polígono de Willis, que son la segunda causa de hemorragia subaracnoidea en menores de 25 años.

Pregunta 4. ¿Qué modalidad terapéutica cree más conveniente para tratar la coartación de aorta en los siguientes casos?

- a. Mujer de 65 años con HTA refractaria al tratamiento en el que un ecocardiograma pone de manifiesto una coartación de aorta. Se realiza angiografía aórtica que objetiva una estenosis del 70% de la luz aórtica focal sin otras anomalías asociadas. Trataríamos mediante cirugía.
- b. Niño de 3 años de edad ingresado por síntomas de insuficiencia cardíaca, cefalea e hipertensión arterial en el que se aprecia una coartación aórtica con una reducción del calibre del cayado aórtico, hipoplasia de la subclavia izquierda y estenosis aórtica de 3 cm a nivel preductal. Comentaría el caso con hemodinámica y si tienen experiencia, plantearía tratamiento con angioplastia e implante de stent.
- c. Niña de 2 años con diagnóstico de síndrome de Turner y coartación de aorta con hipoplasia de arco aórtico ingresada por insuficiencia cardíaca. Estabilizaría el cuadro clínico y comentaría el caso con los cirujanos cardíacos infantiles para corrección quirúrgica mediante resección de la coartación y parche de dacron debido a los mejores resultados que la anastomosis termino-terminal.
- d. Joven de 25 años de edad diagnosticado de coartación de aorta en el contexto de fibrilación auricular paroxística e hipertensión arterial con coartación focal que produce reducción del diámetro aórtico del 60% dispuesto alguna otra reintervención a lo largo de su vida, trataría mediante implante de stent con posterior doble antiagregación durante 3 meses.

Pregunta 5. Con respecto al tratamiento de la coartación de aorta y las complicaciones, marque la opción correcta:

- a. La eficacia del procedimiento es similar en la cirugía que en la angioplastia con implante de stent, y oscila en torno 85-95%.
- b. La HTA residual es mucho mayor en los pacientes sometidos a angioplastia e implante de stent.
- c. La mortalidad periprocedimiento es mayor en los pacientes operados.
- d. Los pacientes operados requieren un seguimiento más estrecho mediante imagen cardiovascular que los sometidos a angioplastia-stent por la probabilidad mayor de desarrollo de reestenosis y necesidad de reintervención futura.

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

Una verdadera emergencia para la hemodinámica intervencionista

Nuria Vicente Ibarra, Vicente Pernias Escrig,
Gregorio De Lara Delgado, Ricardo García Belenguer

Hospital General de Elche (Alicante)

Paciente mujer de 71 años sin antecedentes de FRCV, que acude a urgencias por episodio de disnea acompañado de dolor a nivel de hombro y escápula izquierdos.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente de 69 años, hipertenso, sin otro factor de riesgo cardiovascular. Antecedentes de cardiopatía isquémica crónica revascularizado en 2001 mediante angioplastia percutánea, implantando stent farmacoactivo en circunfleja media.

Ingresa de forma programada para coronariografía por angina de esfuerzo ligera-moderada de 2 meses de evolución. En la exploración física presenta TA 140/60 mmHg y FC 60 lpm. En la auscultación cardiopulmonar destaca tonos rítmicos sin soplos, murmullo vesicular conservado, sin ruidos patológicos

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECG: RS a 65 lpm, eje +30°, QRS estrecho, sin alteraciones de la repolarización (figura 1).
- Analítica: glucosa 99 mg/dl, urea 43 mg/dl, creatinina 0,92 mg/dl, sodio 142 mmol/L, potasio 4 mmol/l, TSH: 3,06 μUI/ml, triglicéridos 144 mg/dl, colesterol total 176 mg/dl, HDL 69 mg/dl, LDL (directo) 90 mg/dl, NT-ProBNP 79 pg/ml, CK 127 U/l, troponina I 0,03 ng/ml, HbA1c 5,4%, leucocitos 6,30 x 103/μl, Hb15,3 g/dl, hematocrito 47,1%, plaquetas 145 x 103/μl.

- Ecocardiografía transtorácica: ventrículo izquierdo no dilatado ni hipertrófico con función sistólica conservada y sin alteraciones segmentarias de la contractilidad. Ventrículo derecho no dilatado con función sistólica normal. Disfunción diastólica grado I. Aurículas no dilatadas. Raíz aórtica no dilatada. Válvulas estructural y funcionalmente normales. No derrame pericárdico.
- Coronariografías: se explica en la resolución del caso.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Se inicia coronariografía con punción percutánea femoral derecha con introductor 6F. Se sonda coronaria izquierda con catéter JL4. El paciente comienza con dolor precordial intenso objetivando en el monitor elevación del ST (figura 2).

DIAGNÓSTICO

En la primera inyección (proyección anteroposterior) se observa lesión severa en el tronco coronario izquierdo (TCI), con afectación del 95% en la descendente anterior (DA) proximal con flujo TIMI 1. Lesión significativa en la circunfleja (Cx) proximal del 95% con flujo TIMI 1 (vídeo 1). En este contexto el paciente presenta bradicardia que cede tras la administración de 2 mg de atropina. Ante la situación urgente se decide ACTP primaria.

DISCUSIÓN

Se introduce catéter EBU de 3,5 en TCI con paso de guías de intervencionismo en DA y Cx (figura 3A). Tras el paso de guías se dilata con balón el segmento del TCI a Cx (figura 3B). Posteriormente se implanta stent farmacoactivo directo de 3,5x12 mm en TCI a DA postdilatóndolo en su porción proximal y comprobando flujo posteriormente (figura 3C y 3D). Se pasa nueva guía de intervencionismo cruzando la malla de stent hacia Cx. Una vez pasada la nueva guía, se procede a retirar la guía colocada previamente en Cx, ya que había quedando enjaulada tras implantar el stent. Se dilata con balón la malla del stent hacia Cx permitiendo la implantación de un nuevo stent 2,5x16 mm en Cx proximal ajustado al óstium de la arteria (figura 3E). El paciente queda asintomático para dolor torácico, normalizando tensión arterial y frecuencia cardiaca.

Tras la implantación de ambos stents se realiza inyección para comprobación del flujo observándose lesión significativa en Cx media (figura 3F). Se procede a la postdilatación de la porción proximal de stent de la Cx al TCI y posteriormente se implanta stent directo farmacactivo 2,5x20 mm en Cx media con buen resultado angiográfico (figura 3G). Por último se vuelve a dilatar el stent del TCI a DA para evitar deformidad del mismo.

Una vez recuperado el flujo en la arteria coronaria izquierda (figura 4) se comprueba la existencia de circulación colateral hacia la coronaria derecha (CD). Se completa el estudio con catéter JR4 mostrando oclusión completa crónica de CD en su porción proximal (figura 3H).

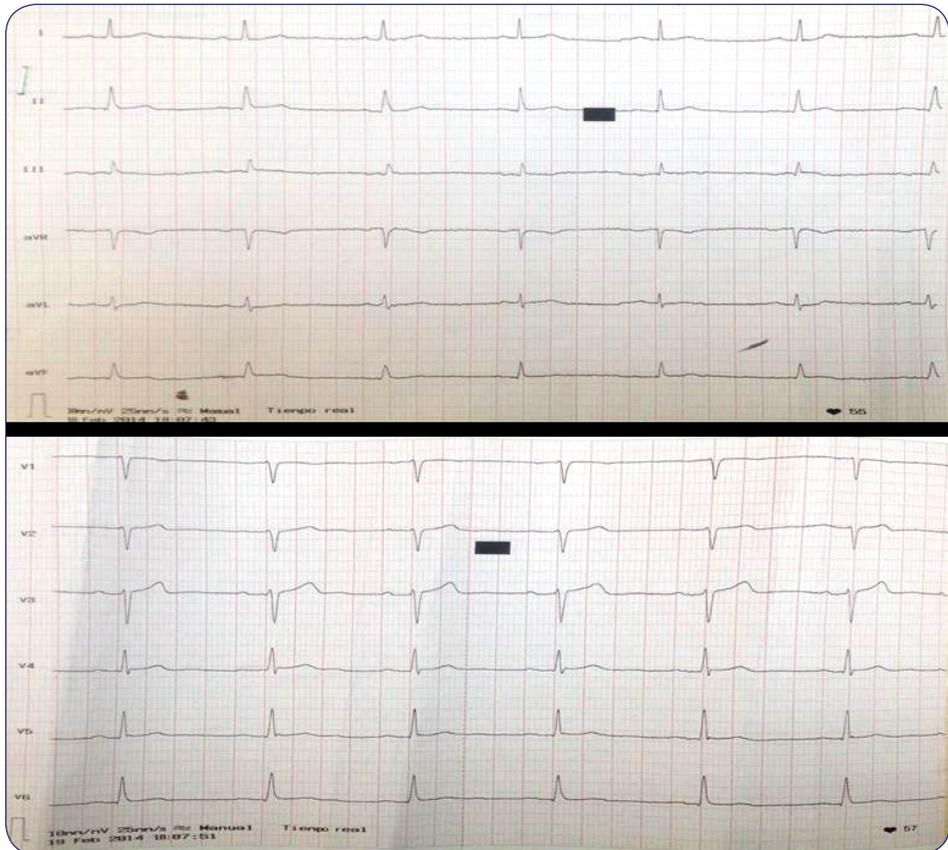


Figura 1. ECG precateterismo.

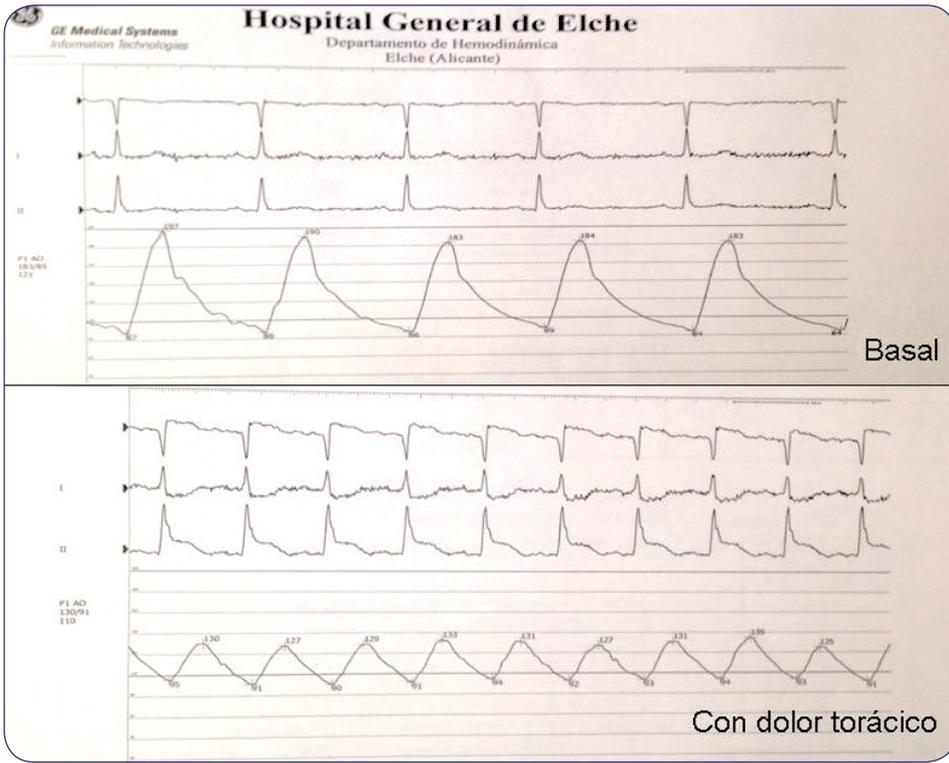


Figura 2. Registro monitor hemodinámica.

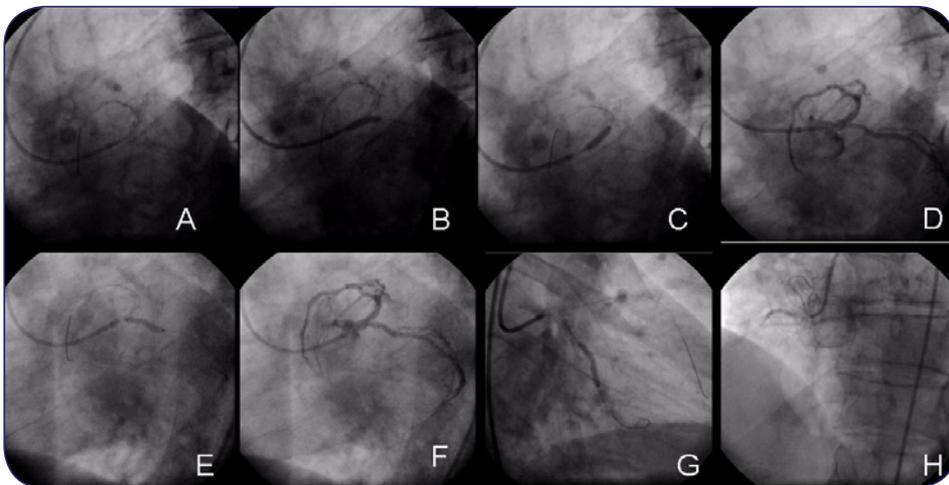


Figura 3. Coronariografías.



Figura 4. Revascularización completa.

[Acceda a loa vídeos](#)



Bibliografía

- ¹ Pan M, de Lezo Js, Medina A, Romero M, Delgado A, Segura J, Pavlovic D, Delgado A, Ojeda S, Melián F, Herrador J, Ureña I, Burgos L. Rapamycin-eluting stents for the treatment of bifurcated coronary lesions: a randomized comparison of a simple versus complex strategy. *Am Heart J.* 2004 Nov;148(5):857-64.
- ² Medina A, Suarez de Lezo J, Pan M. Una clasificación simple de las lesiones coronarias en bifurcación. *Rev Esp Cardiol.* 2006; 59:183.
- ³ Iakovou I, Ge L, Colombo A. Contemporary stent treatment of coronary bifurcations. *J Am Coll Cardiol.* 2005 Oct 18;46(8):1446-55.
- ⁴ Martín J, Cruz I. Manual de hemodinámica e intervencionismo cardiaco. 2ª ed. España: Marbán, 2014. ISBN:978-84-7101-940-0.

- ⁵ Levine GN, Bates ER, Blankenship JC, Bailey SR, Bittl JA, Cercek B, Chambers CE, Ellis SG, Guyton RA, Hollenberg SM, Khot UN, Lange RA, Mauri L, Mehran R, Moussa ID, Mukherjee D, Nallamothu BK, Ting HH. 2011 ACCF/AHA/SCAI Guideline for Percutaneous Coronary Intervention: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(24):2550-2583.

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 las lesiones en bifurcación existen una gran cantidad de formas de presentación en función de la distribución de la placa y del número de componentes de la bifurcación que están comprometidos. En la actualidad, la clasificación de Medina es la más utilizada por su sencillez y utilidad práctica. Según esta clasificación, ¿cual sería la morfología de las lesiones de nuestro caso?

- a. [1,1,1]
- b. [1,1,0]
- c. [1,0,1]
- d. [0,1,1]

Pregunta 2. Señala la respuesta falsa en relación al abordaje de las lesiones coronarias en las bifurcaciones:

- a. El término de simple se puede aplicar a aquellas técnicas en las que de forma inicial se plantea el uso de un stent en la rama principal y solo en caso de mal resultado otro en la rama secundaria.
- b. El término compleja o stent provisional se puede aplicar a aquella estrategia donde de forma inicial se plantea el uso de dos stents.
- c. En el término complejo también se pueden incluir aquellos resultados con stent provisional que finalizan con stent en la rama secundaria.
- d. El término de simple se puede aplicar al abordaje de un solo stent.

Pregunta 3. La estrategia empleada en caso clínico se llama:

- a. Técnica Culotte
- b. Minicrush
- c. Stent en T
- d. Stents en SKS (*simultaneous Kissing Stent*)

Pregunta 4. Señale la respuesta verdadera en relación al tratamiento intervencionista en las lesiones en bifurcación.

- a. Los estudios aleatorizados sobre las diferentes técnicas empleadas para tratar las bifurcaciones muestran superioridad de la estrategia compleja frente a la técnica simple.
- b. Cuando se implanta un solo stent la dilatación final con *kissing* no parece aportar nada.
- c. La estrategia KIO (*keep it open*) se utiliza cuando la rama secundaria está muy desarrollada prescindiendo de la intervención de esta si se produjera un compromiso de su ostium tras el implante de stent en el vaso principal, siempre y cuando se mantenga el flujo en la rama secundaria tras la intervención.
- d. En este tipo de lesiones se utilizan sobretodo stents convencionales.

Pregunta 5.- ¿Qué no es necesario tener en cuenta a la hora de abordar las lesiones en bifurcaciones?

- a. El tamaño del vaso respecto al vaso principal.
- b. La existencia de tortuosidad en la rama secundaria.
- c. Las características ultrasónicas de la bifurcación (por ejemplo, morfología de la carina).
- d. La angulación de la rama secundaria con el vaso principal.

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

Endocarditis infecciosa en paciente octogenario

Verónica Hernández Jiménez, María Thiscal Llueva López,
José María Arizon Muñoz, Virginia Mazoterías Muñoz,
Manuel Marina Breysse, Jesús Piqueras Flores, Natalia Pinilla
Echeverri, Andrea Moreno, Álvaro L. Moreno Reig,
Marian Montero Gaspar

Hospital General de Ciudad Real

Varón de 88 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, portador de marcapasos. Acude al servicio de urgencias por edemas generalizados y oligoanuria de tres días de evolución con intensa astenia y anorexia.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Antecedentes personales: varón de 88 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, portador de marcapasos VDD por bloqueo AV completo implantado hace 4 meses complicado con taponamiento cardiaco postimplante e ingreso reciente en el Servicio de Geriátrica por neumonía en lóbulo superior derecho.

Situación basal: independiente para actividades básicas de la vida diaria, sin deterioro cognitivo. Disnea de moderados esfuerzos.

Tratamiento habitual: enalapril 5 mg al día y torasemida 10 mg al día.

Enfermedad actual: acude al servicio de urgencias por edemas generalizados y oligoanuria de tres días de evolución, con intensa astenia y anorexia. Refiere además cuadro catarral, con rinorrea y tos seca, sin fiebre termometrada.

En la exploración física: TA 190/80 mmHg, FC 95 lpm, temperatura 37,7 °C, saturación con gafas nasales a 2 litros de 94%. Regular estado general, palidez mucocutánea,

eupneico en reposo. En la auscultación destacaba un soplo mesosistólico en borde esternal izquierdo inferior y roncus en base pulmonar derecha. Resto sin alteraciones.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: Hb 10,3 g/dl, VCM 100, creatinina 3,49 mg/dl (previa de 1,4 mg/dl), Na 144, K 5,5 y hematuria moderada en el sedimento de orina.
- Radiografía de tórax: cardiomegalia, signos de congestión pulmonar e infiltrado en lóbulo pulmonar inferior derecho.
- ECG: ritmo sinusal a 94 lpm con respuesta ventricular electroestimulada.
- Ecocardiograma transtorácico: ventrículo izquierdo con hipertrofia concéntrica severa y disfunción sistólica moderada. Estenosis aórtica degenerativa. Ventrículo derecho no dilatado. Cable de marcapasos normoposicionado, con una verruga de dimensiones aproximadas de 1,8 cm², próxima a los velos tricuspídeos y movimiento sincrónico con los mismos, con insuficiencia tricuspídea ligera. Presión sistólica de arteria pulmonar estimada de 31 mmHg. Ligero derrame pericárdico y severo derrame pleural izquierdo.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

El paciente ingresa en estado de gravedad con intensa astenia y en oligoanuria con empeoramiento de la función renal. Ante los resultados ecocardiográficos y el diagnóstico de endocarditis sobre el cable del marcapasos, se inició tratamiento antibiótico con rifampicina y daptomicina. Se decidió la extracción de todo el sistema del MCP y el reimplante de un nuevo dispositivo dado que el paciente estaba en BAV completo pero la evolución clínica fue muy tórpida con intensa sintomatología negativa del ánimo y escasa reserva funcional, falleciendo el paciente a los pocos días el ingreso sin poder retirar el marcapasos.

DIAGNÓSTICO

Presentamos el caso de un paciente octogenario con endocarditis sobre cable de marcapasos con evolución muy tórpida.

DISCUSIÓN

La endocarditis infecciosa sobre dispositivos de estimulación cardiaca es la infección de la porción intracardiaca del cable de estos sistemas endovasculares. Puede permanecer circunscrita al cable o extenderse a la válvula tricúspide, el endocardio mural y la vena cava superior¹.

La incidencia global ha descendido en las últimas décadas y se sitúa actualmente entre el 0,13 y el 7% en adultos, con una tasa de 1,14 por mil dispositivos-año². Es más frecuente en los hombres, y la edad media se sitúa alrededor de los 65 a 71 años. Los DAI tienen una probabilidad acumulativa de infección más alta que los marcapasos². Entre los factores de riesgo descritos se encuentran la edad avanzada, la diabetes, la insuficiencia renal crónica, las neoplasias, el alcoholismo y el tratamiento con corticosteroides y/o anticoagulantes.

Los mecanismos patogénicos¹ que se han postulado son:

- Contaminación local del marcapasos. Se trata del mecanismo más frecuente. Habitualmente ocurre durante la implantación del dispositivo. A menudo la infección comienza en la bolsa del generador y se extiende al cable. El curso clínico puede ser agudo o larvado, manifestándose incluso años después. La duración del procedimiento, una asepsia inadecuada y la inexperiencia del operador son los factores responsables.
- Erosión cutánea o necrosis de la bolsa del generador o de la piel adyacente al electrodo, que actúan como puerta de entrada de microorganismos. Entre los factores involucrados en este mecanismo se encuentran una técnica y lugar de implantación inadecuados, tamaño del generador y desnutrición del paciente.
- Infección por vía hematógena. Llegada del microorganismo por la sangre desde otro foco infeccioso a distancia. Aunque se ha descrita en algunas series hasta en un 14%, es el mecanismo más infrecuente. La fuente de bacteriemia puede ser un catéter venoso central, una prótesis valvular o procedimientos terapéuticos invasivos.

Los microorganismos aislados con más frecuencia son los estafilococos (alrededor del 80% de los casos). El *S. aureus* es la bacteria que predomina en los casos de infección aguda, mientras que los estafilococos coagulasa negativos son los microorganismos responsables de la mayoría de las infecciones tardías.

Otros microorganismos implicados son *Pseudomonas aeruginosa*, enterobacterias, *Propionibacterium acnes* y *Corynebacterium sp.*, y se ha descrito infecciones polimicrobianas, sobre todo en pacientes diabéticos o que toman corticoides. Cuando la infección del marcapasos es secundaria a una endocarditis izquierda el perfil microbiológico es diferente, acorde con los microorganismos causales de la infección valvular.

Según el tiempo transcurrido desde la colocación del marcapasos, la endocarditis se clasifica en aguda (precoz) cuando los síntomas aparecen antes de 6 semanas tras el implante y crónica (tardía) cuando aparecen a partir de las 6 semanas; estos últimos, los más frecuentes (60-70%). La aparición de síntomas locales (inflamación en la zona de la bolsa, supuración, dolor local) o sistémicos (fiebre, escalofríos o postración) orienta al diagnóstico si aparecen de forma precoz tras la implantación o la manipulación del dispositivo, pero esto no ocurre así en las formas tardías, donde la media de aparición es de 25 meses y es necesario un alto índice de sospecha para llegar al diagnóstico. A menudo, el curso de la enfermedad es de carácter crónico o subagudo, y el paciente ha acudido en numerosas ocasiones al hospital, e incluso ingresado con un diagnóstico erróneo (el más frecuente, infección de vías respiratorias) como en el caso que presentamos.

Los síntomas locales de infección solo se observan en un 42-55% de las endocarditis por marcapasos. En la mayoría de los pacientes (más del 80%) la infección se manifiesta con fiebre y tiritona recurrente. La aparición de síntomas respiratorios asociados son manifestaciones de una embolia séptica asociada, que se describe hasta en el 44% de las endocarditis relacionadas con marcapasos tardías y pueden constituir un dato que ayude en el diagnóstico. Los síntomas mucocutáneos "clásicos" de endocarditis (manchas de Janeway, nódulos de Osler, etc.) aparecen en menos del 10% de los casos. Otras manifestaciones incluyen síndrome confusional agudo, fallo renal, síndrome constitucional, mialgias, etc.

El diagnóstico de esta entidad ha de sospecharse en todo paciente con fiebre o tiritona con clínica respiratoria asociada o no, sobre todo si está asociado a bacteriemia estafilocócica sin otro foco alternativo. El aislamiento del microorganismo causal en el cable del marcapasos constituye el diagnóstico definitivo. En los casos con afección local, el diagnóstico se suele conseguir mediante cultivos superficiales o del material purulento del reservorio. Sin embargo, en las endocarditis relacionadas con marcapasos los cultivos superficiales solo son positivos en un 20-30%. Por lo tanto, el diagnóstico microbiológico de aproximación previo a la retirada del cable se basa en el aislamiento

en hemocultivos aunque, la incidencia de hemocultivos negativos en la endocarditis sobre marcapasos es muy elevada.

La leucocitosis y la anemia no siempre están presentes, si bien hasta un 95% de los pacientes presentan velocidad de sedimentación o proteína C elevada.

La ecocardiografía es fundamental para el diagnóstico de infección endovascular. La transtorácica tiene muy baja sensibilidad, menos de un 20-30%. Sin embargo, la transesofágica es capaz de detectar alteraciones que indiquen endocarditis en más del 95% de los pacientes y definitivas en el 90%. Las vegetaciones pueden ser únicas o múltiples y se caracterizan por ser muy móviles. El diagnóstico diferencial ha de incluir trombos y filamentos de fibrina adheridos al cable.

La gammagrafía de ventilación/perfusión y la TC pulmonar se emplean en el diagnóstico de embolias pulmonares sépticas.

Algunos autores proponen la utilización de los criterios de Duke, sin embargo, aún existe controversia sobre si deberían emplearse en estos pacientes, sobre todo en pacientes con hemocultivos negativos.

En relación al manejo de esta entidad existe escasa evidencia científica. Sin embargo, dado que en más del 70% de los pacientes se debe a una bacteriemia estafilocócica si esta se detecta, es obligatorio descartar infección del dispositivo y en cualquier caso se recomienda la retirada completa del sistema (generador y electrodos) además del tratamiento antibiótico. Solo si existe un foco primario claro, y una vez descartada la infección del dispositivo, se podría intentar tratamiento antiestafilocócico prolongado (2-4 semanas) sin retirada del sistema. En caso de que la bacteriemia fuera persistente a pesar del tratamiento antibiótico, la retirada del dispositivo es obligada. Si se trata de una bacteriemia no estafilocócica, sin datos de infección del sistema, se puede realizar tratamiento antibiótico sin necesidad de explantarlo. En todos los casos se recomienda repetir el ecocardiograma tras tratamiento para valorar la eficacia del mismo.

En el caso de que sea necesaria la explantación, si no hay verrugas endocárdicas o estas son menores de 10 mm, los electrodos se extraerán por vía transvenosa y a la bolsa del generador se le realizará una limpieza de toda la zona esfacelada. Cuando hay verrugas de tamaño superior, es recomendable la extracción con cirugía directa mediante toracotomía y con circulación extracorpórea para visualizar bien la zona de implantación de la verruga, realizar una limpieza minuciosa y reparar la

posible lesión de la válvula tricúspide, si la hubiere. La endocarditis de larga evolución con deterioro del paciente, estado de septicemia y afección multiorgánica supone un alto riesgo de la cirugía.

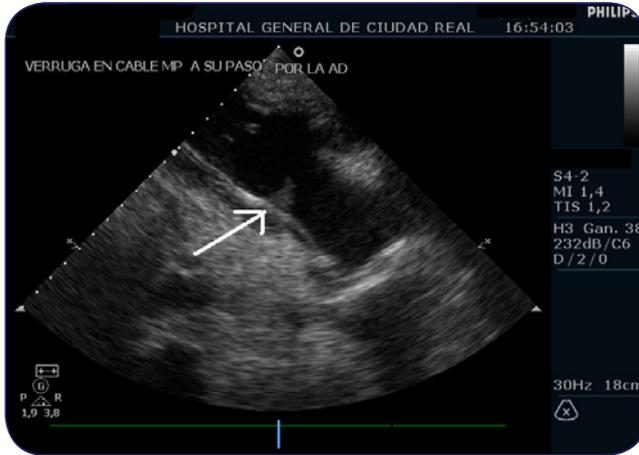


Figura 1. Verruga.

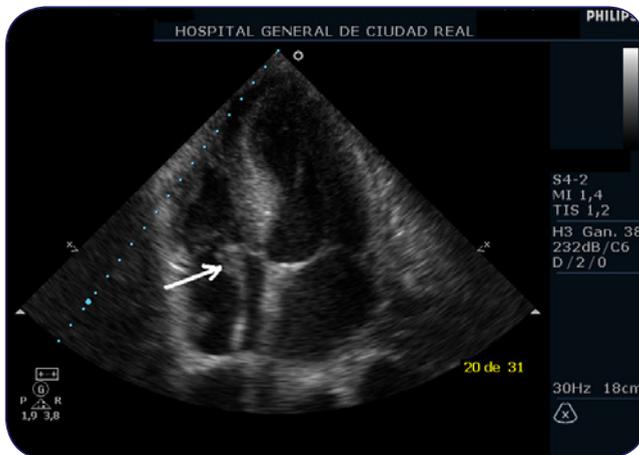


Figura 2. Verruga.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Almirante Gragera B, Tornos Mas P. Endocarditis protésica e infecciones asociadas con los electroestimuladores cardiacos. En: Actualización en la endocarditis infecciosa. Edición Marge Médica Books. Valencia. 2011.
- ² Baddour LM, Epstein AE, Erickson CC, Knight BP, Levison ME, Lockhart PB, et al. Update on cardiovascular implantable electronic device infections and their management. *Circulation* 2010; 121:458-77.
- ³ Silvestre García J, Aguado García JM, García Guerrero JJ. Infecciones en el sistema de marcapasos. Extracción de electrodos. Estimulación permanente por vía femoral. *Rev Esp Cardiol Supl.* 2007;7(G):145-156 - Vol. 7.
- ⁴ Chua JD, Wilkoff BL, Lee I, Juratli N, Longworth DL, Gordon SM. Diagnosis and management of infections involving implantable electrophysiologic cardiac devices. *Ann Intern Med.* 2000 Oct 17;133(8):604-8.

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 al manejo de endocarditis infecciosa asociada a dispositivo cardíaco (EIDC), no es cierto que:

- a. Se recomienda tratamiento antibiótico prolongado y extracción del dispositivo con indicación Ic.
- b. Se recomienda extracción percutánea salvo aquellos con vegetaciones grandes (10 mm).
- c. Tras la extracción del dispositivo se recomienda reevaluar la necesidad de reimplante (Ib).
- d. a y b son falsas.

Pregunta 2. Sobre los factores de riesgo asociados a EIDC, es falso que:

- a. La diabetes mellitus, la edad avanzada y la presencia de insuficiencia renal son factores de riesgo.
- b. Influye la inexperiencia del operador.
- c. La EIDC es más frecuente en varones.
- d. La ingesta de corticoidea aumenta el riesgo de EIDC.

Pregunta 3. Respecto a la endocarditis infecciosa en los ancianos, es cierto que:

- a. La incidencia está entre el 10-15%.
- b. El foco infeccioso suele ser genitourinario y el *Streptococcus bovis* es cada vez más frecuente como agente causante.
- c. El foco infeccioso suele ser gastrointestinal.
- d. La fiebre y la anemia son más infrecuentes en los ancianos.

Pregunta 4. Respecto a la presentación clínica de EIDC, es cierto que:

- a. Las alteraciones pulmonares como neumonías, bronquitis, abscesos pulmonares... ocurren en el 5-10% de los casos.
- b. La fiebre alta es un síntoma característico en los pacientes ancianos con EI.
- c. Los síntomas pueden aparecer hasta pasados 3 meses del implante.
- d. Los síntomas reumatológicos son infrecuentes.

Pregunta 5. Respecto a la EI en el anciano, no es correcto:

- a. Las vegetaciones y abscesos son menos frecuentes en los ancianos.
- b. La aparición precoz de soplo cardíaco en este grupo de pacientes es frecuente y ayuda al diagnóstico.
- c. Suele ser más frecuente en varones que en mujeres.
- d. El tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de EI tiende a ser mayor.

Respuestas al cuestionario: 1: b; 2: c; 3: c; 4: c; 5: b

Taquicardia auricular focal con origen en seno de Valsalva posterior

Rubén Fandiño Vaquero, M^a Cristina González Salvado,
Violeta González Salvado, Javier García Seara,
Moisés Rodríguez Mañero, Xesús Alberte Fernández López,
José Luis Martínez Sande

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago (A Coruña)

Mujer de 79 años en seguimiento por palpitaciones frecuentes sin cardiopatía estructural asociada, que es remitida desde consultas para estudio electrofisiológico y eventual ablación de taquicardia auricular.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Mujer de 79 años en seguimiento por palpitaciones frecuentes sin cardiopatía estructural asociada, que es remitida desde consultas para estudio electrofisiológico y eventual ablación de taquicardia auricular.

Como antecedentes presentaba hipertensión arterial y dislipemia. La exploración física era normal. El ecocardiograma mostraba un ventrículo izquierdo no dilatado con FSVI conservada y sin alteraciones valvulares significativas. En un estudio Holter se evidenciaron rachas de taquicardia auricular no sostenida. La analítica habitual era normal y en la radiografía de tórax no se evidenció enfermedad pleuropulmonar ni alteraciones significativas de la silueta cardiopericárdica. Se encontraba en tratamiento antiarrítmico con atenolol 50 mg/12h. Resto de tratamiento cardiológico: eprosartán, hidroclorotiazida, amlodipino, furosemida, pitavastatina, ezetimibe.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Electrocardiograma basal: ritmo sinusal a 101 lpm. PR 173 ms, QRS: 99 ms. Sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo (figura 1). Taquicardia auricular no sostenida.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Mediante abordaje femoral se introducen electrocatéteres para estudio electrofisiológico en AD, VD y His, en seno coronario, así como catéter de ablación. Basalmente se observa taquicardia auricular no sostenida con onda P negativa en cara inferior, positiva en D₁ y aVL. Bajo administración de isoproterenol se hace sostenida (figura 2). AH: 120 ms y HV: 48 ms. Se realiza mapa electroanatómico de AD con mayor precocidad en región perihisiana (figura 3). Foramen oval permeable. Se mapea por vía retrógrada aórtica objetivando mayor precocidad en seno aórtico posterior en proximidad de seno aórtico derecho (vídeos 1, 2 y 3). En dicha zona se obtiene una precocidad de 39 ms respecto a onda P (figura 4). Se aplica energía de RF con interrupción de la taquicardia en primer segundo (figura 5). A continuación se aplican 3 minutos de seguridad alrededor de zona primero con 20 wattios y posteriormente con 30 wattios. Al término del procedimiento se objetiva ritmo sinusal con 75 lpm y BRDHH de etiología mecánica. No hubo complicaciones reseñables y la paciente fue dada de alta al día siguiente del procedimiento.

DIAGNÓSTICO

Taquicardia auricular con origen en la región del seno aórtico posterior. Ablación por radiofrecuencia de la taquicardia por vía retrógrada aórtica con criterios de eficacia.

DISCUSIÓN

En las guías europeas de taquicardias supraventriculares (TSV)¹, el tratamiento de las taquicardias auriculares focales mediante ablación con radiofrecuencia tiene una indicación clase I nivel de evidencia B tanto en caso de episodios sintomáticos recurrentes o en caso de comportamiento incesante independientemente de los síntomas. El tratamiento antiarrítmico recomendado como primera línea son los calcio-antagonistas o los betabloqueantes (indicación clase I, nivel de evidencia C). Nuestra paciente refería episodios sintomáticos de palpitaciones desde hace años a pesar de un tratamiento antiarrítmico apropiado, por lo que fue sometida a dicho procedimiento. La ablación por radiofrecuencia de las taquicardias auriculares (TA) representan el 10-15% del total de las TSV que son ablacionadas. Un 10% de los pacientes que llegan al laboratorio de electrofisiología por recurrencias frecuentes o con comportamiento incesante de TA desarrollaron una taquimiopatía secundaria que a los tres meses desde la ablación se resuelve en el 97% de los casos². Aunque es bien conocido, el origen en seno de Valsava posterior sigue siendo una causa muy infrecuente de TA, representando <5% del total.

La tasa de éxitos de la ablación de las taquicardias auriculares difiere en función de las series publicadas, aunque parece rondar al menos el 80% en centros con experiencia como el nuestro³. La morfología de la onda P en el electrocardiograma de 12 derivaciones aporta información relevante sobre el origen de la TA y se han desarrollado diversos algoritmos para su identificación^{4,5}. A pesar de un foramen oval permeable, el abordaje fue retrógrado aórtico debido al origen en el seno aórtico no coronario. Las taquicardias de este origen son excepcionales y la morfología de la onda P en esta localización es similar a la de las taquicardias auriculares con origen en la continuidad mitroaórtica, aunque existen diferencias entre ambas⁶. Se han diseñado algoritmos que combinan datos clínicos con la morfología de la onda P en el ECG para localizar el origen de las taquicardias auriculares localizadas en estructuras adyacentes⁷. Cuando la mayor precocidad ocurre en la región perihisiana, un mapeo electroanatómico del seno de Valsalva posterior sirve para mejorar los resultados de la ablación de taquicardias auriculares focales⁸. La cartografía electroanatómica no fluoroscópica para la ablación por radiofrecuencia es útil para la ablación de las TA, y precisa que el paciente se encuentre en taquicardia auricular sostenida o con ectopia auricular frecuente para poder realizar un mapeo fiable⁹. Con esta tecnología se pueden realizar diferentes mapas con información electroanatómica entre los que se encuentra el mapa de activación, de gran utilidad en nuestro caso puesto que nos da soporte iconográfico de la propagación del estímulo y nos permite la identificación de la región con mayor precocidad donde se forma el estímulo.

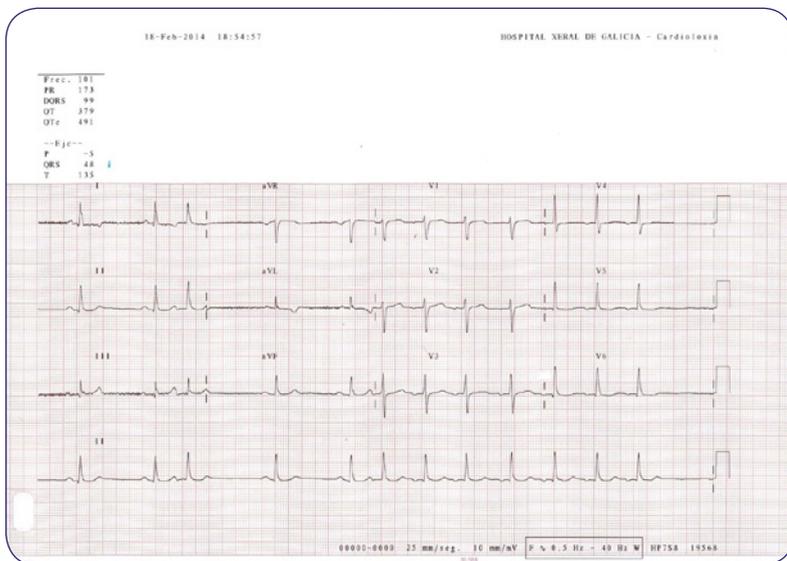


Figura 1. Electrocardiograma de superficie.



Figura 2. Taquicardia auricular focal sostenida.



Figura 3. Precocidad perihisiana.



Figura 4. Precocidad respecto a onda P.

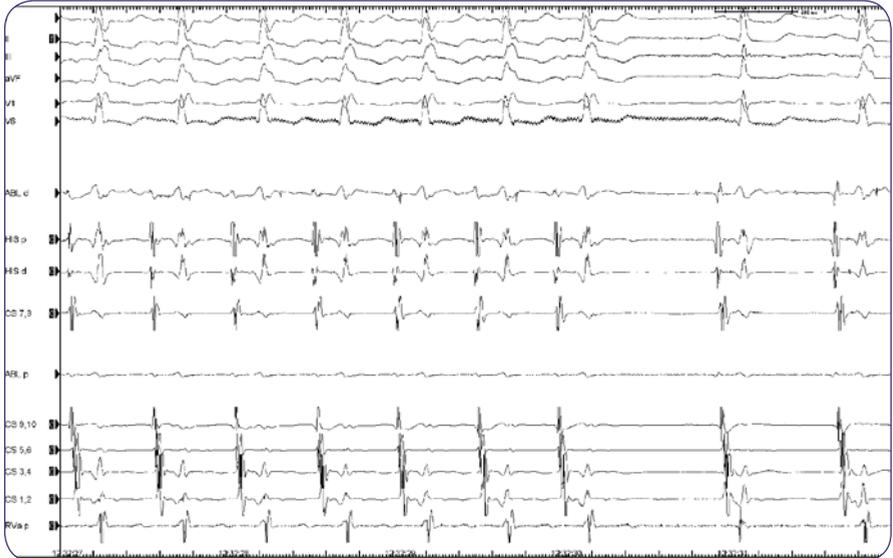


Figura 5. Interrupción de la taquicardia.



Bibliografía

- ¹ Blomström-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM, Alpert JS, Calkins H, Camm AJ, Campbell WB, Haines DE, Kuck KH, Lerman BB, Miller DD, Shaeffer CW, Stevenson WG, Tomaselli GF, Antman EM, Smith SC Jr, Alpert JS, Faxon DP, Fuster V, Gibbons RJ, Gregoratos G, Hiratzka LF, Hunt SA, Jacobs AK, Russell RO Jr, Priori SG, Blanc JJ, Budaj A, Burgos EF, Cowie M, Deckers JW, Garcia MA, Klein WW, Lekakis J, Lindahl B, Mazzotta G, Morais JC, Oto A, Smiseth O, Trappe HJ. European Society of Cardiology Committee, NASPE-Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol.* 2003 Oct 15;42(8):1493-531.
- ² Medi C, Kalman JM, Haqqani H, Vohra JK, Morton JB, Sparks PB, Kistler PM. Tachycardia-mediated cardiomyopathy secondary to focal atrial tachycardia: long-term outcome after catheter ablation. *J Am Coll Cardiol.* 2009 May 12;53(19):1791-7.
- ³ Lee G, Sanders P, Kalman JM. Catheter ablation of atrial arrhythmias: state of the art. *Lancet.* 2012 Oct 27;380(9852):1509-19.
- ⁴ Kistler PM, Roberts-Thomson KC, Haqqani HM, Fynn SP, Singarayar S, Vohra JK, Morton JB, Sparks PB, Kalman JM. P-wave morphology in focal atrial tachycardia: development of an algorithm to predict the anatomic site of origin. *J Am Coll Cardiol.* 2006 Sep 5;48(5):1010-7.
- ⁵ Qian ZY, Hou XF, Xu DJ, Yang B, Chen ML, Chen C, Zhang FX, Shan QJ, Cao KJ, Zou JG. An algorithm to predict the site of origin of focal atrial tachycardia. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2011 Apr;34(4):414-21.
- ⁶ Teh AW, Kistler PM, Kalman JM. Using the 12-lead ECG to localize the origin of ventricular and atrial tachycardias: part 1. Focal atrial tachycardia. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2009 Jun;20(6):706-9.
- ⁷ Uhm JS, Shim J, Wi J, Mun HS, Pak HN, Lee MH, Joung B. An electrocardiography algorithm combined with clinical features could localize the origins of focal atrial tachycardias in adjacent structures. *Europace.* 2013 Dec 30. [Epub ahead of print].
- ⁸ Ouyang F, Ma J, Ho SY, Bänsch D, Schmidt B, Ernst S, Kuck KH, Liu S, Huang H, Chen M, Chun J, Xia Y, Satomi K, Chu H, Zhang S, Antz M.

- Focal atrial tachycardia originating from the non-coronary aortic sinus: electrophysiological characteristics and catheter ablation. *J Am Coll Cardiol.* 2006 Jul 4;48(1):122-31.
- ⁹ González-Torrecilla E, Arenal A, Quiles J, Atienza F, Jiménez-Candil J, del Castillo S, Almendral J. Non-fluoroscopic electroanatomical mapping (CARTO system) in the ablation of atrial tachycardias. *Rev Esp Cardiol.* 2004 Jan;57(1):37-44.

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 taquicardias auriculares, es cierto que:

- Es más común que la taquicardia por reentrada intranodal y que la taquicardia por reentrada auriculoventricular.
- Pueden causar miocardiopatía secundaria a taquicardia en un 10% de los casos, especialmente en aquellos casos con comportamiento incesante y ciclo largo (500-630 ms).
- Para su tratamiento invasivo es crucial identificar el mecanismo de la taquicardia: aumento del automatismo, actividad desencadenada, o reentrada.
- Los calcio-antagonistas y betabloqueantes son los fármacos usados con menor frecuencia, siendo tremendamente eficaces en aliviar las recurrencias.

Pregunta 2. Respecto al origen de las taquicardias auriculares, es cierto que:

- Los focos se distribuyen por igual a lo largo de las aurículas, sin localizarse característicamente en ciertas localizaciones.
- Si su origen es la aurícula izquierda no es necesaria la anticoagulación sistémica durante el procedimiento de ablación.
- Los senos de Valsalva pueden ser el origen de taquicardias ventriculares, pero no de taquicardias auriculares.
- Muchas se pueden denominar taquicardia por reentrada en el nódulo sinusal porque su origen es la crista terminalis de la aurícula derecha.

Pregunta 3. La cartografía electroanatómica no fluoroscópica es una técnica que:

- a. No aporta nada a la clásica localización del origen mediante fluoroscopia y electrogramas porque no es capaz de una resolución espacial $<1\text{mm}$.
- b. Localiza el electrodo de la punta del catéter y reconstruye un mapa electroanatómico 3D de la cámara cardiaca codificada en color, es en tiempo real y además permite la delimitación de las superficies endocárdicas.
- c. Para su uso en pacientes con taquicardia auricular no se requiere que el paciente presente taquicardia auricular sostenida o extrasistolia auricular frecuente.
- d. Reduce claramente los tiempos de exploración en todos los casos.

Pregunta 4. La morfología de la onda P en el electrocardiograma de superficie nos aporta información respecto al origen de la taquicardia. Indique la opción falsa:

- a. El algoritmo de Kistler et al. identifica correctamente el origen de las taquicardias auriculares mediante el ECG de 12 derivaciones en el 93% de los casos, aunque no sirve si el origen es septal derecho, septal izquierdo o perinodal.
- b. Una onda P negativa o bifásica +/- en V1 suele indicar origen en aurícula derecha y una onda P positiva o bifásica -/+ suele indicar origen en aurícula izquierda.
- c. Aproximadamente el 70% de las taquicardias auriculares focales son de origen derecho y el 30% restante de origen izquierdo.
- d. El ECG de 12 derivaciones no es útil para la planificación del procedimiento puesto que no ayuda a identificar el origen de las taquicardias auriculares focales.

Pregunta 5. En las taquicardias auriculares focales, es falso que:

- a. La adenosina puede terminarla, enlentecerla transitoriamente o no afectarla en absoluto.
- b. Cada mecanismo de la taquicardia (aumento del automatismo, actividad desencadenada, reentrada) se corresponde claramente con una respuesta a la adenosina.
- c. La ablación por radiofrecuencia es indicación clase IB en los casos sintomáticos recurrentes o en caso de comportamiento incesante independientemente de los síntomas.
- d. La taquimiopatía secundaria a TA revierte a los pocos meses tras una ablación efectiva en la mayoría de los pacientes.

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

Presentación poco habitual de fibroelastoma papilar

Ramon Maseda Uriza, Jesús Piqueras Flores, Jaime Benítez Peyrat, Manuel Marina Breysse, María López Lluva, Felipe Higuera Sobrino, Álvaro L. Moreno Reig, Marian Montero Gaspar, Natalia Pinilla Echeverri, Andrea Moreno Arciniega

Hospital General de Ciudad Real

Varón de 48 años, sin alergias medicamentosas conocidas, fumador moderado, que mientras montaba en bicicleta sufre parada cardiorrespiratoria.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 48 años, sin alergias medicamentosas conocidas, fumador moderado que mientras montaba en bicicleta sufre parada cardiorrespiratoria. Fue atendido por un médico que se encontraba en el lugar mediante maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP) básica hasta la llegada de servicios de emergencia continuando con 30 minutos de RCP avanzada, se objetivó que el ritmo de parada era fibrilación ventricular.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Tras treinta minutos de reanimación cardiopulmonar avanzada, el paciente sale de parada y es remitido a nuestro centro. En el ECG de 12 derivaciones se objetiva ascenso del segmento ST en cara anterior. Se realiza ecocardiografía en UCI donde se evidencia la presencia de una tumoración o verruga a nivel de velo no coronario, la coronariografía muestra enfermedad coronaria moderada de tres vasos sin lesiones agudas. En situación de *shock* cardiogénico, fallece tras 4 horas.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Aunque en este paciente la etiología de la parada cardíaca podría ser la isquemia miocárdica en paciente con enfermedad multivaso se decide solicitar con el consentimiento de la familia un estudio necrológico que evidenció la existencia de un tumor papilar de unos 3 cm en velo no coronario de válvula aórtica. Tras estudio el anatomopatológico se diagnostica de fibroelastoma cardíaco.

DIAGNÓSTICO

Fibroelastoma papilar.

DISCUSIÓN

Revisando en la literatura las causas de muerte súbita en personas jóvenes encontramos que el fibroelastoma además de ser el segundo tumor cardíaco más frecuente puede ser una causa poco habitual de muerte súbita, sobre todo los localizados en válvula mitral o aórtica y por ocluir un ostium coronario o embolizar a una arteria coronaria^{1,2}. En estos tumores la ecocardiografía suele ser la útil para la aproximación diagnóstica y puede ser fiable para establecer el diagnóstico diferencial^{2,3}. A pesar de ser histológicamente tumores benignos el tratamiento es quirúrgico por el potencial embolígeno y la posibilidad de provocar eventos coronarios⁴. En este paciente al tener una enfermedad coronaria moderada de 3 vasos, la realización de esfuerzo y probablemente la oclusión transitoria de un ostium coronario pueden haber iniciado la isquemia que provocó la fibrilación ventricular.

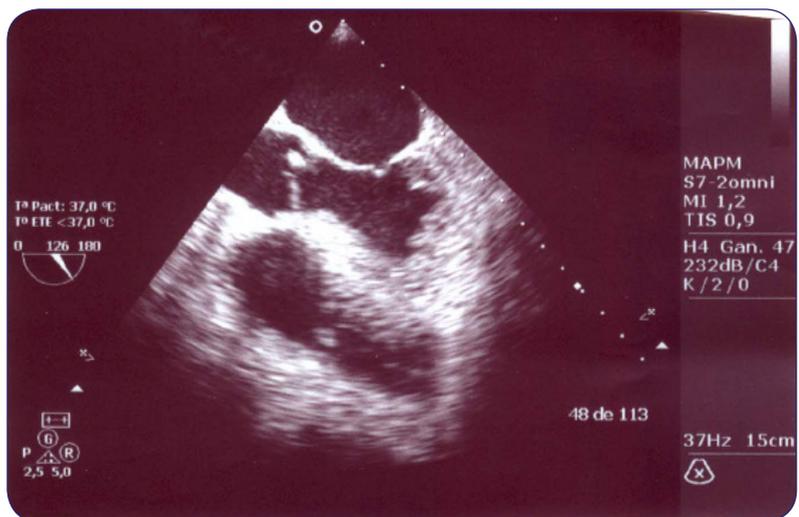


Figura 1



Figura 2



Figura 3

Bibliografía

- 1 Caballero J, Calle G, Arana R, Sancho M, Caballero FJ, Piñero C, Daroca T, Jiménez JM. Fibroelastoma papilar cardiaco. Diferentes formas de presentación clínica. *Rev Esp Cardiol*. 1997 Nov;50(11):815-7.
- 2 Sydow K1, Willems S, Reichenspurner H, Meinertz T. Papillary fibroelastomas of the heart. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2008 Feb;56(1):9-13. doi: 10.1055/s-2007-989281.
- 3 Sun JP, Asher CR, Yang XS, Cheng GG, Scalia GM, Massed AG, Griffin BP, Ratliff NB, Stewart WJ, Thomas JD. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas: a retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation*. 2001 Jun 5;103(22):2687-93.
- 4 Grandmougin D1, Fayad G, Moukassa D, Decoene C, Abolmaali K, Bodart JC, Limousin M. Cardiac valve papillary fibroelastomas: clinical, histological and immunohistochemical studies and a physiopathogenic hypothesis. *J Heart Valve Dis*. 2000 Nov;9(6):832-41.

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. Sobre el fibroelastoma cardíaco, es cierto que:

- a. Constituye el 64% de los tumores cardíacos primarios
- b. Es más frecuente en mujeres premenopáusicas
- c. Es más frecuente en la raza amarilla
- d. Se puede asociar a muerte súbita

Pregunta 2. Entre las siguientes características sobre el fibroelastomas, es cierto que:

- a. La ubicación más frecuente en menores de 50 años es sobre la válvula tricúspide.
- b. El tratamiento más efectivo es el rituximab por pulsos cuando se considera un tumor inoperable.
- c. El 30% de ellos constituyen un hallazgo incidental.
- d. Presenta alta incidencia en Centro América (Registro cubano 18%).

Pregunta 3. ¿Cuál es la indicación de tratamiento quirúrgico?

- a. En procesos embolígenos sin otra causa aparente
- b. Fibroelastoma tiene mucha movilidad
- c. Dimensiones >1 cm
- d. Todas son correctas

Pregunta 4. Sobre la presentación clínica, marque la correcta:

- a. La presentación como infarto agudo de miocardio se observa cuando el fibroelastoma se encuentra en la válvula mitral o en la válvula aórtica.
- b. La embolia cerebral se produce generalmente cuando la ubicación es en la válvula mitral.
- c. Pueden causar muerte súbita y embolias periféricas.
- d. Todas son correctas.

Pregunta 5. Con relación a las características generales del fibroelastoma, marque la falsa:

- a. Es el tumor primario más frecuente después del mixoma y el lipoma cardíaco.
- b. El riesgo embolígeno es mayor cuando mide más de 10 mm.
- c. Es más frecuente en mujeres jóvenes.
- d. Puede cursar de forma asintomática durante toda la vida.

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

Síndrome de constricción pericárdico

Juan Sánchez Serna, Esther Guerrero Pérez,
Juan José Santos Mateo

Hospital Universitario Virgen de Arrixaca (Murcia)

Varón de 37 años de edad, sin antecedentes personales ni antecedentes familiares relevantes, que acude a su médico de atención por disnea progresiva, astenia y pérdida de peso no intencionada.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 37 años de edad. Sin factores de riesgo cardiovascular. No consumo de tóxicos. No antecedentes personales ni antecedentes familiares relevantes.

Acude a su médico de atención primaria en diciembre de 2011 por disnea progresiva, astenia y pérdida de peso no intencionada de hasta 11 kg. Se le realiza exploración física, radiografía de tórax y ECG en su centro de salud en los que no se describe ninguna anomalía. Ante la progresión de los síntomas, consulta nuevamente y se le realiza un TAC abomino-pélvico en Agosto de 2012 en el que se objetiva hepatomegalia moderada con dilatación de venas suprahepáticas con contorno liso, sin lesiones focales y ascitis moderada, resto sin alteraciones. Se solicita valoración cardiológica desde atención primaria, al acudir a consultas externas de Cardiología se remite para estudio hospitalario en septiembre de 2012.

Exploración física: TA 108/72 mmHg, FC 80 lpm, saturación O₂ 96%. Consciente y orientado, sin focalidad neurológica. Ingurgitación yugular con reflujo hepatoyugular positivo. Tonos cardiacos rítmicos, *knock* pericárdico, sin soplos ni extratonos. Murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos. Abdomen globuloso con signos de ascitis y hepatomegalia dolorosa de unos 2 cm. Leves edemas perimaleolares, pulsos pedios simétricos, sin signos de TVP.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECG (figura 1): ritmo sinusal a 80 lpm. PR 160 mseg. QRS estrecho. T negativas en cara inferior y en precordiales.
- Analítica: glucosa 124 mg/dL, urea 39 mg/dL, creatinina 0,97 mg/dL, sodio 136 mEq/L, potasio 3,8 mEq/L, hemoglobina 14,2 g/dL, hematocrito 42,0%, VCM 87,0/μL, plaquetas 128.000/μL, leucocitos 8.750 U/L (fórmula leucocitaria normal), bilirrubina total 1,75 mg/dL (bilirrubina directa 0,64 mg/dL, bilirrubina indirecta 1,11 mg/dL) NTproBNP 312 pg/mL, BT 1,75 (BD 0,64, BI 1,11) GGT 180 UI/L, GOT 29 UI/L, GPT 34 UI/L, LDH 229 UI/L.
- Radiografía de tórax (figuras 2 y 3): índice cardiotorácico normal. Calcificación pericárdica en proyección lateral. No infiltrados pulmonares ni derrame pleural.
- Ecocardiografía (figura 4 y vídeo): dilatación biauricular. Ventrículo izquierdo de dimensiones normales. La pared del ventrículo izquierdo muestra un grosor normal. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo es normal. Patrón de llenado mitral con predominio de onda E. Valores por DTI normales. Ausencia de cambios fásicos respiratorios en los patrones de llenado auriculoventriculares. Flujo suprahepático con predominio de onda diastólica con inversión en espiración. Movimiento anormal del SIV con muesca protodiastólica. Congestión venosa sistémica. Datos ecocardiográficos compatibles con pericarditis constrictiva.
- RMN cardíaca: VI y VD de dimensiones y función normales. El realce tardío de gadolinio muestra realce de pericardio visceral y parietal sugestivo de proceso agudo-subagudo. Mínimo derrame pericárdico no significativo. Engrosamiento pericárdico difuso de hasta 8 mm en cara posterior. VCI de 35 mm.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Con la clínica, la exploración física y las pruebas de imagen llegamos al diagnóstico de constricción pericárdica. En este punto comenzamos a intentar llegar al diagnóstico etiológico de la misma. Se realiza estudio inmunológico completo con determinación de autoanticuerpos que resultan negativos. Presenta marcadores tumorales negativos. Se realiza Mantoux que resulta positivo. Se toma una muestra de esputo que es negativa para tinciones habituales y para Ziehl Neelsen

y negativo tanto para cultivos habituales como para micobacterias. Se realiza una determinación de IFN gamma con mitógeno que resulta positiva (no discrimina entre tuberculosis activa y latente).

Ante la sospecha de pericarditis tuberculosa y la presencia de síndrome de constricción pericárdica con presencia de calcificación en las pruebas de imagen, se plantea en sesión médico-quirúrgica y se acepta para realización de pericardiectomía. De forma conjunta con el servicio de enfermedades infecciosas se decidió iniciar tratamiento con 4 fármacos antituberculosos y levofloxacino durante 15 días previos a la cirugía y continuar con el régimen antituberculoso habitual durante 6 meses. Se realiza pericardiectomía mediante esternotomía media, observándose durante la cirugía pericardio fuertemente adherido con capas de calcificación desde cara anterior del VD hasta la zona del surco interauricular, consiguiendo liberar el pericardio de forma óptima. Tras la cirugía evoluciona de forma favorable con mejoría progresiva de los síntomas. En la anatomía patológica del pericardio observan fibrosis de predominio hipocelular con inflamación crónica inespecífica y escasos eosinófilos, sin presencia de granulomas ni identificación de bacilos. En ecocardiografía de seguimiento a los 6 meses, tras finalizar el tratamiento antituberculoso presenta VI de dimensiones y función normales, VD no dilatado con disfunción sistólica leve, flujos auriculoventriculares normales sin variaciones respirofásicas, no derrame pericárdico, sin congestión venosa sistémica y sin datos de constricción pericárdica.

DIAGNÓSTICO

Pericarditis constrictiva de probable origen tuberculoso.

DISCUSIÓN

La pericarditis constrictiva se define por la compresión del corazón por parte de un pericardio rígido y habitualmente engrosado que dificulta el llenado diastólico ventricular en los dos últimos tercios de la diástole. En la pericarditis constrictiva crónica es la fase final de un proceso inflamatorio que afecta al pericardio, en el que hay engrosamiento y fusión de ambas hojas pericárdicas, predominando la afección del pericardio parietal.

El diagnóstico de la pericarditis constrictiva se establece mediante la sospecha clínica, la documentación de fisiología de constricción y alguna técnica de imagen que demuestre engrosamiento pericárdico.

Debe sospecharse en pacientes que se presenten con un cuadro de insuficiencia cardiaca de predominio derecho, con pocos signos de insuficiencia cardiaca izquierda. El signo clave es la ingurgitación yugular, siendo frecuentes la hepatomegalia, la ascitis y la presencia de edemas. La exploración física cuidadosa puede mostrar un colapso “Y” profundo en el pulso venoso y *knock* pericárdico.

La fisiología constrictiva se demuestra fundamentalmente mediante ecocardiografía, en la que se pueden observar signos de interdependencia ventricular como el *notch* protodiastólico del septo interventricular, la disminución de la velocidad de la onda E de llenado mitral durante la inspiración, el aumento de la velocidad de la señal de insuficiencia tricuspídea durante inspiración, flujo diastólico reverso prominente durante la espiración en venas suprahepáticas y velocidades de doppler tisular en anillo mitral habitualmente normales (característicamente con e' septal mayor que e' lateral); en raras ocasiones se precisa de cateterismo para demostrar fisiología constrictiva, siendo el dato característico la igualación de presiones diastólicas de ambos ventrículos en modo de *dip-plateau* o signo de la raíz cuadrada.

La demostración de engrosamiento y/o calcificación pericárdica puede realizarse mediante una radiografía de tórax simple (tan solo en un tercio de los casos es evidente la calcificación pericárdica), precisando habitualmente de TC de tórax o de RMN para estudiar más detalladamente el pericardio.

En el estudio etiológico, lo más frecuente es no encontrar la causa que justifique el cuadro, calificándolo de idiopático. La pericarditis constrictiva puede desarrollarse tras una infección viral (habitualmente pasa desapercibida), bacteriana o tuberculosa (la causa más frecuente de constricción pericárdica en países en vías de desarrollo). Otras causas son la irradiación torácica, cirugía cardiaca, trastornos autoinmunes del tejido conectivo y procesos tumorales.

Respecto a la constricción pericárdica de origen tuberculoso, esta ocurre hasta en un 30-60% tras la pericarditis aguda a pesar del uso de antituberculosos y de corticoides, siendo la forma de presentación del 5% de los casos de pericarditis tuberculosa.

El diagnóstico de pericarditis tuberculosa se establece mediante la presencia del bacilo en líquido pericárdico o en la histología, o por presencia de granulomas caseificantes en la histología del pericardio. El diagnóstico de pericarditis de probable origen tuberculoso se realiza ante la presencia de tuberculosis en otra localización, exudado linfocítico pericárdico con niveles de ADA, IFN gamma o lisozima elevados y/o una buena respuesta a tratamientos antituberculosos.

La pericarditis constrictiva crónica es una enfermedad irreversible en la mayoría de los casos, lentamente progresiva y en principio tributaria de cirugía (único procedimiento terapéutico eficaz). En caso de constricción pericárdica de origen tuberculoso se recomienda uso estándar de antituberculosos durante 6 meses, realizando pericardiectomía tras 4-8 semanas si no existe mejoría del cuadro o de forma lo más precoz posible si existe calcificación pericárdica.

En nuestro caso el paciente se presentó con clínica de insuficiencia cardiaca de predominio derecho, con evidencia de fisiología constrictiva en la ecocardiografía y con calcificación pericárdica observada por radiografía de tórax y por RMN. El estudio etiológico sugería infección tuberculosa pasada. Ante la presencia de importante afectación clínica y la presencia de calcificación pericárdica se decidió realizar pericardiectomía y mantener el tratamiento antituberculoso durante un periodo de 6 meses, con lo que el paciente presentó mejoría evidente. La histología del pericardio no confirmó el diagnóstico definitivo de origen tuberculoso.

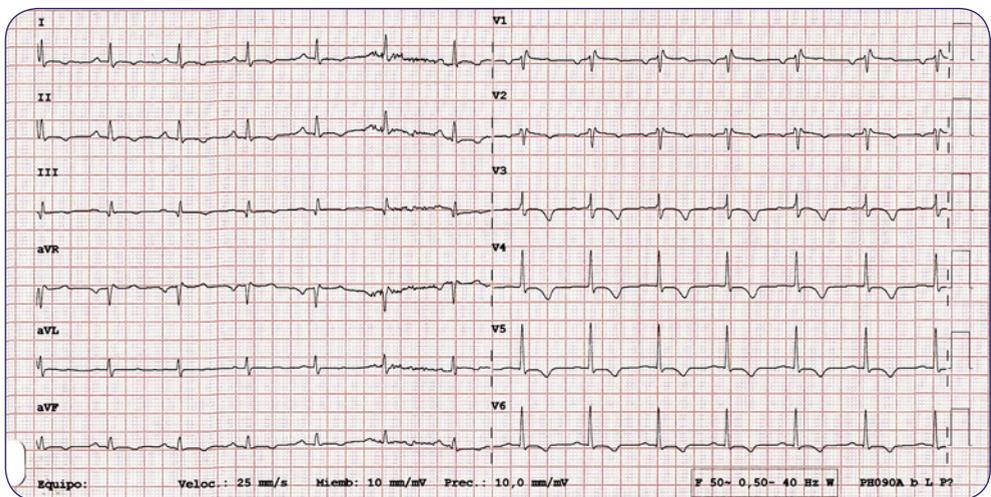


Figura 1. ECG.

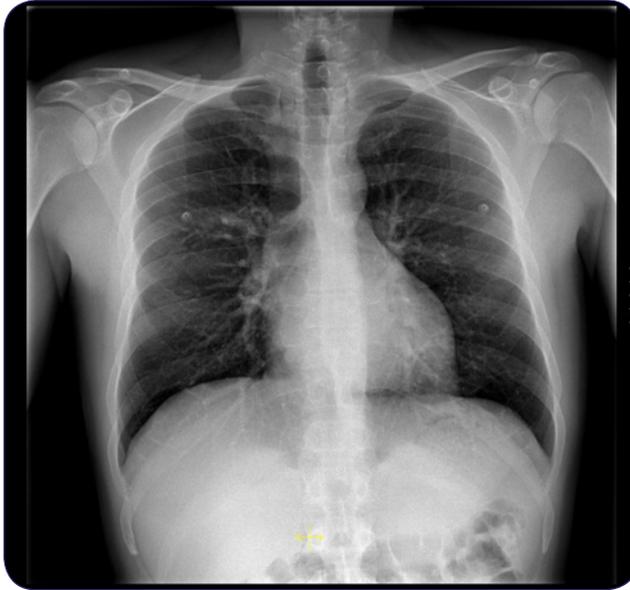


Figura 2. Radiografía de tórax.



Figura 3. Radiografía de tórax lateral.

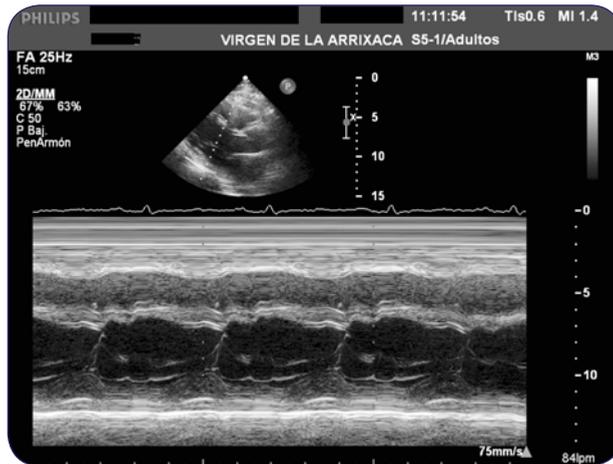


Figura 4. Ecocardiografía.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Sagristá Sauleda J. Síndrome de constricción pericárdica. Rev Esp Cardiol. 2008; 61(Supl 2):33-40.
- ² Mayosi BM, Burgess LJ, Doubell AF: Tuberculous pericarditis. Circulation 2005; 112:3608-3616.
- ³ Hutchison S. Pericardial diseases - Clinical diagnostic imaging atlas. 1^a ed. Philadelphia: Saunders, 2009.
- ⁴ Syed FF, Mayosi BM: A modern approach to tuberculous pericarditis. Prog Cardiovasc Dis 2007; 50(3):218-36.
- ⁵ Nagueh SF, Appleton CP, Gillebert TC, Marino PN, Oh JJK, Smiseth OA, Waggoner AD, Flachskampf FA, Pellikka PA, Evangelista A: Recommendations for the Evaluation of Left Ventricular Diastolic Function by Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2009 Feb;22(2):107-33.

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 constricción pericárdica crónica, señale la falsa:

- a. La constricción pericárdica suele presentarse de forma tardía tras la presentación del brote agudo, soliendo precisar pericardiectomía tras varios meses del mismo.
- b. La aparición de constricción pericárdica tras un brote agudo de pericarditis es muy raro en la etiología viral (alrededor del 1%), alcanzando un 40-50% tras la pericarditis tuberculosa y 30-40% tras la pericarditis purulenta.
- c. El beneficio de la pericardiectomía suele ser escaso en aquellos pacientes en los que no pueda realizarse de forma extensa, así como en aquellos con constricción tras radioterapia.
- d. En la mayoría de pacientes no se puede establecer un diagnóstico etiológico, ni tan siquiera tras el estudio histológico.

Pregunta 2. En el diagnóstico de la constricción pericárdica, es cierto que:

- a. En ecocardiografía suele aparecer un patrón de llenado mitral restrictivo, con disminución de velocidad de onda E mitral durante la inspiración y un doppler tisular normal con velocidad e' septal menor que e' lateral.
- b. El movimiento de anormal de septo interventricular ocurre al final de la diástole precoz, coincidente con el *knock* pericardio presente en la auscultación.
- c. Los registros hemodinámicos presentan un aumento de la presión diastólica del VD, alrededor de 1/4 de la presión sistólica del VD.
- d. Todas son ciertas.

Pregunta 3. Sobre la afectación pericárdica de la tuberculosis, señale la opción incorrecta:

- a. El desarrollo de constricción pericárdica ocurre hasta en el 75% de los casos tras un episodio agudo pese al uso de antituberculosos y corticoides.
- b. Parece que los pacientes con infección por VIH tienen menor predisposición a desarrollar pericarditis constrictiva.
- c. La presentación en forma de constricción ocurre en un 5% de los casos.

- d. El engrosamiento pericárdico y la calcificación indican mayor probabilidad de desarrollar constricción.

Pregunta 4. Sobre el diagnóstico de la pericarditis tuberculosa, es falso que:

- a. Cuando existe derrame pericárdico este es sanguinolento en el 80% de los casos y su análisis demuestra exudado con predominio de linfocitos, con un ratio linfocitos/neutrófilos ≥ 1 .
- b. La probabilidad de obtener resultado bacteriológico positivo es mayor cuando la muestra de pericardio o de líquido pericárdico se obtiene en la fase de constricción pericárdica que en estadios más precoces.
- c. El test cutáneo de la tuberculina tiene un valor limitado en el diagnóstico, con presencia de falsos positivos y falsos negativos.
- d. La presencia de ADA (adenosindeaminasa) elevado en pericardio apoya el diagnóstico tuberculosis, pero pacientes inmunodeprimidos pueden tener falsos negativos.

Pregunta 5. Respecto al tratamiento de la pericarditis constrictiva tuberculosa, es cierto que:

- a. Se recomienda tratamiento estándar con antituberculosos durante 6 meses.
- b. Tras el inicio del tratamiento antituberculoso se recomienda reevaluación del estado hemodinámico tras 1-2 meses y realización de pericardiectomía si no presenta mejoría.
- c. En caso de presencia de calcificación pericárdica se recomienda pericardiectomía tan pronto como sea posible, bajo cobertura con fármacos antituberculosos.
- d. Todas son ciertas.

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

Dolor torácico e insuficiencia aórtica

Macarena Cano García, Joaquín Alberto Cano Nieto,
Jesús Álvarez Rubiera

Hospital General Carlos Haya (Málaga)

Mujer de 25 años de edad, sin antecedentes de interés y sin tratamiento habitual, que acude a urgencias por dolor centrotorácico opresivo irradiado a hombros de varias horas de duración, acompañado de disnea de esfuerzo.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Mujer de 25 años de edad, sin antecedentes de interés y sin tratamiento habitual, que acude a urgencias por dolor centrotorácico opresivo irradiado a hombros de varias horas de duración, acompañado de disnea de esfuerzo.

Exploración física: aceptable estado general. Eupneica. Normocoloreada. Tensión arterial de 140/60 mmHg en brazo derecho, 125/55 mmHg en brazo izquierdo, con frecuencia cardíaca de 80 lpm, presencia de pulso saltón, no ingurgitación yugular. Auscultación cardiopulmonar con soplo diastólico aórtico. Murmullo vesicular conservado sin ruidos añadidos. Abdomen normal. No edemas periféricos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: Hb 11,4 g/dL, hematocrito 35,1%, plaquetas 377.000/L, leucocitos 6.200/L, VSG 69 mm, glucosa 92 mg/dL, urea 27 mg/dL, creatinina 0,7 mg/dL, Na 142 mEq/L, K 4,1 mEq/L, PCR 59,4 mg/L, TSH 0,92 microUI/mL, troponina ultrasensible negativa.
- Radiografía de tórax: cardiomegalia. Parénquimas normales.
- Electrocardiograma: ritmo sinusal a 80 lpm, sin alteraciones.

- Ecocardiograma transtorácico (figuras 1A y 1B; vídeos): válvula mitral con apertura normal. Válvula aórtica con apertura normal, con falta de coaptación. Dilatación de aorta ascendente (47 mm). Cavidades derechas de tamaño normal. TAPSE 20 mm. Aurícula izquierda de tamaño normal sin imagen de trombo. Ventrículo izquierdo dilatado con contracción homogénea y contractilidad global en los límites de la normalidad. Vena cava inferior no dilatada con colapso inspiratorio conservado. No derrame pericárdico. Llenado mitral con onda E+A. Insuficiencia mitral trivial. Eyección aórtica con velocidad aumentada sin gradiente significativo. Se detecta *jet* de regurgitación aórtica de chorro ancho que ocupa la práctica totalidad del tracto de salida del ventrículo izquierdo y que alcanza ápex, con área de chorro de regurgitación de 10 cm² aproximadamente en plano apical 4C. Tiempo de hemipresión de 167 ms con pendiente de desaceleración de 950 cm/s². Se detecta flujo reverso pandiastólico en aorta torácica descendente con IVT de 20 cm y velocidad holodiastólica de 44 cm/s. Se detecta inversión de flujo pandiastólico en aorta abdominal por plano subcostal. No se detecta insuficiencia tricuspídea para estimación de PSP.
- Tomografía computarizada: aneurisma de aorta ascendente con engrosamiento de la pared de la aorta ascendente, cayado, inicio de aorta descendente y troncos supraaórticos, sin afectación de arterias coronarias (figuras 1C y 1D).

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Con los hallazgos clínicos, analíticos y de imagen se diagnosticó a la paciente de arteritis de Takayasu siguiendo los criterios diagnósticos del *American College of Rheumatology*. La paciente recibió tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg en pauta descendente con buena evolución clínica y analítica, siendo posteriormente intervenida quirúrgicamente de reemplazo valvular aórtico y de aorta ascendente mediante técnica de Bentall-Bono sin complicaciones.

DIAGNÓSTICO

- Enfermedad de Takayasu
- Insuficiencia aórtica severa
- Dilatación de aorta ascendente

DISCUSIÓN

La arteritis de Takayasu, conocida como la “enfermedad sin pulso”, es una vasculitis crónica de etiología desconocida, que afecta predominantemente a la aorta, ramas principales y arteria pulmonar. La primera descripción de un caso de enfermedad de Takayasu fue realizada en 1830 por Rokushu Yamamoto, describiendo un caso de un varón de 45 años con fiebre, falta de pulso, pérdida de peso y disnea. En 1905, Mikito Takayasu describió una mujer de 21 años con malformaciones arteriovenosas en el fondo de ojo.

La enfermedad de Takayasu produce una gran variedad de síntomas isquémicos debido a estenosis y trombosis de las principales arterias. La progresión aguda de la enfermedad puede conducir a la destrucción de la capa media arterial, formación de aneurismas o ruptura arterial². Es la tercera causa de vasculitis en la infancia a nivel mundial. Afecta predominantemente a mujeres jóvenes y de mediana edad (tres cuartas partes de los pacientes con edades comprendidas entre 10-20 años) y tiene una distribución mundial, con mayor prevalencia en el este de Asia, especialmente Japón. El ratio de afectación entre hombres y mujeres es de 1 a 8,5^{1,2}.

El diagnóstico se basa en los criterios del *American College of Rheumatology*. Al menos tres de seis criterios deben estar presentes para el diagnóstico: edad al inicio de la enfermedad ≤ 40 años, claudicación de extremidades, pulso disminuido en una o ambas arterias braquiales, diferencia de ≥ 10 mmHg en la presión sistólica entre ambos brazos, soplo sobre una o ambas arterias subclavias o aorta abdominal, estrechamiento u oclusión de la aorta, ramas principales o grandes arterias proximales de las extremidades superiores o inferiores, no debida a arteriosclerosis, displasia fibromuscular u otras causas^{1,2}.

Los estudios de imagen como la arteriografía, ecocardiografía, tomografía computarizada, resonancia magnética o tomografía por emisión de positrones pueden ser útiles en el enfoque diagnóstico. Los reactantes de fase aguda como la proteína C reactiva o la velocidad de sedimentación globular generalmente se encuentran elevados en la fase activa de la enfermedad³.

La insuficiencia aórtica es una complicación a menudo observada en la arteritis de Takayasu y otras formas de aortitis, resultado de la inflamación de la válvula y raíz aórtica. La incidencia de regurgitación aórtica en la arteritis de Takayasu es del 13-25%, y es considerado un importante factor pronóstico. En el tratamiento quirúrgico de la insuficiencia aórtica en aortitis las complicaciones más graves son

la dehiscencia de la válvula protésica y la formación de pseudoaneurismas en la línea de sutura. Estas complicaciones son debidas a inflamación y fragilidad de la aorta. La presencia de aneurisma aórtico ensombrece el pronóstico en la cirugía. El tratamiento farmacológico inicial con corticoesteroides es usualmente la estrategia inicial. Otra alternativa de tratamiento es el uso de ciclofosfamida o azatioprina. La PCR y la VSG se utilizan para la monitorización del tratamiento^{3,4,5}.

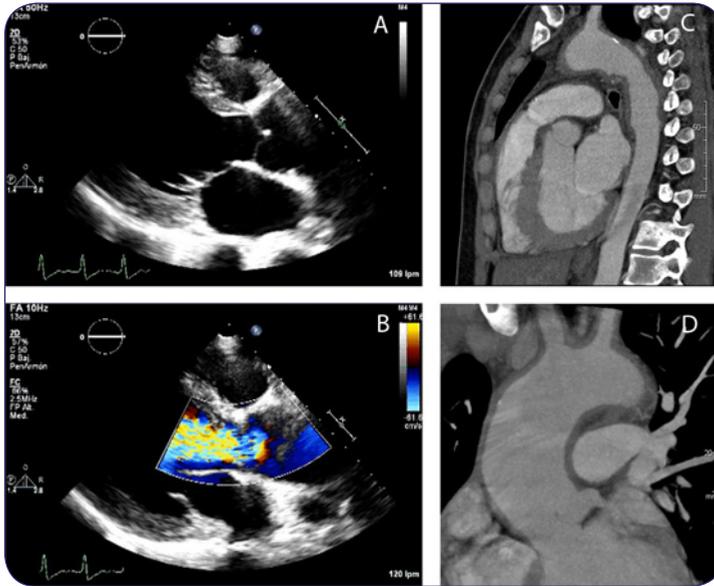


Figura 1

Acceda a los vídeos [_____](#)



Bibliografía

- ¹ Tann OR, Tulloh RM, Hamilton MC. Takayasu's disease: a review. *Cardiol Young*. 2008;18:250-259.
- ² Weyn T, Haine S, Van Den Branden F, Conraads V. Cardiac manifestation in Takayasu arteritis. *Acta Cardiol*. 2009;64(4):557-560.
- ³ Adachi O, Saiki Y, Akasaka J, Oda K, Iguchi A, Tabayashi K. Surgical management of aortic regurgitation associated with Takayasu arteritis and other forms of aortitis. *Ann Thorac Surg*. 2007;84:1950-1954.
- ⁴ Matsuura K, Ogino H, Kobayashi J, Ishibashi-Ueda H, Matsuda H, Minatoya K, et al. Surgical treatment of aortic regurgitation due to Takayasu arteritis: longterm morbidity and mortality. *Circulation*. 2005;112:3707-3712.
- ⁵ Ogino H, Matsuda H, Minatoya K, Sasaki H, Tanaka H, Matsumura Y, et al. Overview of late outcome of medical and surgical treatment for Takayasu arteritis. *Circulation*. 2008;118:2738-2747.

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 enfermedad de Takayasu, señala la respuesta falsa:

- a. La primera descripción de la enfermedad de Takayasu fue realizada por primera vez por Rokushu Yamamoto en 1830.
- b. Es la primera causa de vasculitis en la infancia a nivel mundial.
- c. Es más frecuente en mujeres jóvenes.
- d. Es más frecuente en Asia.

Pregunta 2. ¿En qué intervalo de edad es más frecuente la enfermedad de Takayasu?

- a. 0-10 años
- b. 10-20 años
- c. 20-30 años
- d. 30-40 años

Pregunta 3. Señala la respuesta falsa:

- a. El ratio entre hombres y mujeres es de 1 a 20.
- b. Es conocida como la enfermedad sin pulso, los síntomas oftalmológicos fueron descritos por primera vez por Takayasu.
- c. Afecta principalmente a la aorta y sus arterias principales.
- d. La incidencia de insuficiencia aórtica es del 13 al 25%.

Pregunta 4. ¿Cuál no es un criterio diagnóstico de enfermedad de Takayasu?

- a. Edad de inicio ≤ 40 años
- b. Diferencia de ≥ 20 mmHg en la presión sistólica entre ambos brazos
- c. Claudicación de extremidades
- d. Soplo en aorta abdominal

Pregunta 5. Sobre el tratamiento de la arteritis de Takayasu, señala la respuesta falsa:

- a. Los corticoides son el primer tratamiento de elección.
- b. En los últimos estudios, la azatioprina ha sido contraindicada por sus efectos cardiotóxicos.
- c. La presencia de aneurisma aórtico ensombrece el pronóstico en el tratamiento quirúrgico.
- d. La proteína C reactiva y la velocidad de sedimentación globular se utilizan para monitorizar el tratamiento.

Respuestas al cuestionario: 1: b; 2: b; 3: a; 4: b; 5: b

Complicación en la era de la perfusión

Andrea Moreno Arciniegas, Natalia Pinilla Echeverri,
Álvaro L. Moreno Reig, Jaime Manuel Benítez Peyrat,
María Thiscal López Lluva, Manuel Marina Breysse,
Jesús Piqueras Flores, Ramón Maseda Uriza, Felipe Higuera
Sobrino, María Antonia Montero Gaspar, María Ángeles Pérez
Martínez, M. Carmen Jiménez Meneses, Ignacio Sánchez Pérez,
Alfonso Jurado Román, Fernando Lozano Ruiz-Poveda,
Germán Hernández Herrera, Nancy Giovanna Uribe Heredia,
Nuria Muñoz Ruiz, Javier Jiménez Diez,
José María Arizón Muñoz

Hospital General de Ciudad Real

Varón de 82 años con antecedentes de tabaquismo, sin otros factores de riesgo cardiovascular conocidos, con buena situación basal y sin deterioro cognitivo. Presenta malestar general y astenia desde 24 horas previas al ingreso.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 82 años con antecedentes de tabaquismo activo de 30 cigarrillos al día, sin otros factores de riesgo cardiovascular conocidos, con buena situación basal y sin deterioro cognitivo.

Presenta malestar general y astenia desde 24 horas previas al ingreso. Posteriormente se torna diaforético, pálido, nauseoso y con incapacidad para la movilización por lo cual decide consultar al centro de salud tras insistencia familiar.

En centro de salud encuentran al paciente somnoliento con importante inestabilidad hemodinámica y desaturación; en ECG supradesnivel del ST en cara anterior por lo cual se activa Código Infarto y se inicia tratamiento con inotrópicos.

Ingresa directamente en el servicio de hemodinámica, y en coronariografía se objetiva lesión suboclusiva subaguda del 98% en bifurcación de DA proximal-media, justo tras la salida de la 1ª diagonal con importante componente trombótico asociado, se pasa aspirador de trombo sin conseguir repermeabilizar el vaso, se realiza ACTP con balón convencional y se implantan 2 stents convencionales en DA proximal y proximal-media en tandem, persistiendo mal flujo distal Timi 1-2 tras múltiples dosis de nitroglicerina y adenosina IV. CD distal con lesión del 70% que no se realiza intervencionismo en el momento por inestabilidad hemodinámica importante. Se objetiva en ventriculografía aneurisma anterolateral y FEVI 15%. Durante procedimiento angiográfico se pauta bivalirudina, furosemida y tratamiento inotrópico. Finalizan procedimiento con introducción de balón de contrapulsación intraaórtico por arteria femoral derecha.

Se traslada paciente a UCI coronaria, inestable hemodinámicamente, con drogas vasoactivas a altas dosis y BCPIA. Ingresa con TA 110/70 mmHg, FC 100 lpm, FR 44 rpm y SaO₂ 100% con VMK-Reservorio. Auscultación cardiopulmonar inicial difícil de valorar por interferencia de ruidos cardiacos y respiratorios, hipoventilación global, estertores y crepitantes generalizados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica inicial destaca: creatinina sérica 1,6, urea 58, glucemia 347, Bb total 2,3, GOT 373, GPT 266, LDH 1216. CPK 64, CK-MB 11,8, troponina I 13,3, ionograma normal.
- Gasometría arterial (FiO₂ 100%): pH 7,14, pCO₂ 53, pO₂ 178, HCO₃ 18, EB -11,1, SaO₂ 99%, láctico 50 mg/dl.
- Radiografía de tórax: cardiomegalia, infiltrados intersticiales difusos, líquido en cisuras.
- ECG: se adjunta.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Durante estancia en UCI persiste con trabajo respiratorio importante, que inicialmente precisa VMNI pero posteriormente decide IOT. Tras revascularización presenta ligera mejoría hemodinámica con menor requerimiento de drogas va-

soactivas, pero presenta extrasistolia ventricular de alta densidad que interfiere con el adecuado funcionamiento de BCPIA y nuevo deterioro hemodinámico. A la auscultación cardiaca soplo holosistólico, paraesternal izquierdo, irradiado a ápex. Se realiza ecocardiograma transtorácico de urgencia, con hallazgo de comunicación interventricular CIV de al menos 15 mm en SIV anterior a nivel medio, con *shunt* de izquierda a derecha con velocidad máxima de 3 m/s. Dado este hallazgo y empeoramiento clínico progresivo se comenta el caso con cirugía cardiaca de referencia y se decide traslado al día siguiente. El paciente fallece durante cirugía cardiaca.

DIAGNÓSTICO

- SCACEST: infarto agudo de miocardio (IAM) anterolateral extenso evolucionado, Killip IV.
- Complicación mecánica: rotura del septo interventricular. CIV anterior.

DISCUSIÓN

Se conoce que la rotura del septo interventricular tenía una incidencia en la era pre-reperusión de aproximadamente del 2%, lo que contrasta con la incidencia actual de la era postreperusión del 0,2%, lo que afirma el gran impacto de la reperusión precoz en esta patología que en la gran mayoría de casos tiene un final fatal¹.

Típicamente se suele presentar entre 3-5 días del infarto, pero también podría presentarse desde primeras 24 horas y hasta 2 semanas después del evento.

En el IAM anterior, la localización más frecuente de la ruptura del septo interventricular es la apical, y en el caso del IAM inferior es más frecuente que sea posterobasal.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes van desde dolor torácico, disnea y incluso *shock* cardiogénico, y en la auscultación cardiaca se puede objetivar soplo holosistólico, rudo, en el borde esternal izquierdo, que en ocasiones se acompaña de frémito.

Dentro de los factores de riesgo asociados a CIV tras infarto de miocardio están: edad avanzada, sexo femenino, hipertensión arterial, localización anterior, oclusión de DA larga, primer episodio de IAM, ausencia de colaterales y déficit de expresión de α E-catenina².

La principal herramienta que tenemos para realizar un diagnóstico es el ecocardiograma doppler TT, que además de establecer la localización y la extensión de la CIV, nos puede dar datos sobre la función ventricular, y otras posibles complicaciones concomitantes. Otras pruebas que han mostrado utilidad en el diagnóstico son el ecocardiograma transesofágico, y además para programar posible tratamiento quirúrgico e incluso revascularización coronaria como son el caso de cateterismo derecho e izquierdo, con ventriculografía y coronariografía.

El pronóstico de esta complicación mecánica suele ser sombrío. En aquellos casos que no reciben tratamiento quirúrgico fallecen 25% en las primeras 24 horas, y a las 4 semanas solo sobreviven el 15-20%. En cuanto a la mortalidad quirúrgica se estipulan según algunas series, que rondan el 20-50%, y puede aumentarse incluso hasta 94% si el paciente presenta *shock* cardiogénico como es el caso de nuestro paciente.

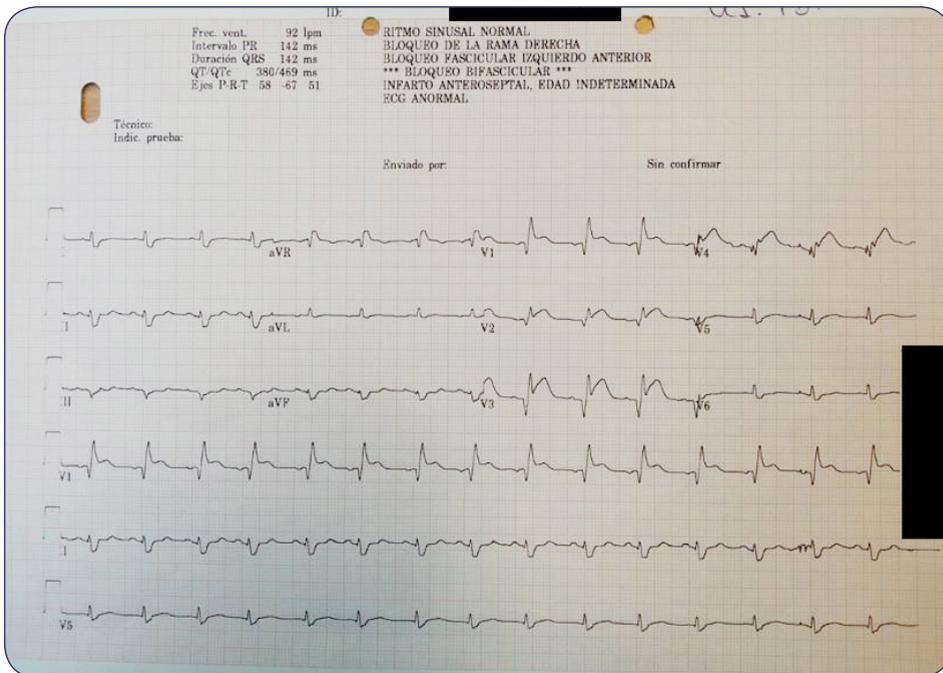


Figura 1. Comunicación interventricular.

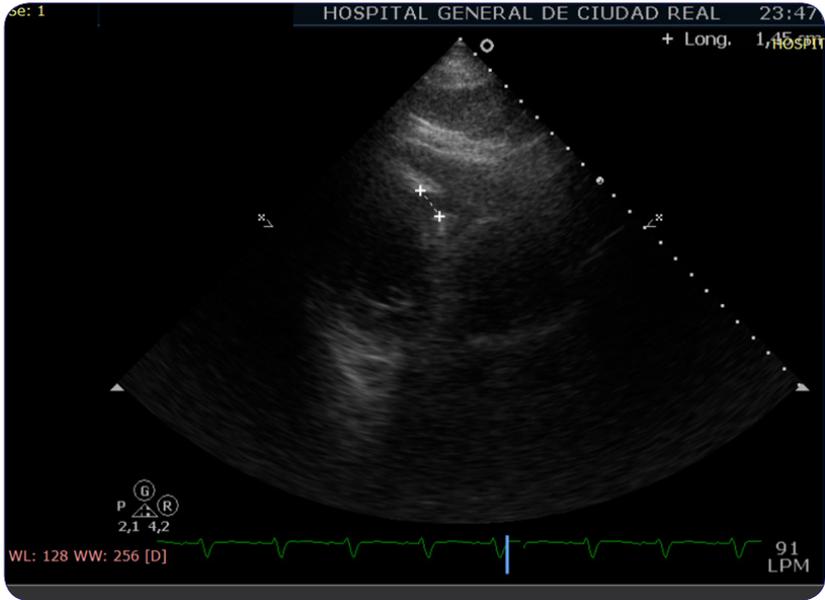


Figura 2. Comunicación interventricular.

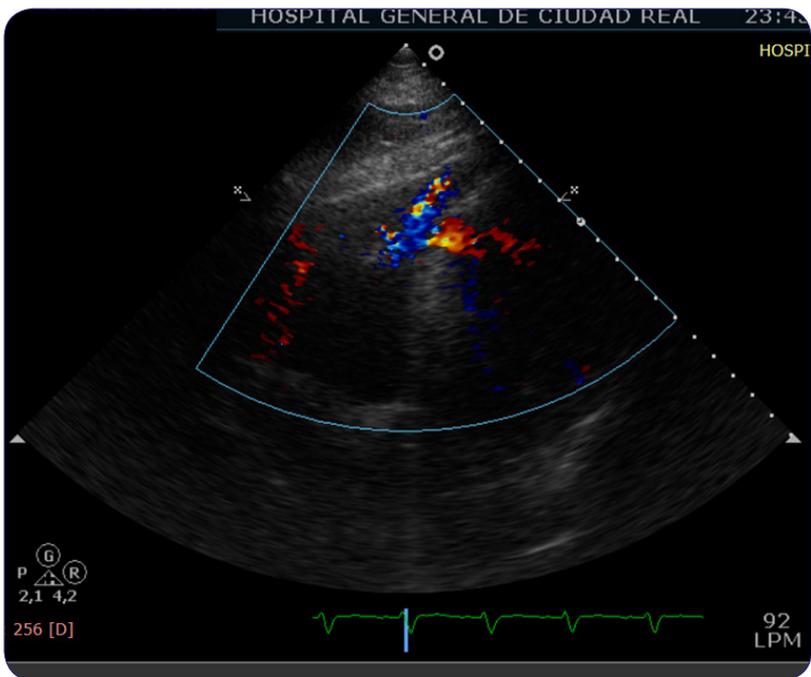


Figura 3. Comunicación interventricular.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Crenshaw BS, Granger CB, Birnbaum Y, et al. Risk factors, angiographic patterns, and outcomes in patients with ventricular septal defect complicating acute myocardial infarction. GUSTO-I (Global Utilization of Streptokinase and TPA for Occluded Coronary Arteries) Trial Investigators. *Circulation* 2000; 101:27.
- ² Caballero-Borrego J, Hernández-García JM, Sanchis-Fores J. Complicaciones mecánicas en el infarto agudo de miocardio. ¿Cuáles son, cuál es su tratamiento y qué papel tiene el intervencionismo percutáneo? *Rev Esp Cardiol Supl.* 2009;09(C):62-70.
- ³ Reeder GS. Identification and treatment of complications of myocardial infarction. *Mayo Clin Proc.* 1995;70(9):880.

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 factores es un factor protector de la presentación de CIV tras un infarto agudo de miocardio?

- Primer episodio de infarto
- Sexo masculino
- Edad avanzada
- Déficit de expresión de E-catenina

Pregunta 2. ¿Cuál es el tratamiento de elección de una comunicación interventricular como complicación mecánica post-IAM?

- a. Cirugía urgente para cierre del defecto interventricular (clase I, nivel de evidencia B) y posponer el bypass aortocoronario vs. revascularización percutánea tras estabilización hemodinámica del paciente (clase II, nivel de evidencia A).
- b. Cirugía urgente (clase I, nivel de evidencia B) + bypass aortocoronario (clase I, nivel de evidencia C).
- c. Balón de contrapulsación intra-aórtico + soporte inotrópico (clase I, nivel de evidencia B) previo a cateterismo urgente para revascularización percutánea de lesiones coronarias (clase I, nivel de evidencia C) y posteriormente cirugía para reparación del defecto interventricular (clase I, nivel de evidencia B).
- d. Tras el SHOUT Trial la nueva recomendación es cierre percutáneo del defecto interventricular (clase I, nivel de evidencia C) + revascularización percutánea de las lesiones coronarias (clase I, nivel de evidencia B).

Pregunta 3. En función de la morfología, la clasificación tipo III de la comunicación interventricular post-IAM corresponde a cual de las siguientes descripciones:

- a. Rotura incompleta, sin llegar a extenderse a todas las capas.
- b. Trayectoria prácticamente recta con apenas sangre intramiocárdica.
- c. El orificio de la rotura está protegido por trombo.
- d. Trayectoria multicanalicular irregular con disección miocárdica extensa e infiltrado de sangre.

Pregunta 4. En cuanto al pronóstico de la comunicación interventricular post-IAM es correcto afirmar que:

- a. En aquellos casos que no reciben tratamiento quirúrgico fallecen 5% en las primeras 24 horas.
- b. A las 4 semanas solo sobreviven 50%.
- c. La mortalidad quirúrgica se estipula alrededor del 10%.
- d. En paciente con *shock* cardiogénico sometido a cirugía, la mortalidad puede aumentarse incluso hasta el 94%.

Pregunta 5. Señale la opción falsa:

- a. Se conoce que la incidencia actual de la rotura del septo interventricular es del 0,2%.

- b. Típicamente se suele presentar entre 3-5 días del infarto, pero también podría presentarse desde primeras 24 horas y hasta 2 semanas después del evento.
- c. En el IAM inferior, la localización más frecuente de la ruptura del septo interventricular es la apical.
- d. En la auscultación cardíaca se puede objetivar soplo holosistólico, rudo, en el borde esternal izquierdo, que en ocasiones se acompaña de frémito.

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

Un diagnóstico cardiológico en la orina

Ramón Maseda Uriza, Natalia Pinilla Echeverri,
Jaime Manuel Benítez Peyrat, Jesús Piqueras Flores,
Manuel Marina Breisse, Felipe Higuera Sobrino,
María López Lluva, Marian Montero Gaspar,
Manuel Rayo Gutiérrez, Germán Hernández Herrera

Hospital General de Ciudad Real

Varón de 54 años que acude a urgencias por dolor torácico.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Antecedentes personales: sin alergias medicamentosas conocidas, No HTA, No DLP. Hernia discal L4-L5. Hábitos tóxicos. Fumador de 10 cigarrillos/día. Bebedor ocasional

Enfermedad actual: dolor torácico de 2 horas de evolución que describe como opresivo e irradiado a brazo izquierdo, sin cortejo vegetativo.

Examen físico: consciente y orientado. TA: 165/70 FC. 92 lpm Temperatura 36,5 °C. Auscultación: ruidos rítmicos y sin soplos. AP. MVC, sin estertores. Abdomen no doloroso. MMII. No edemas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Radiografía de tórax PA: índice cardior torácico dentro de la normalidad. No derrames ni infiltrados.
- ECG 1: ritmo sinusal, conducción AV 1:1. PR 160 msg. No trastornos de la conducción intraventricular. Descenso de ST con pendiente plana de hasta 1,5 mm V4-V6. Ascenso de 1 mm en AvR.

- ECG 2: ritmo sinusal, conducción AV 1:1 PR 148 msg, sin trastornos de la conducción intraventricular, sin alteraciones de la repolarización.
- Coronariografía: acceso femoral derecho. HVI leve. Ligera hipocinesia lateral alta e inferoposterior. Ausencia de IM. Tronco coronario izquierdo. Sin lesiones. Descendente anterior: irregularidades parietales en DA sin lesiones angiográficamente significativa. Circunfleja: sin lesiones significativas. Coronaria derecha: sin lesiones significativas. FEVI 60%.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Sube a planta de hospitalización tras cateterismo por sospecha de SCASEST de riesgo bajo-moderado. Se evidencian unas arterias coronarias sin lesiones significativas, en la ventriculografía se observa ligera hipocinesia lateral alta e inferoposterior.

Ante el cuadro clínico de dolor de características típicas y ausencia de lesiones coronarias se solicita el consentimiento para la determinación de drogas de abuso en orina que da positivo para metanfetaminas. Se comenta con el paciente dicho resultado y reconoce que es consumidor habitual de anfetaminas y que además ha presentado cuadros similares de dolor y hormigueo en hemicuerpo izquierdo asociado a su consumo.

Durante su estancia permaneció asintomático. El diagnóstico fue de cardiomiopatía inducida por el estrés relacionado con el consumo de metanfetaminas.

En la ecocardiografía previa al alta no había alteraciones segmentarias de la contractilidad.

Se da de alta con la recomendación de no consumir anfetaminas y con tratamiento con betabloqueantes.

DIAGNÓSTICO

Miocardopatía inducida por estrés en relación al consumo de metanfetaminas.

DISCUSIÓN

El consumo de anfetaminas ha sido asociado a múltiples patologías cardíacas que van desde la hipertensión arterial y la taquicardia provocadas por la estimulación

adrenérgica hasta las arritmias, el vasoespasmo, síndrome coronario agudo, muerte súbita y disección de aorta¹.

La molécula de la anfetamina está emparentada estructuralmente con el alcaloide efedrina y es un análogo adrenérgico con capacidad simpaticomimética, que logra atravesar mucho más eficazmente la barrera hematoencefálica, lo que explica su capacidad distintiva de estimular el sistema nervioso central. Esto último habilita su clasificación como amina simpaticomimética de acción central².

El mecanismo que se ha propuesto para explicar la cardiomiopatía asociada al consumo de anfetaminas incluye un aumento de las catecolaminas que podrían provocar vasoespasmo e isquemia, aumento de radicales libres, daño mitocondrial y toxicidad directa. Son hallazgos típicos la hipertrofia y la dilatación en fases finales. En estudios anatomopatológicos se observa necrosis en bandas e infartos transmurales con arterias sin obstrucciones significativas^{1,4}.

Se han publicado casos en la literatura de cardiomiopatía reversible inducida por el estrés donde se puede observar disfunción del ventrículo izquierdo y alteraciones segmentarias de la contractilidad con alteraciones apicales características del síndrome de *tako-tsubo*. Incluso se ha reportado un paciente que se realiza cateterismo de emergencia por sospecha de SCACEST y se evidencia arterias coronarias sin lesiones pero con flujo TIMI 1 sugestivo de vasoespasmo a nivel microvascular^{1,3}. El exceso de catecolaminas producido por el consumo de metanfetaminas puede ser la causa en nuestro caso. Se han descrito también series de pacientes sometidos a estados hiperadrenérgicos como en el feocromocitoma que desarrollan cardiomiopatía inducida por el estrés¹, incluso el polimorfismo del citocromo CYP2D6 puede estar relacionado con la variabilidad de manifestaciones entre individuos y explicaría el desarrollo de miocardiopatía en algunos².

Su consumo puede quedar enmascarado por el de otras sustancias como el alcohol y la cocaína, estas tienen una acción sinérgica en la toxicidad cardiovascular aunque hay evidencias sólidas de que su consumo aislado puede ocasionar miocardiopatía dilatada⁴.

Para el tratamiento de la miocardiopatía por anfetaminas se han propuesto el uso de betabloqueantes para bloquear la respuesta adrenérgica y de IECA con hay disfunción de ventrículo izquierdo^{4,5}. Para la intoxicación aguda se emplean anticuerpos monoclonales anti-metanfetamina.

A pesar de que en nuestro medio es más frecuente encontrar complicaciones cardiovasculares relacionadas con el consumo de cocaína se debe tener en cuenta que el consumo de anfetaminas puede estar ampliamente extendido.

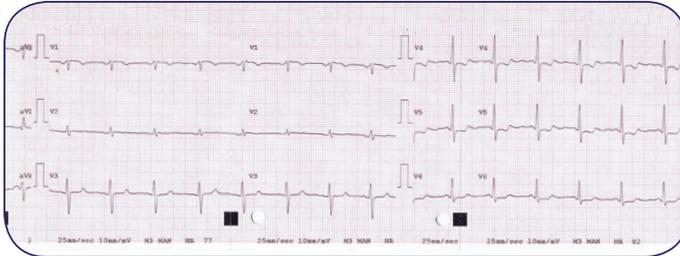


Figura 1. ECG.

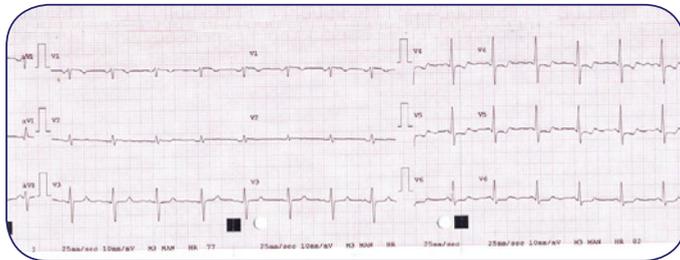


Figura 2. ECG.



Figura 3. ECG.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- 1 Won S, Hong RA, Shohet RV, Seto TB, Parikh NI. Methamphetamine-Associated Cardiomyopathy. *Lin Cardiol*. 2013 Dec;36(12):737-42.
- 2 Sutter ME, Gaedigk A, Albertson TE, Southard J, Owen KP, Mills LD, Diercks DB. Polymorphisms in CYP2D6 may predict methamphetamine related heart failure. *Clin Toxicol (Phila)*. 2013 Aug;51(7):540-4.
- 3 Yi SH1, Ren L, Yang TT, Liu L, Wang H, Liu Q. Myocardial lesions after long-term administration of methamphetamine in rats. *Chin Med Sci J*. 2008 Dec;23(4):239-43
- 4 Srikanth S, Barua R, Ambrose J. Methamphetamine-Associated Acute Left Ventricular Dysfunction: A Variant of Stress-Induced Cardiomyopathy. *Cardiology* 2008;109:188-192.
- 5 Wijetunga M, Seto T, Lindsay J, Schatz I. Crystal methamphetamine-associated cardiomyopathy: tip of the iceberg? *J Toxicol Clin Toxicol*. 2003;41(7):981-6.
- 6 Ministerio de Sanidad y Consumo. Secretaría General de Sanidad. Delegación del Gobierno para el Plan Nacional sobre Drogas. Guía sobre drogas. NIPO: 351-07-020-1. ISBN: 84-920522-3-6. Depósito Legal: M-54299-2007.

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. Respecto a los efectos cardiovasculares asociados al consumo de drogas con acción simpaticomimética, señale la opción correcta:

- a. La cocaína tiene un acción más potente y prolongada que la anfetamina y es por eso que hay más complicaciones vasculares relacionadas con su consumo.

- b. El efecto de la metanfetamina se basa en una estimulación directa de receptores adrenérgicos.
- c. El efecto deletéreo sobre el miocardio provocado por la metanfetamina se potencia con el consumo asociado de otras drogas como el alcohol y la cocaína.
- d. No se recomienda tratar la intoxicación con betabloqueantes por un potencial efecto rebote y empeorar el vasoespasmo.

Pregunta 2. En relación a la cardiomiopatía asociada al consumo de anfetaminas:

- a. Solo se puede diagnosticar en la fase aguda en el contexto del vasoespasmo coronario pues la coronariografía no suele mostrar lesiones coronarias.
- b. Es un espectro clínico que abarca desde la cardiopatía inducida por el stress hasta la hipertrofia y dilatación en fases finales.
- c. Las mujeres en edad fértil tienen mayor predisposición a desarrollarla.
- d. La vía de administración no se relaciona con el desarrollo de la misma.

Pregunta 3. Sobre el consumo de metanfetamina en España:

- a. Al ser una sustancia de bajo poder adictivo su consumo es minoritario.
- b. Su consumo en España es superior al éxtasis, y en algunos grupos de edad a la cocaína.
- c. Probablemente la prevalencia de su consumo está infraestimada por su asociación a otras drogas.
- d. Sus efectos son duraderos y por eso no suele precisar de varias dosis para lograr el efecto deseado.

Pregunta 4. Sobre la cardiopatía inducida por el estrés, es cierto que:

- a. El síndrome de *tako-tsubo* puede ser parte de un espectro clínico donde la patogenia es un espasmo microvascular provocado por un aumento de catecolaminas.
- b. Independientemente de su causa, si no tiene disquinesia apical transitoria es improbable su diagnóstico.
- c. En la actualidad la presencia de un feocromocitoma no es excluyente para el diagnóstico de *tako-tsubo* pues estos pacientes pueden tener cardiopatía inducida por catecolaminas.
- d. El alcohol es factor protector pues al ser una droga inhibitoria a nivel central bloquea la liberación de catecolaminas.

Pregunta 5. Sobre el diagnóstico y tratamiento de la cardiopatía asociada al consumo de metanfetaminas:

- a. Al ser muy conocida su patogenia el uso de anticuerpos monoclonales anti-metanfetaminas es de elección para su tratamiento a largo plazo.
- b. Cuando hay disfunción de ventrículo izquierdo podría ser útil el uso de IECA.
- c. La coronariografía es imprescindible para su diagnóstico pues uno de sus criterios es la ausencia de lesiones coronarias.
- d. Las terapias de deshabituación no suelen influir en el pronóstico de la cardiopatía.

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

Infarto agudo de miocardio con elevación del ST en paciente con intoxicación por organofosforado. ¿Causalidad o casualidad?

Ignacio Sánchez Pérez, Natalia Pinilla Echeverri, Jesús Piqueras Flores, María T. López Lluva, Manuel Marina Breysse, Alfonso Jurado Román, Fernando Lozano Ruiz-Poveda

Hospital General de Ciudad Real

Paciente varón de 48 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, obesidad y exfumador, que presenta cuadro súbito de intensa disnea diaforesis y dolor centrotorácico opresivo intenso irradiado a ambos miembros superiores.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente varón de 48 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, obesidad y exfumador.

Tras fumigar aproximadamente 3 horas continuas con organofosforados sin ninguna protección, presenta cuadro súbito de intensa disnea diaforesis y dolor centrotorácico opresivo intenso irradiado a ambos miembros superiores; su familia describe que acudió a casa tras el inicio del cuadro con fasciculaciones en miembros superiores, temblor en ambas manos e imposibilidad para hablar por abundante salivación y broncorrea. Es trasladado por su familia al hospital comarcal. A su llegada presenta parada cardiorrespiratoria en ritmo de FV, se inician maniobras de reanimación, tras 5 descargas se consigue reversión del ritmo, pero el paciente persistía hemodinámicamente inestable con insuficiencia respiratoria importante por lo cual se inicia soporte vasoactivo e intubación orotraqueal.

Tras 45 minutos de maniobras de reanimación se evidencia en ECG bloqueo AV completo con ritmo de escape a 45 lpm y elevación del ST en II-III-aVF, de V₃ a V₆ y V_{3R}-V_{4R}, y descenso espejular en I-aVL-V₁-V₂ (figuras 1 y 2). Se decide fibrinólisis al no contar con Unidad de Hemodinámica en ese centro y se activa el CORECAM (Código Infarto Castilla la Mancha). A pesar de TNK paciente persiste con elevación del ST, por lo cual se deriva para ACTP de rescate.

Examen físico: paciente sedo relajado, con ventilación mecánica y necesidad de altas dosis de drogas vasoactivas. TA 70/40, FC 30 lpm, FR 20, afebril, SaO₂ 100% VM.

Cabeza y cuello: miosis y abundante sialorrea. Auscultación cardiaca: bradicárdica, rítmica y regular. Campos pulmonares con sibilancias inspiratorias y espiratorias, estertores crepitantes en ambas bases y abundante movilización de secreciones. Abdomen globuloso, blando, depresible, no valorable. Extremidades con fasciculaciones y mioclonías generalizadas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: leucocitos 22.300 con adecuado recuento diferencial, Hb 14,3, hematocrito 43%, plaquetas 221.000, Act. PT 83%, fibrinógeno 258, glucosa 513 mg/dl, urea 43, creatinina 1,6, proteínas totales: 6,7, GOT 832, GPT 578, LDH 1257, amilasa 117.
- Iones: Na 134, K 2,8, Cl 101, Ca 7,7, P 12,8, Mg 1,3.
- Marcadores de lesión miocárdica a las 8 horas de iniciado el cuadro CPK 2813, CK MB 264 y Tnl 43,4. Pico enzimático a las 24 horas CPK 6.586, CK MB >304 y Tnl >76.
- Gasometría: PH 7,01, PCO₂ 38, PO₂ 261, HCO₃ 12,6, A. láctico 92.
- Electrocardiograma antes de entrar a sala de hemodinámica: sin cambios con respecto al descrito previo a fibrinólisis (figura 1 y 2).
- Radiografía de tórax: índice cardiotorácico en el límite alto de la normalidad. Infiltrado intersticial en ambos campos inferiores.
- Ecocardiograma transtorácico (soporte vasoactivo y ventilación mecánica): VI no dilatado, con acinesia inferoposterior y septal medio apical, sin signos de valvulopatías ni complicaciones mecánicas, con FEVI del 42%.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

El paciente ingresa directamente a sala de hemodinámica. Previo a coronariografía se implanta marcapaso endovenoso transitorio por vena femoral derecha y balón de contrapulsación por arteria femoral izquierda. La coronariografía evidencia dominancia derecha, TCI sin lesiones, ADA con irregularidades parietales sin estenosis significativas, Cx hipodesarrollada sin estenosis y CD con placa complicada y trombo asociado en región proximal, vaso distal permeable con flujo distal Timi 2-3 (vídeo 1). Se pasa guía de angioplastia a CD distal y se implanta stent directo recubierto en CD proximal hasta el ostium; tras lo cual presenta fenómeno de *no-reflow* que remite tras vasodilatadores intracoronarios (vídeos 2 y 3). En ECG tras ACTP de rescate ritmo sinusal a 105 lpm, QS en II-III-aVF, transición del QRS V1 a V2 con R alta en V2 y V3, persiste alteraciones del ST (elevación del ST en II-III-aVF y descenso en I-aVL-V1-V2), bloqueo AV grado I con PR 220 mseg (figura 3).

En vista de que su cuadro coronario agudo estaba resuelto y que el paciente presenta síntomas (disnea, abundante salivación, broncorrea, fasciculaciones, temblor en manos), signos (miosis, sialorrea, broncoespasmo, broncorrea, bradicardia, bloqueo AV, mioclonías) y hallazgos analíticos (leucocitosis, hiperglucemia, insuficiencia renal, hipocalcemia, hiperfosforemia, hipomagnesemia, acidosis metabólica) sugerentes de intoxicación por organofosforados; se decide iniciar hipotermia dada la duración de la parada cardiorrespiratoria, atropinización, bicarbonato sódico, sulfato de magnesio, además de soporte hemodinámico y ventilatorio.

A pesar de mantener un adecuado soporte hemodinámico y ventilatorio, y conseguir corrección de la acidosis metabólica, el paciente evoluciona al deterioro progresivo, insuficiencia renal que requiere hemodiafiltración continua, signos de hepatotoxicidad y síndrome de respuesta inflamatorio sistémico en las primeras 48 horas. ECG tras 48 horas de evolución en ritmo sinusal a 74 lpm, QS en II-III-aVF, R alta en V2 y V3, ligera elevación del ST en II-III-aVF y ligero descenso en I-aVL-V1-V2), bloqueo AV grado I con PR 220 mseg (figura 4).

A las 2 semanas de estar en UVI presenta aun más deterioro neurológico tornándose espástico, con hiperreactividad de reflejos tendinosos, signos de disautonomía y frialdad de extremidades. Tras una evolución tórpida y de presentar entre otras complicaciones propias del ingreso prolongado en UVI, síndrome de distrés respiratorio y *shock* séptico por *Pseudomona*, el paciente fallece tras 48 días de ingreso en UVI.

DIAGNÓSTICO

- Parada cardiorrespiratoria presenciada en fibrilación ventricular. Reanimación cardiopulmonar avanzada prolongada.
- Intoxicación grave por organofosforados.
- Síndrome coronario agudo con elevación del ST inferior y de VD. Fibrinólisis sin criterios de reperfusión + ACTP de rescate en CD proximal.
- Insuficiencia renal aguda. Hemodiafiltración veno-venosa continua.
- Hepatitis aguda de probable origen mixto tóxico/isquémica.
- Síndrome de distrés respiratorio del adulto.
- Shock séptico por *Pseudomona aeruginosa*.
- Exitus.

DISCUSIÓN

Los compuestos organofosforados son ésteres del ácido fosfórico y de sus derivados, que comparten como característica farmacológica la acción de inhibir enzimas con actividad esterásica, más específicamente de la acetilcolinesterasa en las terminaciones nerviosas, lo que genera una acumulación de acetilcolina y como consecuencia se altera el funcionamiento del impulso nervioso. Estos compuestos son liposolubles y volátiles, características que facilitan su absorción; su toxicidad es variable, y los efectos farmacológicos varían de acuerdo al grado de toxicidad y vía de entrada en el organismo¹.

El cuadro de intoxicación por organofosforados genera un espectro de signos y síntomas característico, conocido como síndrome colinérgico que se presenta como consecuencia de la excesiva estimulación de los receptores de acetilcolina, y que se caracteriza principalmente por cambios en el estado de conciencia, debilidad muscular y excesiva actividad secretora¹.

Las intoxicaciones con compuestos organofosforados pueden generar tres cuadros clínicos: la intoxicación aguda, el síndrome intermedio y una neurotoxicidad

tardía. El cuadro de intoxicación aguda genera un conjunto de signos y síntomas denominados síndrome colinérgico el cual se presenta como consecuencia de la excesiva estimulación de los receptores de acetilcolina, y que se caracteriza principalmente por cambios en el estado de conciencia, debilidad muscular y excesiva actividad secretora¹.

El síndrome intermedio aparece posterior a los efectos agudos, es decir 24-48 horas después de la exposición, se caracteriza por debilidad de los músculos proximales de las extremidades, flexores del cuello, lengua, faringe y músculos respiratorios, con compromiso de la función respiratoria, disminución o ausencia de los reflejos miotendinosos y compromiso de pares craneales¹.

La neuropatía retardada puede iniciarse entre una a cuatro semanas después de la exposición aguda al tóxico. Se trata de una polineuropatía predominantemente motora, de tipo flácido, pero también con manifestaciones de tipo sensorial, que afecta a los músculos distales de las extremidades que se manifiesta con debilidad ascendente pero de predominio distal, ataxia, hipotrofia muscular, hiporreflexia en miembros inferiores, calambres, parestesias, dolor neuropático e hipoestesia¹.

Otros manifestaciones incluyen: hiperglucemia, acidosis metabólica, cetosis, hipocalemia, leucocitosis, insuficiencia respiratoria grave, alteraciones neuropsicológicas crónicas inespecíficas, arritmias cardíacas, hepatitis, pancreatitis e insuficiencia renal aguda¹.

La causa de la cardiotoxicidad es multifactorial, encontrándose como primera posibilidad la activación excesiva del sistema simpático y parasimpático, secundarias al tóxico y al tratamiento con atropina, así como la acidosis, el trastorno electrolítico y la hipoxemia, los cuales finalmente son los factores predisponentes para presentar una manifestación cardiológica².

Las manifestaciones cardíacas, se pueden clasificar en 3 fases:

1. Periodo inicial de taquicardia e hipertensión: efecto nicotínico causado por la excesiva liberación de catecolaminas desde la médula adrenal, la cual tiene control simpático y es mediada por acetilcolina.
2. Fase prolongada caracterizada por bradicardia e hipotensión: causada por sobrestimulación del sistema nervioso parasimpático. Manifestación electrocardiográfica con alteración del segmento ST y defectos de conducción A-V.

3. La tercera fase se caracteriza, por prolongación del QT, taquicardia polimórfica (*torsade de pointes*) y muerte súbita. Esta fase puede aparecer horas después de la exposición, pero algunas veces se manifiesta hasta 14 días después de la intoxicación cuando el resto de síntomas ya mejoraron^{2,3,4}.

Las manifestaciones cardiológicas se suelen presentar en las primeras horas tras la intoxicación aunque no suelen ser la primera manifestación. Incluyen un amplio espectro, siendo posible encontrar en la evolución prolongación del QT, cambios del ST-T, alteraciones de la conducción auriculoventricular, bradicardia y taquicardia sinusal, taquiarritmias supraventriculares, arritmias ventriculares y *torsade de pointes*, hipertensión, hipotensión y *shock* cardiogénico⁵.

El diagnóstico inicial se realiza con la historia clínica, mediante la sospecha o certeza de la exposición al tóxico, la vía de absorción y un cuadro clínico compatible. La confirmación diagnóstica debe realizarse idealmente mediante la medición de la actividad de la colinesterasa, pero es una prueba diagnóstica que no está disponible en todos los centros. Suele ser suficiente una sospecha clínica y la respuesta a la atropinización. La necesidad de asistencia ventilatoria es un indicador de severidad de la intoxicación; sin embargo, no se pudo establecer su relación con los niveles séricos de colinesterasa, al igual que la de los requerimientos de atropina^{1,2}.

Para la identificación de complicaciones se deben realizar otras pruebas analíticas tales como el hemograma y la sedimentación globular para observar si hay leucocitosis con neutrofilia; el ionograma completo que incluya magnesio ya que se puede presentar hiponatremia, hipomagnesemia, hipocalcemia e hiperfosforemia; medición del pH y gases arteriales debido a que se puede encontrar acidosis metabólica; BUN y creatinina debido a la posibilidad de desarrollar insuficiencia renal; transaminasas, bilirrubinas y fosfatasa alcalina por el riesgo de hepatotoxicidad; amilasas séricas ya que se han descrito casos de pancreatitis hemorrágica; radiografía de tórax para descartar la presencia de neumonitis química y/o broncoaspiración y un electrocardiograma¹.

Los pilares del tratamiento de la intoxicación por organofosforados incluyen descontaminación, apoyo respiratorio y uso de 2 antídotos (atropina y oximas) y de ser necesario anticonvulsivantes¹.

La eliminación del agente tóxico es una medida sumamente eficaz. El personal sanitario debe evitar la autocontaminación. La piel del paciente debe lavarse exhaustivamente sin lesionarla; y si el presenta vómito o diarrea debe iniciarse nuevamente

la descontaminación. Los ojos deben ser irrigados con agua o solución salina y cubiertos hasta valoración oftalmológica^{1,2}.

El lavado gástrico es la forma más común de descontaminación gastrointestinal cuando el tóxico ha sido ingerido, vía muy común en el intento de suicidio. No existe evidencia de que los pacientes intoxicados con organofosforados se beneficien de la administración de carbón activado, sin embargo, las recomendaciones para el uso de carbón activado se mantienen en dosis única de 1 g/kg en la primera hora después de la ingesta^{1,2}.

La atropina representa el agente antimuscarínico de elección en la intoxicación con agentes organofosforados. Las indicaciones de su uso son: broncorrea y broncoespasmo, salivación excesiva, lagrimeo, diarrea y bradicardia. La revisión sistemática de la literatura recomienda la atropinización completa y rápida en el tratamiento temprano de la intoxicación, teniendo en cuenta que el retardo en el inicio de la terapia aumentan el riesgo de muerte por depresión respiratoria de origen central, broncoespasmo e hipotensión refractaria¹⁻³.

Las oximas son compuestos que reactivan la colinesterasa inhibida por los agentes organofosforados. Las más comúnmente usadas son pralidoxima y obidoxima. Al regenerar la acetilcolinesterasa, se disminuyen las concentraciones de acetilcolina a niveles normales revirtiendo los efectos nicotínicos y muscarínicos. A pesar de los efectos benéficos de las oximas, los metanálisis no son concluyentes con respecto a desenlaces como muerte, necesidad de ventilación mecánica, tiempo de ventilación mecánica y lesión neurológica persistente¹⁻³.

Los pacientes intoxicados con organofosforados usualmente desarrollan síntomas relacionados con el sistema nervioso central como delirium y agitación. La causa es multifactorial e incluye principalmente el efecto anticolinérgico secundario a la terapia con atropina y al efecto del tóxico. Las benzodiazepinas funcionan como sedante y anticonvulsivante^{1,2}.

El tipo de agente tóxico, la gravedad de la intoxicación, la etapa en que se inicia el tratamiento, y la presencia o ausencia de una unidad de cuidado crítico para adecuado soporte son los principales factores determinantes de la mortalidad hospitalaria¹.

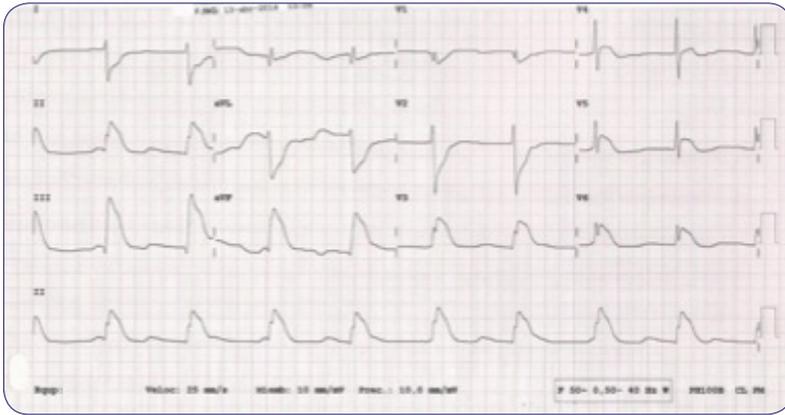


Figura 1. ECG.

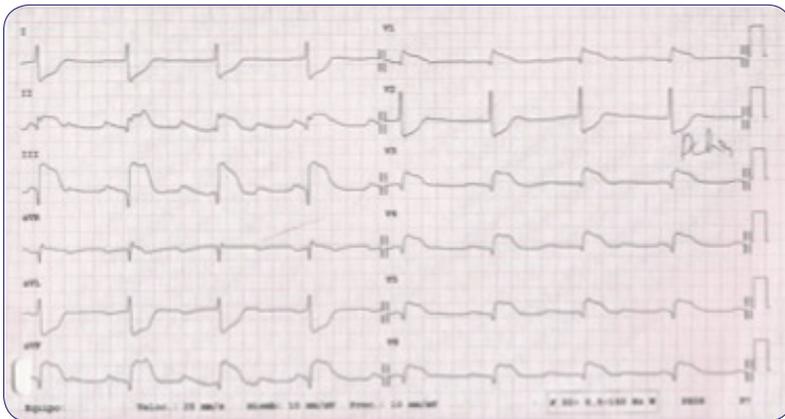


Figura 2. ECG. Derivaciones derechas.

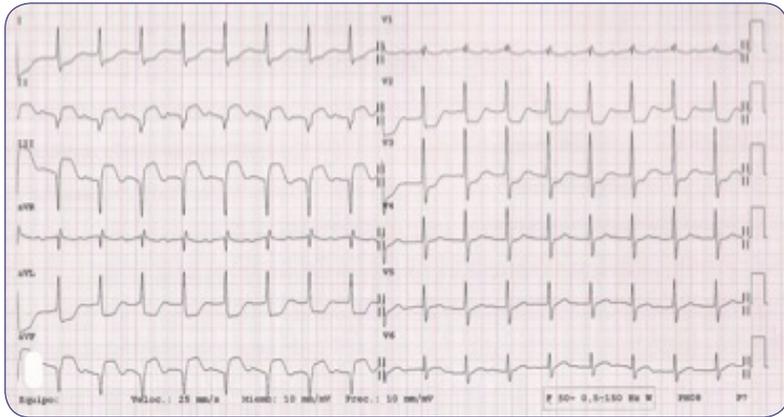


Figura 3. ECG. Postcateterismo.



Figura 4. ECG.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Eddleston M, Singh S, Buckley N. Organophosphorous poisoning (Acute). *Clinical Evidence*. 2005; 13:1744-55.
- ² E-Bar. Meir et al. Guidelines for treating cardiac manifestations of organophosphates poisoning with special emphasis on long QT and torsades de Points. *Clinical Reviews in Toxicology* 2007; 37: 279-85.
- ³ Ludomirsky A, Klein H, Sarelli P, Becker B, Hoffman S, Taitelman U, et al. QT prolongation and polymorphous (torsade de points) ventricular arrhythmias associated with organophosphorus insecticide poisoning. *Am J Cardiol* 1982; 49:1654-8.
- ⁴ Kiss Z, Fazekas T. Arrhythmias in organophosphate poisonings. *Acta Cardiol* 1979; 34:323-30.
- ⁵ P Karki, J A Ansari, S Bhandary, S Koirala. Cardiac and electrocardiographical manifestations of acute organophosphate poisoning. *Singapore Med J* 2004; Vol 45(8):385.

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 tratamiento de la intoxicación por organofosforados en nuestro paciente en concreto, podemos considerar lo siguiente excepto:

- a. Lavado gástrico
- b. Benzodiacepinas
- c. Atropina
- d. Obidoxima

Pregunta 2. El mecanismo fisiopatológico que ha sido más aceptado en explicar el desarrollo de manifestaciones cardiológicas asociadas a la intoxicación por organofosforados es:

- a. Hiperactividad simpática
- b. Hipoactividad parasimpática
- c. Hiperactividad simpática e hiperactividad parasimpática
- d. Hiperactividad parasimpática e hipoactividad simpática

Pregunta 3. La elevación del ST en el electrocardiograma suele tener la siguiente conducta en la evolución de una intoxicación por organofosforados:

- a. Resolución tras la atropinización.
- b. Resolución tras la corrección de la acidosis metabólica y la corrección electrolítica.
- c. Resolución espontánea tras 3-5 días.
- d. Resolución tras el tratamiento con oximas que reactiven la colinesterasa hasta una actividad enzimática al menos >50%.

Pregunta 4. ¿Cuál de los siguientes no suele ser un factor predisponente para presentar manifestaciones cardiológicas en la evolución de una intoxicación por organofosforados?:

- a. Género masculino
- b. Hipoxemia
- c. Acidosis metabólica
- d. Alteraciones electrolíticas

Pregunta 5. ¿En qué momento de la evolución de la intoxicación por organofosforados suelen ocurrir las manifestaciones cardiológicas?:

- a. Suelen ser la primer manifestación tras la intoxicación
- b. En las primeras horas
- c. Tras alcanzar una actividad de acetilcolinesterasa <10%
- d. Entre las 48 y las 72 horas

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

Ictus isquémico cardioembólico: ¿anticoagulación?

Cristina Valencia Guadalajara, María Jesús Corrales Arroyo,
Ana López García, Natalia Giraldo Restrepo,
Juan José Bravo Gómez

Hospital General de Ciudad Real

Varón de 72 años que consulta por debilidad en el miembro superior izquierdo.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Varón de 72 años que consulta por debilidad en el miembro superior izquierdo.

Como antecedentes médicos personales destacan múltiples factores de riesgo cardiovascular, entre los que figuran hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II insulino-dependiente, dislipemia y antiguo hábito tabáquico. Presenta hábito enólico leve.

En tratamiento con acenocumarol por diagnóstico 24 horas antes de una fibrilación auricular (FA) sin clínica ni repercusión hemodinámica.

Presenta, al levantarse la mañana de su ingreso y desconociendo por tanto la hora de inicio de la clínica, imposibilidad para la deambulación autónoma y pérdida de fuerza en brazo izquierdo, por lo que es traído al servicio de urgencias de nuestro hospital. El paciente niega dolor torácico, disnea o palpitaciones.

A su llegada se encuentra hemodinámicamente estable, con cifras tensionales de 147/75 mmHg, frecuencia de 80 lpm y auscultación cardiaca arrítmica y sin soplos audibles.

En la exploración neurológica se evidencia una paresia facial central izquierda, que se acompaña de hemiparesia izquierda moderada (eleva contra gravedad y en ocasiones realiza esfuerzos contra resistencia), hemihipoestesia ipsilateral y ataxia de la marcha.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- ECG: ritmo sinusal a 80 latidos por minuto sin otras alteraciones.
- Analítica: hemograma: leucocitos 18.400/uL, hemoglobina 15,7 g/dl, plaquetas 261.000/uL. Coagulación normal. Bioquímica: glucosa 193 mg/dl, urea 26, función renal y hepática sin alteraciones, CPK 75, resto de enzimas cardíacas e iones dentro de rango de la normalidad. PCR 2,15, VSG 34, hormonas tiroideas y estudio especial de anemias sin alteraciones. Serologías negativas.
- TC craneal urgente (figura 1): se aprecia una hipodensidad en región parietal derecha en relación con infarto isquémico agudo-subagudo. No se aprecian signos de sangrado intra ni extra-axiales. Sin otras alteraciones.
- TC craneal control (figura 2): mayor hipodensidad descrita previamente en el territorio de ACM derecha, que afecta además de la región parietal a la ínsula y a parte del núcleo lenticular derechos, compatible con infarto subagudo. Sin otras alteraciones.
- Ecocardiograma sin anomalías estructurales, fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada.
- Eco-doppler de troncos supraaórticos: placas de ateroma mixtas en ambas arterias carótidas internas, que condiciona, en el eje izquierdo, una estenosis próxima al 40%, pero sin estenosis hemodinámicamente significativas a ningún nivel.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

A su llegada a urgencias, y tras constatar mediante neuroimagen que se trata de un ictus isquémico, se valora la activación de Código Ictus; dado que se trata de un “ictus del despertar” (desconocemos la hora de inicio de la clínica), se desestima la posibilidad de fibrinólisis intravenosa; no se considera tampoco subsidiario de tratamiento de rescate con trombolisis intraarterial o trombectomía mecánica por presentar discreta tendencia a la mejoría clínica.

Se suspende el tratamiento anticoagulante y se inicia tratamiento antiagregante.

Se realiza un estudio cardiovascular con ecocardiograma, que no muestra alteraciones estructurales ni alteración de la función sistólica, y eco-doppler de troncos

supraaórticos, que objetiva la existencia de placas en ambos ejes carotídeos, que no producen estenosis hemodinámicamente significativas. En TC control se observa el área de isquemia en evolución, apreciándose toda la extensión del infarto (solo visible parcialmente en el primer escáner, dado que habían pasado menos de 12 horas) y se descartan complicaciones hemorrágicas.

Durante su estancia el paciente permanece hemodinámicamente estable, no registrándose nuevos episodios de FA y con mejoría clínica neurológica progresiva hasta encontrarse al alta asintomático.

Dado el alto potencial cardioembólico de la FA, se decide, una semana tras el evento, iniciar tratamiento anticoagulante, siendo dado de alta con rivaroxaban a dosis de 20 mg diarios (aclaramiento de creatinina normal), sin registrarse incidencias.

DIAGNÓSTICO

- Ictus isquémico hemisférico derecho de probable origen cardioembólico.
- FA paroxística sin alteraciones cardiacas estructurales, de reciente diagnóstico e inicio indeterminado.
- Hipertensión arterial.
- Diabetes mellitus tipo 2.
- Dislipemia.

DISCUSIÓN

La causa identificable más frecuente de embolia cerebral es la fibrilación auricular, crónica o reciente. Los individuos con fibrilación auricular crónica tienen una propensión seis veces mayor a presentar un síndrome cerebrovascular que una población de igual edad con ritmo cardíaco normal; el riesgo varía con la edad, siendo del 1% al año en menores de 65 años y hasta el 8% en quienes superan los 75 años de edad o presentan factores adicionales de riesgo, que vienen recogidos en escalas de estratificación de riesgo de ictus (CHADS 2 y CHA₂DS₂-VASc) y son de gran importancia para precisar el beneficio del uso mantenido de anticoagulantes^{1,2}.

Según las guías clínicas de prevención de ictus isquémico, se recomienda la anticoagulación oral en pacientes con FA no valvular y alto riesgo de ictus (puntuación mayor o igual a 2 en escala CHADS 2 o mayor o igual a 1 en CHA₂DS₂-VASc)³.

En la actualidad, además del tradicional acenocumarol, disponemos de nuevos anticoagulantes orales (ACO) en el mercado nacional con la indicación de prevención primaria de episodios de ictus y embolismo sistémico en pacientes con FA no valvular⁴.

Así, la última actualización de la guía de prevención de la Academia Americana de Neurología, establece que son comparables (al menos) en eficacia a warfarina: dabigatran 150 mg cada 12 horas, rivaroxaban 15 mg o 20 mg (según aclaramiento de creatinina) diarios y apixaban 5 mg cada 12 horas. Además, en pacientes con riesgo moderado de ictus, la combinación de triflusal 600 mg con acenocumarol en rango de INR de 1,25 a 2 parece ser superior a acenocumarol solo. Todas estas alternativas terapéuticas han demostrado menor riesgo de sangrado intracraneal que warfarina, aunque, salvo apixaban, parecen presentar mayor riesgo de sangrado gastrointestinal².

Pero la verdadera controversia en cuanto al paciente con un ictus isquémico cardioembólico y la anticoagulación se centra en cuanto tiempo después del evento agudo se debe esperar para iniciar la terapia anticoagulante. El tratamiento con ACO debe retrasarse hasta que el riesgo de transformación hemorrágica del infarto sea inferior al de un nuevo episodio embólico^{4,5}.

Una reciente revisión (año 2013) del Grupo de Arritmias de la Sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias (SEMES) establece las siguientes pautas: se podrá reiniciar de forma inmediata si se trata de un accidente isquémico transitorio, a los 5-7 días en ictus leve-moderados sin transformación hemorrágica, y se pospondrá hasta 2-3 semanas si el infarto es grave o han existido complicaciones hemorrágicas⁴. Sin embargo, la última guía de prevención de ictus publicada online por la AHA (*American Heart Association*) y la ASA (*American Stroke Association*) el pasado 1 de Mayo de 2014, establece que el riesgo de recurrencia del ictus en las primeras 2 semanas es del 8%, y recomienda la reintroducción de los ACO dentro de los 14 primeros días (aunque señala que estudios observacionales sugieren que el riesgo es bajo incluso dentro de la primera semana), salvo que el área de isquemia sea muy extensa o el paciente tenga antecedentes de hemorragia intracraneal, en que se pospondrá más allá de 14 días tras el evento. Se necesitan más estudios para concretar este aspecto⁵.

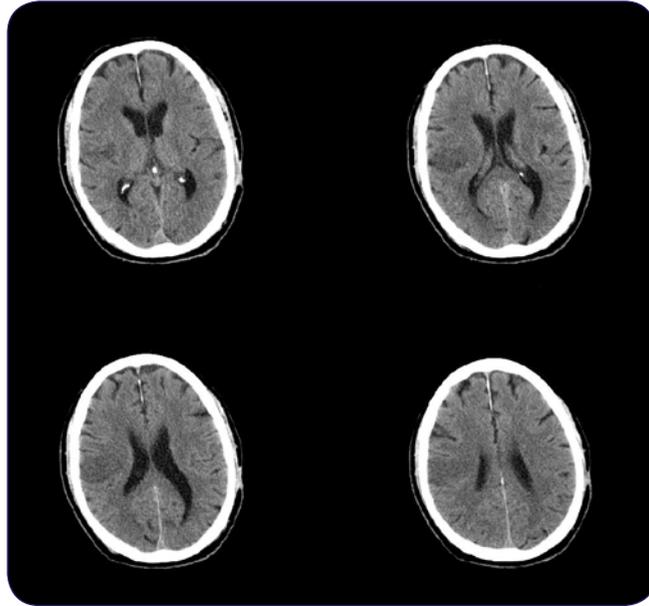


Figura 1. TC craneal urgente.

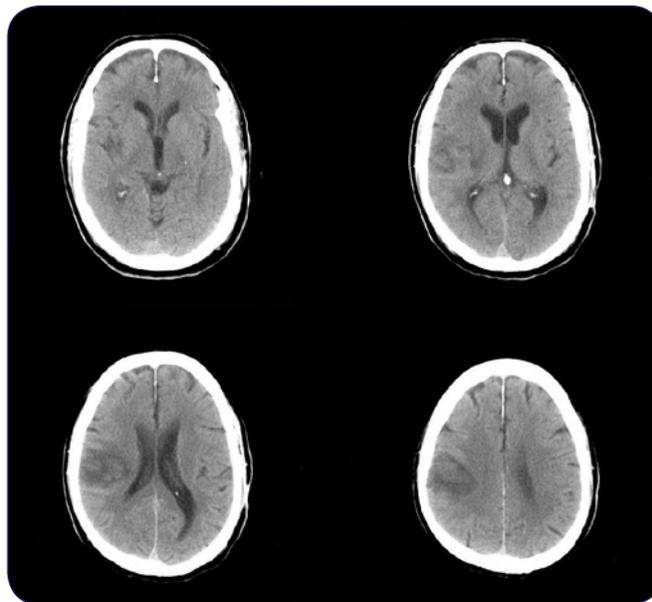


Figura 2. TC craneal control.

Bibliografía

- ¹ Enfermedades cerebrovasculares. En: Alan H. Roper. Martin A. Samuels. Adams y Victor. Principios de neurología, 9ª Ed. México, D.F: Mc Graw Hill, 2011. p 789-790.
- ² Culebras A, Messé S, Chaturvedi S, et al. Summary of evidence-based guideline update: Prevention of stroke in nonvalvular atrial fibrillation: Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 2014;82:716-724.
- ³ Fuentes B, Gallego J, Gil-Núñez A, Morales A, et al. Guía para el tratamiento preventivo del ictus isquémico y AIT (II). Recomendaciones según subtipo etiológico. *Neurología*, 2014;29(3):168-183.
- ⁴ Coral Suero Méndez. Los Nuevos anticoagulantes orales en la fibrilación auricular: preguntas y respuestas para el urgenciólogo. *Emergencias* 2013;25:123-136.
- ⁵ Kernan W, Ovbiagele B, Black H, Bravata D, et al. Guidelines for the Prevention of Stroke in Patients With Stroke and Transient Ischemic Attack: A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. Published online May 1, 2014.
- ⁶ Alonso de Leciana M, Egido JA, Casado I, Ribó M, Dávalos A, Masjuan J, et al; por el Comité ad hoc del GEECV de la SEN. Guía para el manejo del infarto cerebral agudo. *Neurología*. 2014;29(2):102-122.

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. Según la última actualización de la guía de la Academia Americana de Neurología, ¿cuál de las siguientes opciones no es equiparable a warfarina/acenocumarol en cuanto a la reducción del riesgo de ictus isquémico?

- Rivaroxaban 15 mg al día
- Apixaban 5 mg cada 12 horas
- Combinación clopidogrel y ácido acetil salicílico
- Combinación triflusal 600 mg y acenocumarol en INR 1,25-2

Pregunta 2. Según esta misma guía, ¿cuál de estas opciones es la única que no aumenta el riesgo de sangrado gastrointestinal respecto a warfarina/acenocumarol?

- a. Rivaroxaban 15 mg al día
- b. Apixaban 5 mg cada 12 horas (+3)
- c. Dabigatran 150 mg cada 12 horas
- d. Combinación triflusal 600 mg y acenocumarol en INR 1,25-2

Pregunta 3. ¿Cuál de las siguientes opciones disminuye el riesgo de sangrado intracraneal frente a warfarina/acenocumarol?

- a. Rivaroxaban 15 mg al día
- b. Apixaban 5 mg cada 12 horas
- c. Dabigatran 150 mg cada 12 horas
- d. Todas son verdaderas

Pregunta 4. ¿Cuánto tiempo hay que esperar para iniciar la anticoagulación tras el diagnóstico de un ictus isquémico establecido de presunto origen cardioembólico?

- a. Nada, ya que el riesgo de recurrencia del ictus es mayor que el riesgo de sangrado intracraneal.
- b. Nada, si el paciente ya tomaba tratamiento anticoagulante previamente.
- c. Se podrá iniciar dentro de las dos primeras semanas en función de la gravedad del ictus y siempre que no haya hemorragia intracraneal.
- d. Al menos dos semanas para evitar el riesgo de transformación hemorrágica.

Pregunta 5. Si nuestro paciente, en tratamiento con rivaroxaban, tuviera un nuevo evento isquémico cerebral en el futuro, ¿sería su tratamiento un impedimento para plantear la posibilidad de fibrinólisis intravenosa?

- a. No si puedo disponer de la determinación del tiempo de protrombina para monitorizar la actividad del fármaco.
- b. No si puedo disponer de la determinación de la actividad anti-Xa para monitorizar la actividad del fármaco.
- c. No si se constata que la última dosis del fármaco fue tomada hace 12 horas o más.
- d. Ninguna de las opciones son correctas; plantearíamos el tratamiento endovascular.

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

Mujer con miocardiopatía hipertrófica obstructiva severa... una miomectomía septal complicada

Álvaro L. Moreno Reig, Natalia Pinilla Echeverri, Jesús Piqueras Flores, María T. López Lluva, Manuel Rayo Gutiérrez, Manuel Marina Breysse, Andrea Moreno Arciniegas, Jaime Manuel Benítez Peyrat, Ramón Maseda Uriza, Verónica Hernández Jiménez

Hospital General de Ciudad Real

Mujer de 48 años con antecedente de HTA, obesidad grado 2, hernia de hiato y miocardiopatía hipertrófica obstructiva.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Mujer de 48 años con antecedente de HTA, obesidad grado 2, hernia de hiato y miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Niega hábitos tóxicos.

Tratamiento habitual: indapamida 2,5 mg 0-1-0, bisoprolol 10 mg 1-0-1, verapamilo 120 mg 1-1-1 y pantoprazol 20 mg 1-0-0.

Refiere progresión de sus síntomas en controles ambulatorios de cardiología, hasta presentar disnea y dolor torácico de esfuerzo que limita su capacidad funcional. En últimas revisiones, Nyha II-III/IV, a pesar de buen control tensional. Ritmo sinusal en rangos de bradicardia en torno a 50-55 lpm.

Examen físico: paciente alerta, consciente, orientada, afebril. TA: 136/74 FC: 68 lpm FR: 16 Afebril SaO₂: 98% sin O₂ suplementario. Auscultación cardiaca rítmica con soplo sistólico en foco mitral III/VI irradiado a axila y soplo en borde paraesternal

izquierdo que aumenta con la espiración. Campos pulmonares bien ventilados sin ruidos sobregregados. Extremidades sin edemas y pulsos simétricos ++/+++.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: leucocitos 6.900 con adecuado recuento diferencial, Hb 12,8 g/dl, hematocrito 38,8%, plaquetas 313.000, glucosa 103 mg/dl, urea 43, creatinina 0,72, GOT 28, GPT 30, colesterol total 204, LDL 124, HDL 48, triglicéridos 161, TSH 5,1.
- iones: Na 139, K 4,4, Cl 101.
- ECG basal: ritmo sinusal a 55 lpm con signos de HVI.
- Radiografía de tórax: índice cardiorácico en el límite alto de la normalidad, senos costofrénicos libres.
- Ecocardiograma transtorácico basal: ventrículo izquierdo no dilatado, con hipertrofia septal asimétrica que alcanza 19 mm en su segmento basal anterior y que condiciona obstrucción dinámica en TSVI con gradiente pico de 87 mmHg, SAM e insuficiencia mitral severa excéntrica dirigida hacia pared lateral de AI. FEVI conservada 61%. PSAP estimada 45 mmHg. Cavidades derechas normales (figura 1).
- Ecocardiograma de estrés con ejercicio: presenta clínica de agotamiento y disnea que hacen suspender la prueba. 10 METS. Aumento del grado de obstrucción dinámica en TSVI que llega a un gradiente pico de 177 mmHg, aumento del grado de insuficiencia mitral y PSAP estimada en 57 mmHg (figura 2).
- TAC coronario: sin lesiones significativas.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Tras los hallazgos en ecocardiograma de estrés y al tratarse de paciente sintomática a pesar de tratamiento médico óptimo, se decide enviar a miomectomía quirúrgica. Se realiza miomectomía transaórtica con ecocardiografía postquirúrgica que revela ausencia de gradiente obstructivo en TSVI y con hallazgo de CIV mínima restrictiva que se decide no intervenir. En postoperatorio presenta FA con

respuesta ventricular rápida que revierte a ritmo sinusal tras cardioversión eléctrica y bloqueo AV completo que requiere implante de marcapaso definitivo DDD.

Inicialmente presenta buena evolución ambulatoria, pero pasados 2 meses vuelve a presentar disnea de esfuerzo, ortopnea y ligeros edemas en miembros inferiores. Se realiza ecocardiograma que evidencia VI en el límite alto de la normalidad, FEVI 60%, septo interventricular adelgazado con diámetro de 9 mm sin gradiente en TSVI, CIV restrictiva de 0,6 cm en septo basal posterior con gradiente de 102 mmHg y *shunt* izquierda-derecha. Presenta además insuficiencia mitral muy severa central con limitación al cierre de ambos velos por *tenting* del aparato subvalvular, AI moderadamente dilatada e insuficiencia aórtica moderada grado II/IV; cavidades derechas dilatadas, diámetro de TSVD en paraesternal eje corto de 36 mm y diámetro basal en apical 4C de 42 mm, TAPSE 14 mm e insuficiencia tricuspídea muy severa. (vídeos 1, 2 y 3).

La paciente es ingresada y derivada a cirugía cardíaca para corrección de CIV e intervención sobre válvula mitral y anuloplastia tricuspídea.

DIAGNÓSTICO

- Insuficiencia cardíaca descompensada.
- Miocardiopatía hipertrófica septal asimétrica con obstrucción dinámica severa en TSVI e insuficiencia mitral severa por SAM sometida a miomectomía quirúrgica.
- CIV septal iatrogénica postoperatoria.
- IM severa postoperatoria.
- Marcapaso DDD por BAV completo tras cirugía cardíaca.
- FA paroxística postoperatoria.

DISCUSIÓN

La miocardiopatía hipertrófica (MH) es una enfermedad frecuentemente familiar, debida a una afectación del sarcómero cardíaco. Se caracteriza por un aumento de la masa miocárdica, con desorganización de miocitos y miofibrillas, aumento de la

matriz colágena y alteraciones en las arterias coronarias intramiocárdicas. Su diagnóstico se basa en la presencia de una hipertrofia ventricular, generalmente asimétrica y con distribución muy variable, no explicada por otra causa. Algunos pacientes presentan gradientes intraventriculares e insuficiencia mitral, y son frecuentes las alteraciones de la función diastólica ventricular y la isquemia miocárdica.

La prevalencia estimada en la población general es del 0,2-0,5%. La historia natural de la MH se caracteriza por una lenta progresión de los síntomas, un progresivo deterioro de la función ventricular y la posibilidad de muerte súbita en cualquier momento de la evolución. La incidencia de muerte súbita varía según el tipo de población estudiada.

Uno de los aspectos más característicos de la MH es la presencia en algunos pacientes, no más del 20-30% de los casos, de un gradiente de presión intraventricular. En la mayoría de éstos, el gradiente es subaórtico y se acompaña de insuficiencia mitral, aunque puede ser medioventricular o situado en el tracto de salida ventricular derecho. En la forma más frecuente de MH obstructiva (MHO), el gradiente subaórtico puede ser persistente aunque de severidad variable o latente, que aparece solo en situaciones que provocan aumento de la contractilidad y/o disminución del llenado ventricular y de la postcarga.

Determinan los síntomas y el curso clínico de la MH la disfunción diastólica, la isquemia miocárdica, las arritmias y, cuando existe, la obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo, siendo su contribución relativa muy variable de unos pacientes a otros. En general, la presencia de un gradiente subaórtico no supone necesariamente una mayor severidad de la enfermedad. No obstante, la magnitud del gradiente se correlaciona de manera clara con la severidad de los síntomas y existe suficiente evidencia de que, en estos pacientes, la disminución del gradiente se acompaña generalmente de una reducción de los síntomas y un aumento de la tolerancia al ejercicio. Esta mejoría sintomática y funcional justifica sin duda el empleo de medidas terapéuticas dirigidas a reducir o eliminar el gradiente y la insuficiencia mitral, eliminando o reduciendo los factores responsables de la obstrucción.

El tratamiento médico de la MHO sintomática se basa en la utilización de agentes bloqueadores beta, antagonistas del calcio, como el verapamilo, y algunos fármacos antiarrítmicos como la disopiramida o la amiodarona, con los que se consigue un adecuado control de los síntomas en la mayoría de los casos. Sin embargo, una minoría de estos pacientes continúa presentando síntomas severos de disnea, angina y/o síncope a pesar de un tratamiento médico correcto. Estos casos, han

sido considerados clásicamente como candidatos a tratamiento quirúrgico. Las obvias limitaciones de las técnicas quirúrgicas han estimulado el desarrollo en los últimos años de otras alternativas terapéuticas, como la estimulación eléctrica bicameral o la ablación septal con alcohol.

En comparación con la cirugía, la estimulación bicameral produce una reducción del gradiente menor y también una menor mejoría de los síntomas y de la capacidad funcional. Aun así, el marcapasos puede ser una alternativa terapéutica importante en pacientes seleccionados. No obstante, como no todos los enfermos mejoran y algunos incluso pueden empeorar, es importante conocer los parámetros que permitan identificar a los pacientes que se beneficiarían de la implantación del marcapasos. Así, los pacientes de mayor edad y los que tienen peor capacidad funcional parecen ser los que presentan una mejoría más importante de los síntomas. Además, los enfermos con mayor edad tienen con más frecuencia trastornos de conducción, con lo que suelen tener intervalos AV más prolongados y puede ser más fácil una programación correcta del marcapasos. El marcapasos no puede considerarse hoy día como tratamiento de elección para todos los pacientes con MHO y debería ser reservado para aquellos enfermos con MHO y síntomas severos que no mejoran con tratamiento médico que no desean operarse o que presentan problemas médicos concomitantes que elevan el riesgo quirúrgico.

Los objetivos del tratamiento quirúrgico en la MHO son el alivio de la obstrucción subaórtica y de la insuficiencia mitral y la normalización de las presiones ventriculares aumentadas; con ello se pretende mejorar el grado funcional clínico y la calidad de vida de los pacientes y, en determinados casos, también el pronóstico. La indicación general es la coexistencia de un gradiente severo de al menos 50 mmHg, ya sea basal o provocable, junto con síntomas limitantes y/o síncope recurrente a pesar de un tratamiento médico adecuado, situación que se da solo en un 10-15% de los pacientes¹.

Han sido múltiples las técnicas quirúrgicas empleadas para el tratamiento de esta enfermedad. La más ampliamente utilizada es la miotomía-miectomía septal tran-aórtica o intervención de Morrow que constituye la técnica más extendida en la actualidad. En ella, la miectomía septal se realiza a través de una aortotomía cercana al seno coronario derecho, que se prolonga hacia el septo interventricular y distalmente hacia el ápex ventricular; a continuación se realiza otra incisión paralela a la anterior y a su izquierda, desde la comisura situada entre ambas valvas coronarias, y se extrae un fragmento rectangular del septo de unos 3 cm. Para que la miectomía sea efectiva debe extirparse una cantidad de músculo suficiente que permita una adecuada ampliación del tracto de salida ventricular^{2, 3}; como consecuencia, se

separa la valva mitral anterior, disminuyendo o desapareciendo el SAM, el gradiente subaórtico y la insuficiencia mitral. La utilización del ecocardiograma intraoperatorio permite adecuar la cantidad de tejido resecaado, valorar in situ la competencia de la válvula mitral y estimar el alivio de la obstrucción.

Intervenciones menos populares han sido las de Bigelow (miotomía transaórtica) y Kirklin (miectomía transventricular). Se han conseguido excelentes resultados combinando las incisiones de Morrow y Bigelow, y extendiendo la miectomía incluso hasta la pared lateral del ventrículo izquierdo.

El recambio valvular mitral propuesto por Cooley no ha tenido, en general, tan amplia aceptación. Los riesgos potenciales inherentes a las prótesis valvulares hacen que, a pesar de sus buenos resultados hemodinámicos y clínicos, este tipo de cirugía se reserve para pacientes con insuficiencia mitral severa por afección intrínseca de la válvula, para aquellos con un septo interventricular demasiado fino (<18 mm) para la miectomía y para los que la operación de Morrow no ha sido suficientemente eficaz. No obstante, algunos autores defienden el recambio valvular mitral como primera opción quirúrgica cuando el equipo quirúrgico tiene poca experiencia con las técnicas de miotomía/miectomía. Por otro lado, la plicatura mitral o reconstrucción valvular, asociada a la miectomía, ha sido también empleada por algunos grupos.

En pacientes con MHO, el tratamiento quirúrgico disminuye eficazmente el gradiente subaórtico y la insuficiencia mitral y, en la mayoría de los casos, mejora de manera clara su grado sintomático y su capacidad funcional. La liberación de la obstrucción subaórtica produce una reducción de la presión sistólica ventricular izquierda y, como consecuencia, una disminución en el consumo de oxígeno miocárdico y del flujo coronario, aumentado basalmente en pacientes con MHO. El beneficio es mayor en enfermos con gradiente más elevado antes de la cirugía. El efecto de la cirugía sobre la función diastólica ventricular no está, sin embargo, tan claro, a pesar de que en la mayoría de los pacientes se reduce la presión telediastólica ventricular izquierda tras la intervención.

La miectomía septal logra reducir o abolir el gradiente subaórtico, el SAM y la insuficiencia mitral en un 90-95% de los pacientes con MHO. Además, la disminución del gradiente conseguida con la cirugía es permanente, como demuestran seguimientos realizados a largo plazo.

La mejoría sintomática es el primer objetivo del tratamiento quirúrgico de la MHO y, por el análisis de las distintas series publicadas, es evidente que la cirugía

proporciona una mejoría sintomática muy superior a la aportada por ningún otro tratamiento. Sin embargo, no está claro si el abordaje quirúrgico es capaz de prolongar la vida de estos enfermos.

La evolución postoperatoria puede verse condicionada por la aparición de determinadas arritmias, sobre todo fibrilación auricular, y de insuficiencia cardiaca, tanto diastólica como sistólica; en estos casos no está claro si la disfunción ventricular ocurre como consecuencia de la intervención o por la propia evolución natural de la enfermedad.

El riesgo quirúrgico asociado a la miectomía, con cifras de mortalidad perioperatoria del orden del 7-8%, ha sido uno de los principales inconvenientes de esta técnica durante años. Sin embargo, el perfeccionamiento de las técnicas de protección miocárdica y la mayor experiencia de los equipos quirúrgicos han permitido reducir estas cifras hasta menos del 2% en series recientes. En general, la mortalidad es mayor en pacientes mayores de 65 años, cuando se asocian otros procedimientos quirúrgicos como revascularización coronaria y cuando persiste gradiente residual. No obstante, no se ha encontrado relación entre el riesgo quirúrgico y otros factores clínicos o hemodinámicos basales como el grado funcional, la severidad del gradiente o la regurgitación mitral. Las principales causas de mortalidad perioperatoria son el bajo gasto cardiaco, las alteraciones de la función vascular periférica y la insuficiencia aórtica.

La complicación más frecuente de la cirugía son los trastornos de la conducción intraventricular. Hasta un 41% de los pacientes sometidos a una intervención de miotomía/miectomía presentan un bloqueo de rama izquierda posquirúrgico, si bien este no altera los efectos hemodinámicos de la intervención. Los grados mayores de bloqueo son menos frecuentes y, de ellos, solo el 5-7% precisan un marcapasos definitivo. El otro gran grupo de complicaciones son las mecánicas, como regurgitación mitral importante, insuficiencia aórtica severa secundaria a la aortotomía, o comunicación interventricular por lesión exagerada de un septo no demasiado hipertrófico. La incidencia de comunicación interventricular se sitúa en el 1-2%, pero la utilización de la ecocardiografía intraoperatoria puede prácticamente eliminar este riesgo, al permitir al cirujano disponer de una más perfecta información sobre el grado y distribución de la hipertrofia septal. Se recomiendan que se evite la miectomía en pacientes con un septo relativamente fino (<18 mm) o una distribución muy heterogénea de la hipertrofia⁴.

A pesar del desarrollo de las técnicas intervencionistas es importante establecer un tratamiento médico óptimo previo a considerar opciones no farmacológicas,

la elección adecuada de los pacientes y asumir que las complicaciones no son despreciables y pudieran condicionar una reintervención quirúrgica.

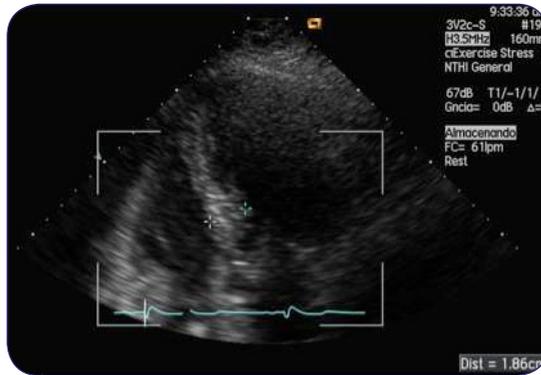


Figura 1. SIV apical.

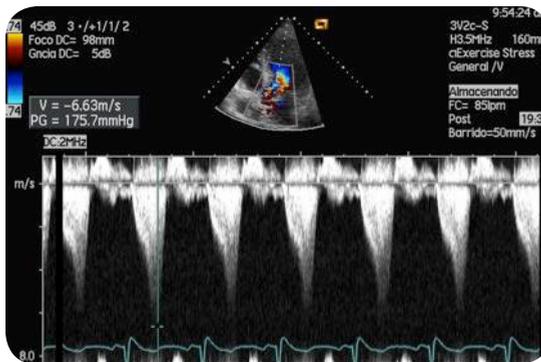


Figura 2. Gradiente ecocardiograma de estrés.

Acceda a los vídeos [_____](#)



Bibliografía

- ¹ Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, Shah PM, Spencer WH, Spirito P, Tan Cate FJ, Wigle ED. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2003; 42:
- ² Desai MY, Bhonsale A, Smedira NG, Naji P, Thamilarasan M, Lytle BW, Lever HM. Predictors of long-term outcomes in symptomatic hypertrophic obstructive cardiomyopathy patients undergoing surgical relief of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 2013, Jul 16;128(3):209-16.
- ³ 2011 ACCF/AHA Guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2011, Nov 8.
- ⁴ Heric B, Lytle BW, Miller DP, Rosenkranz ER, Lever HM, Cosgrove DM. Surgical management of hypertrophic obstructive cardiomyopathy: early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995; 110: 195-208.
- ⁵ Chessa M, Butera G, Negura D, Bussadori C, Giamberti A, Fesslova V, et al. Closure of ventricular septal defects in adult: Mid-term results and complications. *Intern J Cardiol*. 2009;133:70-3.

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. Con respecto al tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica, lo siguiente es falso:

- a. Los betabloqueantes están recomendados para el tratamiento sintomático en pacientes con MHO y no obstructiva (clase de recomendación I, nivel de evidencia B).
- b. Puede ser razonable añadir un diurético a pacientes con MHO cuando los síntomas congestivos persisten a pesar del uso de betabloqueantes +/- verapamilo (clase de recomendación IIb, nivel de evidencia C).
- c. Los inotrópicos positivos (dopamina, dobutamina, noradrenalina) son potencialmente perjudiciales para el tratamiento de la hipotensión en pacientes con MHO (clase de recomendación III, nivel de evidencia B).

- d. Los calcioantagonistas dihidropiridínicos están recomendados para el tratamiento sintomático en pacientes con MHO y no obstructiva que no respondan a los betabloqueantes o que tengan algún efecto adverso/contraindicación. (clase de recomendación I, nivel de evidencia B).

Pregunta 2. Las indicaciones de considerar un tratamiento intervencionista no farmacológico en pacientes con MHO son las siguientes, excepto:

- a. Clínico: síntomas refractarios, usualmente en clase funcional Nyha III-IV; a pesar de un tratamiento farmacológico óptimo.
- b. Hemodinámico: gradiente dinámico obstructivo en TSVI ≥ 50 mmHg en reposo o provocado asociado con hipertrofia septal y SAM.
- c. Anatómico: grosor septal suficiente para realizar el procedimiento de una forma segura y eficaz.
- d. Epidemiológico: grosor septal >18 mm asociado a gradiente ≥ 80 mmHg en pacientes asintomáticos con antecedente de muerte súbita en familiar de 1 grado de consanguinidad.

Pregunta 3. Con respecto al tipo y a la frecuencia de las complicaciones de la miomectomía septal quirúrgica podemos decir lo siguiente, excepto:

- a. Defecto septal ventricular por eliminación excesiva muscular en aproximadamente el 2% de los pacientes.
- b. Bloqueo completo de rama izquierda o bloqueo auriculoventricular completo que requiera implante de marcapaso definitivo entre el 5 y el 7%.
- c. Insuficiencia aórtica severa que requiera subsecuente reemplazo valvular aórtico entre el 6 y el 8%.
- d. Fibrilación auricular en aproximadamente el 20% de los pacientes.

Pregunta 4. Con respecto a la estimulación con marcapasos en la miocardiopatía hipertrófica podemos decir lo siguiente, excepto:

- a. En pacientes con MHO que tienen un dispositivo bicameral implantado por otras indicaciones, es razonable considerar estimulación bicameral para el alivio sintomático atribuible a la obstrucción del TSVI (clase de recomendación IIa, nivel de evidencia B).
- b. La estimulación con marcapasos permanente puede ser considerada en pacientes con MHO con síntomas refractarios a la terapia farmacológica que

son candidatos subóptimos para la ablación septal (clase de recomendación IIb, nivel de evidencia B).

- c. La implantación de un marcapasos permanente con el propósito de reducir el gradiente dinámico no debe considerarse en pacientes asintomáticos o con síntomas que responden favorablemente al tratamiento farmacológico.
- d. La implantación de un marcapasos permanente debe considerarse en pacientes con síntomas refractarios y bloqueo completo de rama izquierda previo a ablación septal por la alta incidencia de bloqueo completo de rama derecha tras el procedimiento (clase de recomendación IIb, nivel de evidencia B).

Pregunta 5. El cierre de un defecto interventricular se debe considerar en pacientes con evidencia de un cortocircuito izquierda-derecha significativo asociado a, excepto:

- a. Dilatación de auricular izquierda.
- b. Aumento del diámetro diastólico del VI mayor a 2 desviaciones estándar.
- c. Insuficiencia aórtica adquirida progresiva.
- d. Defecto del septo interventricular mayor de 1 cm con gradiente superior a 35 mmHg.

Respuestas al cuestionario: 1: d; 2: d; 3: c; 4: d; 5: d

Fibrilación auricular e insuficiencia cardiaca en paciente con enfermedad de Castleman

Manuel Marina Breysse, María Thiscal López Lluva, Natalia Pinilla Echeverri, Andrés González García, Jesús Piqueras Flores, Beatriz La Rosa Salas, María Antonia Motero Gaspar, Gregorio Esquinas Blanco, Carmen Monroy Gómez, Ignacio Sánchez Pérez, Alfonso Jurado Román, Álvaro Moreno Reig, Fernando Lozano Ruiz-Poveda, Luis Ruiz Valdepeñas Herrero

Hospital General de Ciudad Real

Paciente de 62 años que acude al servicio de urgencias por disnea de esfuerzo progresiva de 1 mes de evolución hasta hacerse de reposo en los últimos días, ortopnea y disnea paroxística nocturna; tos nocturna en decúbito y nicturia.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Motivo de consulta: disnea

Antecedentes personales: No alergias a medicamentos conocidas. HTA, no DL, Diabetes mellitus secundaria a pancreatoduedectomía realizada en 2005 por masa en cabeza de páncreas con sospecha de ampuloma y correspondiente a pancreatitis crónica esclerosante; espenectomizado en el mismo acto quirúrgico (también colecistectomía y apendicectomía).

Enfermedad de Castleman multicéntrica, variante plasmocítica, diagnosticada en enero de 2006. Tratado inicialmente con esquema CHOP (8 ciclos) con buena respuesta. Por engrosamiento parietal gástrico se le hizo gastroscopia en la que se apreciaron varices esofágicas grado 2, sin varices fúndicas y biopsia de cuerpo

gástrico compatible con gastritis crónica sin atrofia significativa. En noviembre del mismo año por persistencia de actividad en PET-TAC se inició tratamiento con clorambucilo y posteriormente rituximab, que ha mantenido de forma intermitente por progresión metabólica supra e infradiafragmática hasta enero de 2013. Ha continuado seguimiento en consulta externa de Hematología, sospecha de trombosis venosa profunda de miembro inferior izquierdo que se descartó mediante eco doppler normal.

Situación basal: IABVD. Clase funcional I de la NYHA.

Tratamiento previo: pantoprazol 40 mg (1-0-0), pancreatina 10000 U (3-3-3), insulina según pauta, paracetamol si precisa.

Enfermedad actual: paciente de 62 años que acude al servicio de urgencias por disnea de esfuerzo progresiva de 1 mes de evolución hasta hacerse de reposo en los últimos días, ortopnea y disnea paroxística nocturna; tos nocturna en decúbito y nicturia. Asimismo refiere aumento de perímetro abdominal y edemas de miembros inferiores, molestia en hipocondrio derecho (sugestiva en anamnesis dirigida de congestión hepática). No dolor torácico. Si refiere haber presentado palpitaciones ocasionales durante los último 20 días de hasta 30 minutos de duración. Tensión arterial en domicilio no controlada. Niega incumplimiento terapéutico. No fiebre. No expectoración. No náuseas, no vómitos, no alteración de la frecuencia ni de las características de las heces.

Exploración física: TA 136/57 mmHg, FC 68 lpm, afebril. Peso 67 kg, talla 170 cm. BEG. Normocoloreado, normoperfundido y normohidratado. Cabeza y cuello: ingurgitación yugular. AC: Tonos rítmicos, no soplos. AP: semiología de derrame pleural en mitad inferior de hemitorax derecho. Abdomen: blando, depresible, dolor en hipocondrio derecho sin irritación peritoneal ni defensa, sin masas ni visceromegalias. Extremidades: edemas con fovea hasta raíz de muslos, sin signos de TVP, pulsos pedios positivos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica: leucocitos 8,7 miles/mcL, hemoglobina 15,3 g/dl, hematocritos 47,7%, VCM 98 fl, plaquetas 191 miles/mcL. VSG (1 hora) 64 mm. Activ. Prot. 84%, APTT 37 seg, Fng 453 mg/dL, Gluc 145 mg/dL, PCR 0,27 mg/dL, Creat. 1,07 mg/dl, urea 39 mg/dL, sodio 137 mmol/L, potasio 4,6 mmol/L, calcio 8,5 mg/dl,

fósforo 4,4 mg/dl, GOT 24 UI/L, GPT 16 UI/L, GGT 25 UI/L, FA 109 UI/L, colesterol total 123 mg/dL, LDH 509 UI/L, triglicéridos 52 mg/dL, HDL 46 mg/dl, proteínas totales 7,5 g/dL. TSH 2,12 mcU/mL.

- Auto anticuerpos: ANA y ANCA negativas.
- Serologías: VHB y VHC negativas.
- Proteínas totales 8,80 g/dl, albúmina 42,9% 3,78 g/dl, Alfa-1-globulinas 3,5% 0,31 g/dl, Alfa-2-globulinas 10,7% 0,94 g/dl, β -globulinas 9,2% 0,81 g/dl, Gamma-globulinas 33,7% 2,97 g/dl, hipergammaglobulinemia policlonal, inmunoglobulina G en suero 3120 mg/dl, inmunoglobulina A 134 mg/dl, inmunoglobulina M 40,4 mg/dl, Beta-2-microglobulina en suero 4,59 μ g/ml.
- Gasometría arterial basal: pH 7,39, pCO₂ 31 mmHg, pO₂ 68 mmHg.
- Orina de 24 horas: aclaramiento 59 ml/min, proteinuria total 219 mg/24 horas, Ca 73 mg/24 horas. Proteinuria de Bence Jones (cadenas ligeras kappa y lambda en orina) negativa.
- Radiografía de tórax: índice cardiorácico en el límite alto de la normalidad, mediastino y ambos hilios normales, engrosamiento de cisura mayor, derrame pleural bilateral, de predominio en hemitórax derecho.
- Electrocardiograma: ritmo sinusal con bloqueo AV de primer grado y hemibloqueo anterior izquierdo. Extrasistolia ventricular aislada.
- Durante la estancia hospitalaria presenta varios episodios de palpitaciones objetivando en electrocardiograma fibrilación auricular paroxística con respuesta ventricular a 130lpm y reversión espontánea a ritmo sinusal tras estrategia de control de frecuencia ventricular con betabloqueantes y anticoagulación.
- Ecocardiograma transtorácico: ventrículo izquierdo levemente dilatado (VTD 145 ml, VTD/SC 81mL/m²), no hipertrofiado, con hipoquinesia de todos los segmentos a nivel basal y disfunción sistólica moderada. Disfunción diastólica grado III (E/e' promedio =16, observando patrón de llenado mitral restrictivo que se pseudonormaliza con los movimientos respiratorios). Estimando FEVI global moderadamente deprimida FEVI 41%. Aurícula izquierda ligeramente dilatada con raíz aórtica y aorta ascendente ligeramente dilatadas. Ventrículo derecho

no dilatado con función sistólica conservada. Válvula mitral con velos finos sin estenosis y con insuficiencia ligera. Válvula aórtica trivalva sin estenosis ni insuficiencia significativas. No se aprecia insuficiencia tricuspídea que permita estimar PSAP. Cava inferior no dilatada con colapso inspiratorio normal. Septum interauricular íntegro. Mínimo derrame pericardio. Derrame pleural bilateral.

- PET-TAC cuerpo entero fluorodesoxiglucosa-F18: en las imágenes obtenidas se sigue visualizando una adenopatía localizada en cadena mamaria interna izquierda, sin cambio metabólico ni morfológico significativo respecto al estudio previo, SUV máx actual de 1,2 (igual al previo). A nivel infradiaphragmático, se visualizan algunas formaciones ganglionares en ambas cadenas ilíacas externas con leve detectabilidad metabólica (SUV máx en torno a 1,8, similar a previo) y sin variaciones significativas en su tamaño ni número. Se aprecia una adenopatía en región obturatriz derecha con leve detectabilidad (SUV máx de 1,5) que no se visualizaba antes. Asimismo, persisten innumerables lesiones nodulares, ya objetivadas en estudio previo, a nivel de mesenterio aunque con disminución global en su metabolismo y tamaño. La lesión descrita previamente en mesenterio, a nivel pélvico derecho, próxima a línea media, no se visualiza en la actualidad, lo cual sugiere una probable naturaleza reactiva/inflamatoria al no constar nuevos tratamientos desde el último PET.
- En el TC localizador, se aprecia derrame pleural bilateral, de predominio derecho, sin detectabilidad metabólica, también se aprecian múltiples infiltrados pseudonodulares de predominio en bases con leve detectabilidad metabólica.
- Conclusión: leve mejoría metabólica respecto al control previo de hace 1 año con persistencia de adenopatías de metabolismo detectable supra e infradiaphragmáticas con predominio de esta última localización.
- Ergometría-SPECT: ergometría no concluyente por no alcanzar frecuencia cardíaca (FC) submáxima. Hasta la carga alcanzada (5 METS) no se objetivan signos de isquemia. Incompetencia cronotropa. Recuperación lenta de FC. Capacidad funcional moderadamente reducida (64% de la predicha).
- Se realiza SPECT gated de perfusión miocárdica tras estrés ergométrico e inyección del radiofármaco en el momento de máximo estrés. Estudio diferido de reposo con inyección de la misma actividad. Protocolo de dos días. En las imágenes obtenidas postestrés se aprecia un defecto leve de la perfusión en segmento basal y medio de pared inferior que permanece de similares

características al aplicar técnica radiológica de corrección de la atenuación, mejorando moderadamente en la adquisición realizada en condiciones de reposo. Se advierte, asimismo, un incremento del tamaño del ventrículo izquierdo en el postestrés, que alcanza un VTS de 101 ml aproximadamente, con hipocinesia global en el estudio estrés, que disminuye significativamente en reposo, mejorando igualmente la FEVI. En el estudio GATED se objetivan los siguientes valores funcionales postestrés/reposo: FEVI 29%/52%, VTS 101 ml/62 ml, VTD 142 ml/131 ml. VTD/SC 80 mL/m² en estrés y 74 mL/m² en reposo. Conclusión: hallazgos compatibles con isquemia leve-moderada y moderadamente extensa en pared inferior inducida por estrés, con disfunción transitoria ventricular en postestrés respecto al reposo como signo indirecto de severidad.

- Ecografía abdominal: hígado de tamaño normal con ecogenicidad homogénea y contornos regulares sin evidencia de lesiones focales. Vena porta de calibre normal. No se aprecia dilatación de venas suprahepáticas. Ausencia de vesícula biliar y bazo por cirugía previa. Región retroperitoneal no valorable de manera adecuada por interposición de gas intestinal. Ambos riñones son de tamaño normal, con corticales conservadas, sin dilatación de la vía excretora ni imágenes sugestivas de litiasis. No se visualiza líquido libre en cavidad abdominal.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Dada la presencia de factores de riesgo cardiovasculares, se decide solicitar coronariografía diagnóstica. El paciente presenta mejoría clínica de insuficiencia cardiaca con tratamiento.

Coronariografía: arterias coronarias sin estenosis significativas. La ventriculografía objetiva un ventrículo izquierdo levemente dilatado con función sistólica moderadamente deprimida (FEVI 38%) e hipocinesia global. Ausencia de insuficiencia mitral.

Dado que la coronariografía es normal y se descarta la posible etiología de macroangiopatía coronaria como causa de la disfunción ventricular, se decide solicitar una resonancia magnética ambulatoria para descartar lesiones infiltrativas en probable relación con enfermedad de Castleman, pendiente de resultado actualmente.

DIAGNÓSTICO

- Diagnóstico principal al alta: insuficiencia cardiaca congestiva con disfunción sistólica moderada y disfunción diastólica grado III.
- Diagnósticos secundarios: fibrilación auricular paroxística no valvular. CHA₂DS₂-VASc Score = 2 (alto riesgo embólico). HAS-BLED Score = 0 (bajo riesgo hemorrágico).
- Enfermedad de Castleman multicéntrica.
- Diabetes mellitus secundaria a pancreatectomía.

Tratamiento: dieta sin sal y sin grasas. Realizar ejercicio diario. Medicación:

- Pancreatina 10.000 U: 3 comprimidos en desayuno, 3 comprimidos en comida y 3 comprimidos en cena.
- Continuar con su pauta habitual de novomix 26 UI en desayuno, 14 UI en comida y 18 UI en cena.
- Furosemida 40 mg 1 comprimido en desayuno y medio en comida.
- Bisoprolol 2,5 mg 1/2 comprimido en desayuno.
- Rivaroxaban 20 mg 1 comprimido en desayuno.
- Espironolactona 100 mg 1/2 comprimido en desayuno.
- Ramipril 2,5 mg cada 12 horas.
- Pantoprazol 40 mg 1 comprimido en desayuno.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Castleman (EC) es una enfermedad linfoproliferativa no clonal que a pesar de ser poco frecuente, existe mucha literatura sobre ella. Fue descrita en 1956 por Benjamin Castleman¹, y con los años se han ido acumulando

multitud de literatura al respecto. Sin embargo, a día de hoy se desconoce su incidencia real en la población.

Existen dos variantes de la EC, la variante unicéntrica que se caracteriza por afectación ganglionar única, y la variante multicéntrica, que puede afectar a distintas estaciones ganglionares y que suele acompañarse de manifestaciones sistémicas floridas de distinta índole².

A nivel cardiaco, la EC se ha descrito en casos de EC unicéntrica como masa ocupante de espacio^{3,4}. Se han documentado casos de EC multicéntrica en el contexto de afectación por diversas citoquinas circulantes⁵.

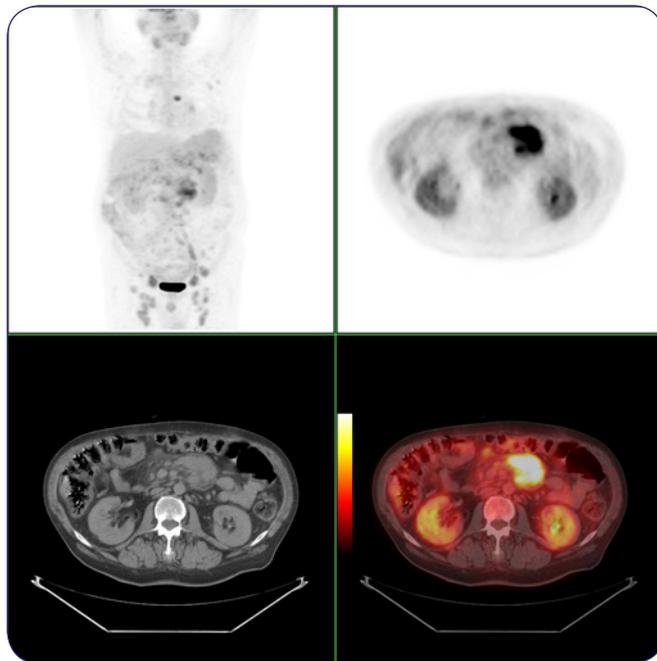


Figura 1. PET-TAC cuerpo entero fluorodesoxiglucosa-F18.

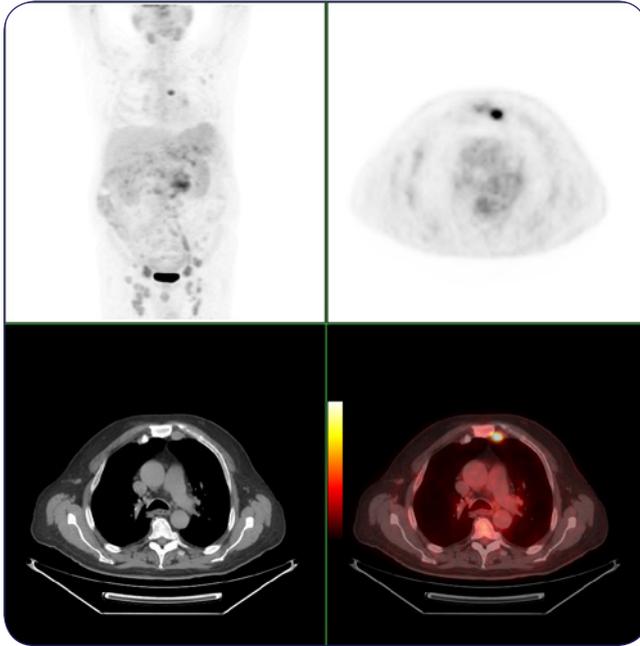


Figura 2. PET-TAC cuerpo entero fluordesoxiglucosa-F18.

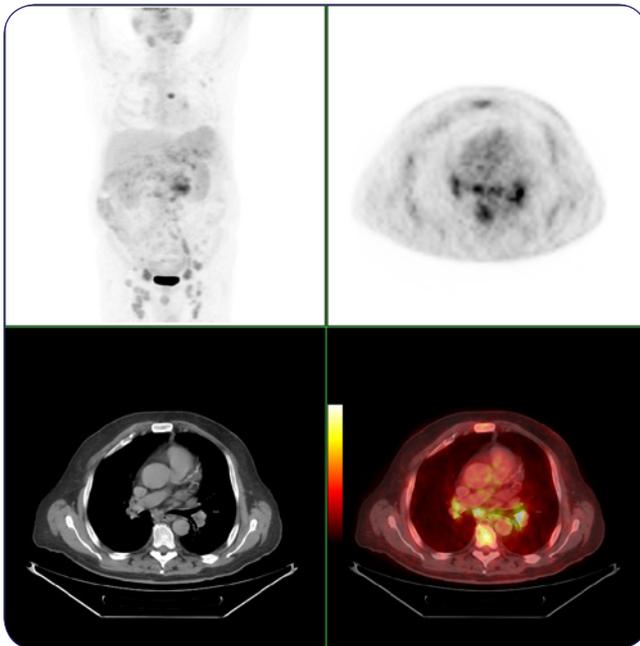


Figura 3. PET-TAC cuerpo entero fluordesoxiglucosa-F18.

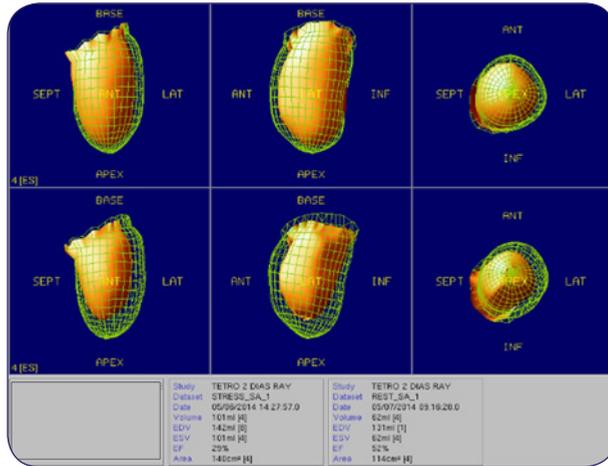


Figura 4. Gated estrés reposo.

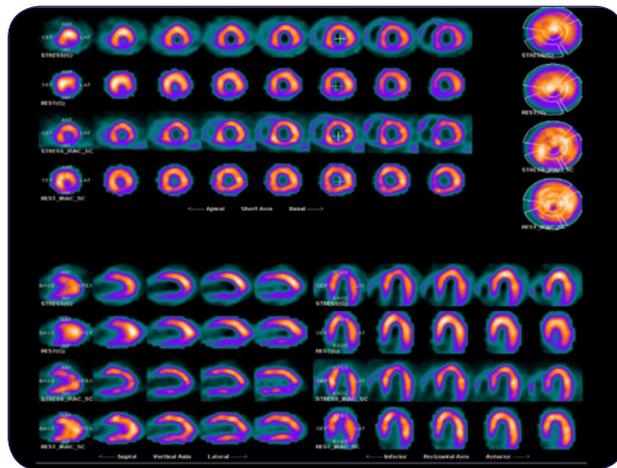


Figura 5. SPECT estrés reposo.

Acceda a los vídeos



Bibliografía

- ¹ Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956;9:822-30.
- ² Casper C. The aetiology and management of Castleman disease at 50 years: translating pathophysiology to patient care. *British journal of haematology* 2005;129:3-17.
- ³ Garciperez de Vargas FJ, Vega J, Fernandez H, Mogollon MV, Porro R, Gomez-Barrado JJ. Castleman disease infiltrating great vessels and right atrium. *Rev Esp Cardiol.* 2012;65:669-70
- ⁴ Baikoussis NG, Apostolakis EE, Siminelakis SN, Beis JP, Papadopoulos GS. Castleman's disease presented as a mass on the left para-cardiac site in a young woman. *Heart, lung & circulation* 2010;19:572.
- ⁵ Kanda J, Kawabata H, Yamaji Y, et al. Reversible cardiomyopathy associated with Multicentric Castleman disease: successful treatment with tocilizumab, an anti-interleukin 6 receptor antibody. *International journal of hematology* 2007;85:207-11.
- ⁶ Roca B. Castleman's Disease. A Review. *AIDS reviews* 2009;11:3-7.
- ⁷ Dossier A, Meignin V, Fieschi C, Boutboul D, Oksenhendler E, Galicier L. Human herpesvirus 8-related Castleman disease in the absence of HIV infection. *Clinical infectious diseases: an official publication of the Infectious Diseases Society of America* 2013;56:833-42.
- ⁸ Shirakawa K, Egashira T, Ieda M, et al. Multidisciplinary approach to the treatment of cardiac AA amyloidosis and aortic stenosis due to Castleman's disease: a hybrid therapy with tocilizumab and aortic valve replacement. *International journal of cardiology* 2014;173:e9-e11.
- ⁹ Monsuez JJ, Charniot JC, Vignat N, Artigou JY. Cardiac side-effects of cancer chemotherapy. *Int J Cardiol* 2010; 144:3.
- ¹⁰ Isner JM, Ferrans VJ, Cohen SR, et al. Clinical and morphologic cardiac findings after anthracycline chemotherapy. Analysis of 64 patients studied at necropsy. *Am J Cardiol* 1983; 51:1167.

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 enfermedad de Castleman variante multicéntrica, en cuál de las siguientes citoquinas se observa claramente un aumento de sus niveles plasmáticos:

- a. IFN alpha
- b. IFN gamma
- c. IL6
- d. TNF alpha

Pregunta 2. En los casos que se han descrito de enfermedad de Castleman con afectación cardiaca, es cierto que:

- a. La afectación pericárdica es relativamente frecuente.
- b. La afectación multicéntrica es más frecuente que la unicéntrica.
- c. Un tratamiento adecuado es rituximab.
- d. Se ha demostrado que el tratamiento con poliquimioterapia seguida de siltuximab produce mejor evolución clínica.

Pregunta 3. La enfermedad de Castleman se asocia a otras enfermedades, con cuál de los siguientes procesos no se ha descrito asociación hasta la fecha:

- a. Síndrome POEMS
- b. Sarcoma de Kaposi
- c. Síndrome de activación macrofágica
- d. VHC

Pregunta 4. En caso de afectación cardiaca por amiloidosis asociada o no a fibrilación auricular, una de las siguientes terapias ha sido efectiva en el tratamiento de fondo:

- a. AINEs
- b. Fondaparinux
- c. Tocilizumab
- d. Siltuximab

Pregunta 5. ¿Cuál de las siguientes entidades es el proceso más probablemente padece nuestro paciente?:

- a. Fibrilación auricular paroxística en paciente con enfermedad de Castleman multicéntrica con afectación a nivel cardiaco por amiloidosis AL.
- b. Fibrilación auricular paroxística en paciente con enfermedad de Castleman unicéntrica con afectación ganglionar a nivel cardiaco.
- c. Fibrilación auricular paroxística en paciente con sarcoma de Kaposi asociado al VIH.
- d. Fibrilación auricular paroxística en paciente con enfermedad de Castleman multicéntrica asociada a cardiotoxicidad por antracilinas.

Respuestas al cuestionario: 1: c; 2: c; 3: d; 4: c; 5: d

Cardiotoxicidad por antraciclinas

Daniel García Fuertes, Elena Villanueva Fernández,
Manuel Crespín Crespín, M^a Nieves Parias Ángel

Hospital Santa Bárbara de Puertollano (Ciudad Real)

Mujer de 61 años que ingresa por clínica de disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Antecedentes personales: mujer 61 años. No alergias medicamentosas. HTA. No DM. No DLP. Niega hábitos tóxicos. Cáncer de mama izquierda diagnosticada en junio de 2005 y tratada mediante cirugía y quimioterapia. Osteoporosis. Artrosis. Linfoma folicular de tiroides en tratamiento con quimioterapia con ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona, y seguimiento por Hematología con PET-TAC negativo tras el 4º ciclo. Previo al inicio del tratamiento quimioterápico se realizó ecocardiograma que mostró una función ventricular dentro de la normalidad. Intervenida de histerectomía y doble anexectomía.

Tratamiento domiciliario habitual: irbesartan 75 mg cada 24 horas, torasemida 10 mg cada 24 horas, esomeprazol 20 mg cada 24 horas, lorazepam.

Enfermedad actual: la paciente ingresa por clínica de disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos, encontrándose en GF III-IV en el momento de ser valorada, junto con tos seca y ortopnea de 2 almohadas. Así mismo refiere tendencia a la hipotensión arterial que le ha obligado a suspender tratamiento antihipertensivo.

El cuadro comenzó aproximadamente 3 semanas después de recibir el 6º ciclo de tratamiento quimioterápico.

Exploración física: taquipneica en reposo, no tolera decúbito. ACR: taquicárdica a 100-110 lpm, galope, soplo sistólico mitral II/VI. Crepitantes bibasales. EEII: Edemas con fóvea pretibiales.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica (ingreso urgencias): glucosa 125 mg/dl, creatinina 0,8 mg/dl, PCR 2,1, leucocitos 9.300 (82%N), hemoglobina 10,9 gr/l. BNP 1.741.
- ECG (figura 1): taquicardia sinusal a 110 lpm, onda T aplanada en precordiales.
- Radiografía de tórax (figura 2): cardiomegalia, redistribución vascular.
- Ecocardiograma (vídeo 1): ventrículo izquierdo no dilatado de tamaño en límites superiores de la normalidad, no hipertrófico, con función sistólica global deprimida en grado severo con hipoquinesia generalizada. Al ligeramente dilatada. Ventrículo derecho no dilatado ni hipertrófico con función sistólica global conservada. AD no dilatada. Válvula mitral sin alteraciones morfológicas significativas con apertura conservada y regurgitación moderada que impresiona de funcional. Válvula aórtica tricúspide sin gradiente ni regurgitación significativas. IT leve-moderada que permite estimar una PSAP de 31 mmHg + PAD. Aorta ascendente normal. Arco aórtico normal. Ausencia de derrame pericárdico. Conclusión: disfunción severa de VI (probable cardiotoxicidad por antraciclina), insuficiencia mitral grado III.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Ante la situación de la paciente se decide su ingreso en la unidad de cuidados intensivos e inicio de tratamiento inotrópico (levosimendan y dobutamina). Durante su ingreso la paciente evoluciona favorablemente siendo trasladada a planta, aunque con tendencia a la hipotensión arterial que limita la posibilidad de titular dosis de betabloqueantes. Se añade ivabradina para control de frecuencia cardiaca, así como digoxina. No se introducen IECAs o ARaII por hipotensión arterial sintomática.

Finalmente es dada de alta en tratamiento con: furosemida 40 mg 1,5 comprimidos al día, espironolactona 25 mg cada 24 horas, digoxina 1 comprimido cada 24 horas, carvedilol 6,25 mg ½ comprimido en desayuno y un comprimido en cena, ivabradina 7,5 mg cada 12 horas, omeprazol 20 mg cada 24 horas.

La paciente es revisada en CCEE de cardiología una semana después del alta, refiriendo mejoría del grado funcional (GF II-III). Desde hematología se plantea la necesidad de iniciar tratamiento con rituximab cuyo administración se contraindica en ese

momento por parte de cardiología, ante la existencia de insuficiencia cardíaca en GF IV la semana previa. Refiere persistencia de la tendencia a la hipotensión arterial.

En las revisiones realizadas al mes y mes y medio del alta, se introducen ARAII (por tos secundaria a IECAs) y se titula dosis de betabloqueantes, y dado que la paciente se encontraba en situación estable (GF II) en ese momento se autoriza el uso de rituximab bajo control clínico frecuente en busca de datos de descompensación cardíaca. Se solicitó además una gammagrafía de perfusión miocárdica para valorar la posibilidad de isquemia como precipitante o favorecedora de la disfunción ventricular, que resultó negativa.

En la revisión realizada a los 6 meses la paciente se encuentra en GF I, bajo tratamiento con rituximab sin ninguna incidencia desde el punto de vista cardiológico y con evolución favorable desde el punto de vista hematológico. Se realizó ecocardiograma de control (vídeos 2 y 3) que mostró recuperación de la función ventricular izquierda, que se encontraba en los límites bajos de la normalidad y una mejoría de la insuficiencia mitral (leve en el último ecocardiograma realizado). Los niveles de BNP en la última revisión fueron de 161.

DIAGNÓSTICO

Disfunción sistólica severa de ventrículo izquierdo en contexto de cardiotoxicidad por antraciclinas.

DISCUSIÓN

El amplio desarrollo de las terapias disponibles para pacientes afectados de patología oncológica se ha acompañado no solo de una mejora en la supervivencia de estos pacientes sino también de la aparición de efectos a nivel cardíaco cuyos mecanismos de producción aún no están claramente establecidos. Sigue investigándose por tanto cuales han de ser los métodos diagnósticos y los tratamientos más efectivos de estas posibles complicaciones.

La cardiotoxicidad relacionada con el tratamiento quimioterápico se define como la reducción de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) mayor del 5% hasta llegar a un valor $<55\%$ junto con síntomas de insuficiencia cardíaca, o bien una reducción asintomática de la FEVI $>10\%$ hasta llegar a un valor de $<55\%$.

Son diversos los agentes quimioterápicos que han demostrado un potencial efecto cardiotóxicos. Entre todos ellos, probablemente las antraciclinas sean las más estudiadas.

La antraciclinas son piedra angular en el tratamiento del cáncer de mama. Su efecto cardiotóxico es bien conocido, describiéndose una incidencia global de insuficiencia cardiaca sintomática de entre el 2,2 y el 5,1%.

Podríamos diferenciar 3 tipos de cardiotoxicidad por antraciclinas:

1. **Cardiotoxicidad aguda:** ocurre durante el tratamiento o pocas horas después de su administración y consiste principalmente eventos arrítmicos, fundamentalmente taquicardias supraventriculares. Estos efectos son, por lo general, transitorios y ocurren en hasta un 40% de los pacientes; no son dependientes de la dosis ni están relacionados con el desarrollo de miocardiopatía posterior.
2. **Cardiotoxicidad crónica:** puede aparecer después de la administración de la última dosis hasta 30 meses más tarde, con un pico a los 3 meses de su última administración. Es debida al desarrollo de una miocardiopatía degenerativa dependiente de la dosis y que puede culminar en un fallo cardiaco congestivo (ICC). Las manifestaciones clínicas son indistinguibles de otras formas de fallo cardiaco. La mortalidad oscila entre el 25 y el 60%, aunque en el momento actual la mayoría de los pacientes pueden ser estabilizados con un tratamiento farmacológico intenso. En los pacientes a los que se les administra la dosis estándar de antraciclinas cada 3 semanas, sin otros factores de riesgo cardiaco, el riesgo de ICC es muy bajo hasta alcanzar una dosis total de 450 mg/m²; después de 550 mg/m² el riesgo se incrementa rápidamente de forma más o menos lineal; así, pacientes que reciben un total de 1.000 mg/m² tienen cerca de un 50% de probabilidades de desarrollar ICC.
3. **Cardiotoxicidad tardía:** consiste en la aparición de descompensaciones tardías de enfermos que se han recuperado de una cardiotoxicidad subaguda o fallos cardiacos de novo, pueden aparecer 6 a 20 años después del tratamiento. Pueden aparecer eventos arrítmicos graves.

El conocimiento actual sobre la miocardiopatía inducida por antraciclinas indica que se produce una pérdida de miocitos cardiacos dependiente de la dosis y secundaria a apoptosis y necrosis.

La prevención de esta entidad se basa fundamentalmente en limitar la dosis acumulativa de doxorrubicina a menos de 450 mg/m² y en su detección precoz. Se ha propuesto un efecto protector del dexrazoxano en algunos estudios. No existe un tratamiento farmacológico específico para la insuficiencia cardiaca inducida por antraciclinas. Este ha de incluir los agentes propios del tratamiento estándar de la insuficiencia cardiaca congestiva. Existen datos que apoyan que el uso de enalapril y carvedilol pueden ser favorecer la recuperación de la FEVI.

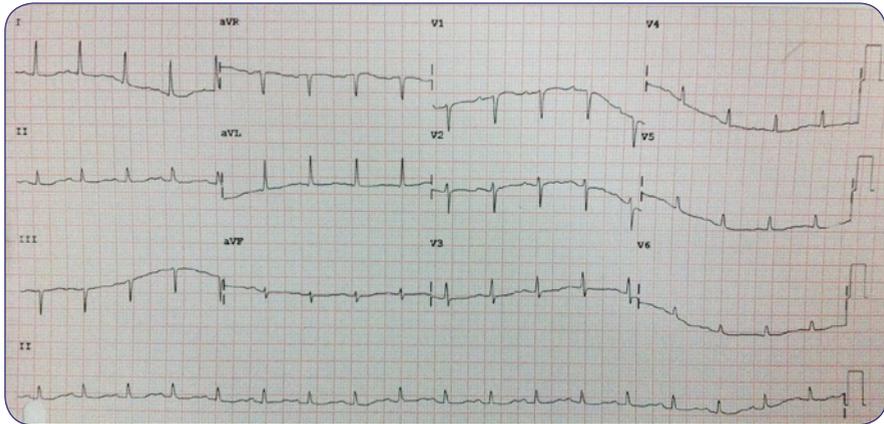


Figura 1. ECG.

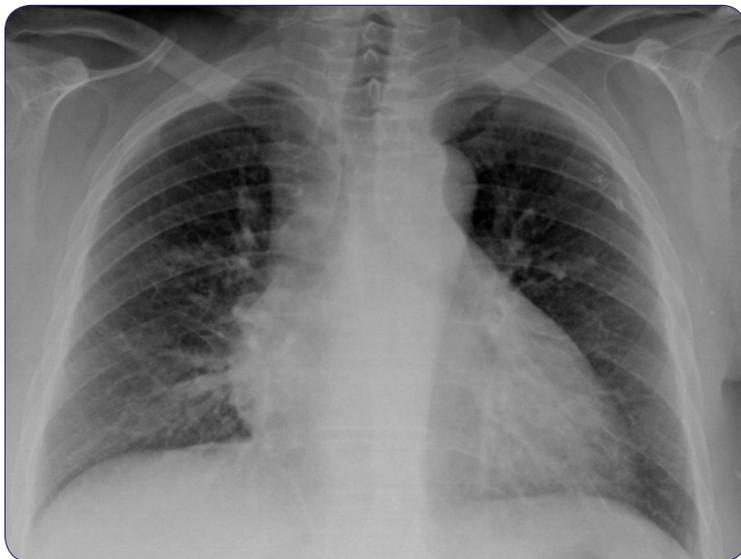


Figura 2. Radiografía de tórax.



Bibliografía

- 1 Plana JC. La quimioterapia y el corazón. Rev Esp Cardiol. 2011;64(5):409-415.
- 2 Volkova M, Rusell R. Anthracycline Cardiotoxicity: Prevalence, Pathogenesis and Treatment. Curr Cardiol Rev. 2011, 7, 214-220.
- 3 Antman K, Marks AR. Pacientes con enfermedad cardiovascular y cáncer. En: ZIPES, LIPES, BONOW, BRAUNWALD. Braunwald Tratado de Cardiología. 7ª Ed. Elsevier, 2006. 2117-2128.
- 4 Sociedad Española de Oncología Médica. Efectos secundarios de la quimioterapia.

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 factores no está asociado con un incremento del riesgo de cardiotoxicidad por antraciclinas?

- a. Edad >65 años
- b. Tratamiento con ciclofosfamida
- c. Hipertensión arterial
- d. Sexo masculino

Pregunta 2. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es falsa?

- a. La toxicidad por antraciclinas es una cardiotoxicidad tipo 1.
- b. Hasta un 40% de los pacientes con disfunción ventricular secundaria a cardiotoxicidad por antraciclinas recuperan la FEVI tras tratamiento con IECAs y betabloqueantes.

- c. Podría considerarse el tratamiento preventivo con IECAs o betabloqueantes en pacientes en riesgo de desarrollar cardiotoxicidad por antraciclinas.
- d. La cardiotoxicidad aguda por antraciclinas está provocada por apoptosis y necrosis celular.

Pregunta 3. En cuanto a la toxicidad por doxorubicina, es falso que:

- a. Para evitar la cardiotoxicidad es fundamental limitar la dosis acumulativa de doxorubicina a menos de 450 mg/m².
- b. En los tumores que requieren dosis elevadas de doxorubicina por ciclo, estas pueden dividirse a lo largo de varios días o administrarse en goteo continuo.
- c. Las dosis semanales pequeñas no proporcionan una densidad de dosis antitumoral efectiva, ya que presentan dosis máximas más bajas.
- d. La antraciclina encapsulada en liposomas redujo el riesgo de cardiotoxicidad en algunos estudios clínicos.

Pregunta 4. Señale la respuesta falsa:

- a. La determinación de la FEVI mediante ventriculografía isotópica mediante adquisición sincronizada múltiple tiene la ventaja de tener menor variabilidad entre observadores (<5%) que la ecocardiografía bidimensional.
- b. La cardiotoxicidad se ha definido como la reducción de la FEVI >5% y síntomas de insuficiencia cardiaca.
- c. Es factible el empleo de pruebas de estrés por esfuerzo o farmacológico para hacer que se manifieste una disfunción subclínica del VI.
- d. Numerosos estudios han mostrado una mejor coincidencia y una reducción de las variabilidades del observador y entre observadores en cuanto a volúmenes del VI y la FEVI utilizando ecocardiografía por contraste frente a ecocardiograma convencional.

Pregunta 5. ¿Cuál de las siguientes opciones es cierta?

- a. La mayoría de los efectos adversos relacionados con el rituximab ocurren en las primeras horas tras la infusión, siendo el más frecuente la hipertensión.
- b. Se han descrito casos de infarto de miocardio relacionado con la infusión de rituximab que provoca liberación de citoquinas que dan lugar a vasoconstricción, activación plaquetaria y/o ruptura de la placa aterosclerótica.

- c. La adición de rituximab incrementa el riesgo de desarrollar cardiotoxicidad por antraciclinas.
- d. Todas son correctas.

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

Trombosis de prótesis biológica mitral tratada con anticoagulación

Manuel Crespín Crespín, Daniel García Fuertes,
Elena Villanueva Fernández, M^a Nieves Parias Ángel

Hospital Santa Bárbara de Puertollano (Ciudad Real)

Varón de 74 años sin alergias medicamentosas conocidas. A su ingreso presenta un episodio sincopal de breve duración al incorporarse.

ANTECEDENTES, ENFERMEDAD ACTUAL Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Antecedentes personales: varón de 74 años sin alergias medicamentosas conocidas. Hipertenso. No diabético. Dislipémico. Insuficiencia renal crónica con creatinina basal en torno a 1,8 mg/dl. Intervenido hace 9 meses por insuficiencia mitral severa sintomática secundaria a prolapso de valva posterior mitral con hipertensión pulmonar severa y al que le fue colocada una prótesis biológica mitral de 27 mm. La evolución postoperatoria fue favorable y sin incidencias.

Tratamiento habitual: omeprazol, enalapril 5 mg, sulpirida, simvastatina, urosolin.

Enfermedad actual: un mes antes del presente ingreso comienza a presentar disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos, ortopnea de 2 almohadas y crisis de disnea paroxística nocturna. El día del ingreso presenta un episodio sincopal de breve duración al incorporarse.

Exploración física: a su llegada a urgencias se encontraba estable, eupneico con saturación arterial 95%, TA 99/56, FC 66 lpm y auscultación cardiaca donde se apreciaban unos tonos apagados, rítmicos y ausencia de soplos patológicos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Bioquímica: creatinina 2, resto sin interés.
- Hematimetría: Hb 15,2, Htco 47%, leucocitos 7.100 con fórmula normal. Plaquetas 231.000.
- Radiografía de tórax: cardiomegalia con signos de hipertensión venocapilar.
- ECG (figura 1): ritmo sinusal a 60 lpm. Bloqueo AV de primer grado. BIRIHH.
- Ecocardiograma TT (al alta tras la cirugía): prótesis biológica mitral normofuncionante con GTM 2-3 mmHg y área 2,5 cm².
- Ecocardiograma transtorácico urgente: se realizó un ecocardiograma transtorácico urgente donde se visualizaba mal la prótesis mitral motivo por el que se realizó un ecocardiograma transesofágico.
- Ecocardiograma transesofágico: mostraba una prótesis biológica mitral con material denso adherido a la cara ventricular de ambos velos y que podría corresponder a trombo fresco (figura 2), la apertura de la misma estaba severamente reducida, el gradiente transvalvular por doppler continuo era de 15 mmHg y el área estimada 0,7 cm².
- Ecocardiograma transtorácico y transesofágico al alta (figura 3): ventrículo izquierdo no dilatado con función sistólica conservada. Aurícula izquierda algo dilatada. Prótesis mitral con flujo laminar, GTM 3,5 mmHg y AVM 1,5 cm². Los velos son finos y con normal movilidad. En la superficie ventricular del stent se observa mínimo resto trombótico. IT mínima que permite estimar PSAP de 23 mmHg+PVC.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Con la sospecha de trombosis protésica subaguda se trasladó al paciente a la unidad de cuidados intensivos de nuestro hospital. Dada la estabilidad clínica del paciente se inició tratamiento con heparina sódica durante 24 horas y posteriormente continuó con enoxaparina 60 mg cada 12 horas subcutánea y AAS 100 mg diarios. El paciente se mantuvo en todo momento estable y el ecocardiograma transesofágico a la semana mostraba una desaparición completa de la imagen

que podría corresponder al trombo (figura 3). El paciente fue dado de alta con tratamiento con anticoagulación oral con acenocumarol y AAS 100 mg diarios. En la actualidad el paciente se encuentra asintomático.

DIAGNÓSTICO

Trombosis de prótesis biológica mitral tratada con anticoagulación.

DISCUSIÓN

Las prótesis biológicas son la opción preferida en casos de reemplazo valvular mitral en ancianos debido al bajo riesgo de complicaciones tromboembólicas comparado con las prótesis mecánicas. Las recomendaciones actuales mantienen que la anticoagulación a largo plazo puede ser evitada en pacientes con prótesis biológicas ya que el riesgo de tromboembolismo después de los 3 meses es muy bajo. Una vez que la anticoagulación se suspende, la trombosis de la prótesis es extremadamente rara. En este sentido, las guías actuales de la ESC¹ sobre valvulopatías recomiendan considerar la anticoagulación oral con antagonistas de la vitamina K durante 3 meses en el caso de una prótesis biológica mitral y ausencia de factores de riesgo (clase IIa, nivel de evidencia c). A pesar de estas recomendaciones muchos cirujanos y cardiólogos creen que el tratamiento antiagregante es suficiente en estos pacientes. De hecho en una encuesta reciente entre cirujanos británicos el 33% de los cirujanos cardiovasculares nunca usaban anticoagulación oral en pacientes con prótesis biológicas en posición mitral².

El interés de este caso creemos que radica en mantener el debate de si se deben o no anticoagular los pacientes portadores de prótesis biológicas de última generación en posición mitral, sin factores de riesgo y hasta cuando debe mantenerse la anticoagulación.

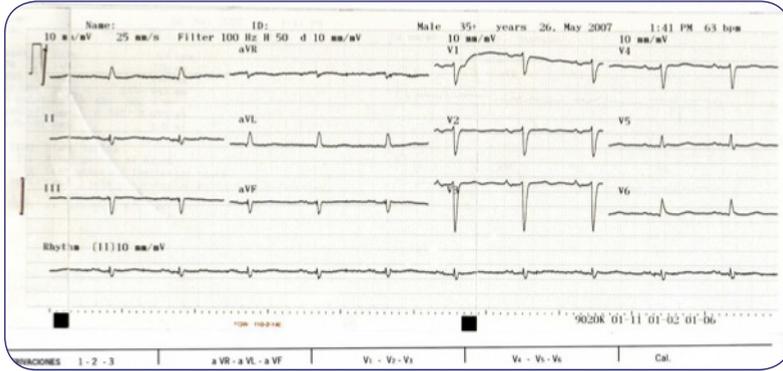


Figura 1. ECG.



Figura 2. Ecocardiograma transesofágico.

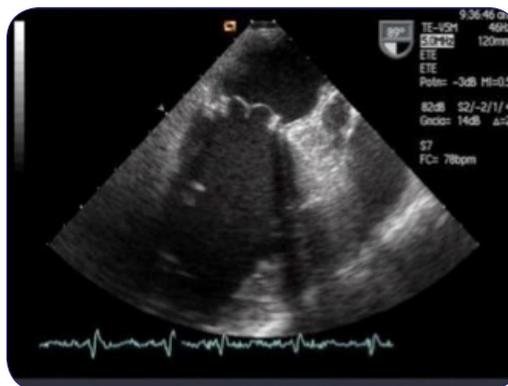


Figura 3. Ecocardiograma transtorácico y transesofágico.

Bibliografía

- ¹ Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ, Barón-Esquivias G, Baumgartner H, Borger MA, Carrel TP, De Bonis M, Evangelista A, Falk V, Jung B, Lancellotti P, Pierard L, Price S, Schäfers HJ, Schuler G, Stepinska J, Swedberg K, Takkenberg J, Von Oppell UO, Windecker S, Zamorano JL, Zembala M. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Eur Heart J. 2012 Oct;33(19):2451-96.
- ² Vaughan P, Waterworth PD. An audit of anticoagulation practice among UK cardiothoracic consultant surgeons following valve replacement/repair. J Heart Valve Dis 2005, 14: 576-582.
- ³ Braunwald Tratado de Cardiología. Texto de Medicina Cardiovascular. Novena 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. Con respecto a la duración y trombogénicidad protésica, señale la afirmación incorrecta:

- a. Todas las válvulas protésicas mecánicas tienen un registro excelente de duración, hasta 40 años en la válvula de Starr-Edwards y unos 25 años en la válvula de St. Jude.
- b. Los pacientes con cualquier prótesis mecánica, independientemente de su diseño y el lugar de colocación, requieren anticoagulación prolongada debido al riesgo de tromboembolia que es mayor en el primer año que sigue a la operación.
- c. Sin anticoagulantes ni ácido acetil salicílico, la incidencia de tromboembolia es hasta diez veces mayor que cuando se administran las dosis adecuadas de estos medicamentos.
- d. La warfarina debe empezarse unos 2 días después de la operación, y el INR debe estar entre 2 y 3 en los pacientes con una válvula de disco bivalvo en la posición aórtica.

Pregunta 2. Señale cual de las siguientes afirmaciones es correcta.

- a. La administración de warfarina tiene una mortalidad de 0,8/100 pacientes-año y de hemorragia grave de 1,2 episodios/100 pacientes-años.
- b. La incidencia de complicaciones tromboembólicas a pesar del tratamiento anticoagulante es de 1 a 2 complicaciones no mortales 100 pacientes-año en las válvulas mecánicas en posición mitral.
- c. La incidencia de trombosis valvular de prótesis mecánicas en posición mitral es 0,35%/año.
- d. Todas las respuestas son correctas.

Pregunta 3. Con respecto a las válvulas bioprotésicas con soporte, señale cual es la afirmación correcta.

- a. Durante los seis meses posteriores a la operación, mientras se endoteliza el anillo cosido, hay riesgo de tromboembolia, de manera que es razonable la anticoagulación con warfarina.
- b. La incidencia de trombosis de prótesis biológica en posición mitral es de 2-3 episodios/100 pacientes-año para pacientes en ritmo sinusal, sin insuficiencia cardíaca ni trombos en la aurícula izquierda ni en la orejuela y sin antecedentes preoperatorios de embolia pasados los tres primeros meses de la operación y sin tratamiento anticoagulante.
- c. Es improbable que cualquier sustitución de la válvula mitral pueda asociarse a una frecuencia tromboembólica muy por debajo de 0,5 episodios/100 pacientes-año.
- d. Todas son correctas.

Pregunta 4. En pacientes con válvulas protésicas, señale la afirmación incorrecta con respecto a la cirugía extracardiaca:

- a. Cuando se precisa una intervención quirúrgica extracardiaca en los pacientes con válvulas protésicas que recibían anticoagulantes, el riesgo depende del tipo de válvula y la localización.
- b. En pacientes con una sustitución valvular aórtica aislada y sin factores de riesgo, el anticoagulante se detiene 1 a 3 días antes de la operación y se reanuda lo antes posible después de ella sin necesidad de tratamiento con heparina.
- c. En pacientes con riesgo de tromboembolia alto, se comienza con heparina i.v. cuando el INR cae por debajo de 2 y se reanuda después de la operación hasta que el INR sea de nuevo terapéutico.

- d. El uso de heparina subcutánea de masa molecular baja no es aconsejado por los expertos en estas situaciones.

Pregunta 5. En relación con el tratamiento de la trombosis protésica, señale la afirmación correcta:

- a. El tratamiento de la trombosis protésica es siempre de alto riesgo, sea cual sea la opción que se tome.
- b. La sustitución valvular de urgencia es el tratamiento recomendado de la trombosis obstructiva de pacientes críticos sin comorbilidades graves.
- c. Se debe considerar la trombolisis en pacientes con recambios de las válvulas tricúspide o pulmonar, debido a una tasa de éxito más alta y al bajo riesgo de embolia sistémica.
- d. Todas las opciones son correctas.

Respuestas al cuestionario: 1: c; 2: c; 3: c; 4: d; 5: d

Con la colaboración de:



Soluciones pensando en ti



Science For A Better Life