



3. FIBRAS DE PURKINJE EN LA TAQUICARDIA VENTRICULAR POLIMÓRFICA CATECOLAMINÉRGICA

Sara Huéllamo Montoro¹, Jorge Manuel Sanz Ros¹, Carlos Fernández Sellers², Amparo Ruiz Sauri³, Cinta Moro⁴, Cristina Presentación², Jennifer Sancho Jiménez², Rafael Sánchez⁵, Marta Sepúlveda⁵, Pilar Molina Aguilar², Javier Navarrete Navarro⁶ y Esther Zorio Grima⁷

¹Unidad de Cardiopatías Familiares. Servicio de Cardiología. Hospital Universitari i Politènic La Fe, Valencia, España, ²Servicio de Patología. Instituto de Medicina Legal y Forense, Valencia. CAFAMUSME, Grupo acreditado de Cardiopatías Familiares, Muerte Súbita y Mecanismos de Enfermedad. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe IIS La Fe, Valencia, España, ³Departamento de Patología. Facultad de Medicina y Odontología, Universidad de Valencia, Valencia, España, ⁴Servicio de Histopatología. Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses, Sevilla, España, ⁵CAFAMUSME, Grupo Acreditado de Cardiopatías Familiares, Muerte Súbita y Mecanismos de Enfermedad. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe IIS La Fe, Valencia, España, ⁶Servicio de Cardiología. Hospital Universitari i Politènic La Fe, Valencia, España y ⁷CAFAMUSME, Grupo Acreditado de Cardiopatías Familiares, Muerte Súbita y Mecanismos de Enfermedad. Unidad de Cardiopatías Familiares, Servicio de Cardiología. Hospital Universitari i Politènic La Fe. CIBERCV, Valencia, España.

Resumen

Introducción y objetivos: La taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC) es un trastorno hereditario caracterizado por arritmias potencialmente letales inducidas por emociones o deporte en corazones estructuralmente normales. En estos casos, no se identifican anomalías histopatológicas cardiacas en los estudios *postmortem*, por lo que son clasificados como síndrome de muerte súbita arrítmica (SADS). Estudios experimentales han sugerido que las fibras de Purkinje (FP) podrían ser el origen celular de las arritmias ventriculares en los pacientes con TVPC. El objetivo de este trabajo fue analizar retrospectivamente en detalle las FP en aquellos casos con SADS-TVPC.

Métodos: Se llevaron a cabo autopsias forenses y un abordaje cardiogenético familiar en aquellas familias con casos de SADS relacionados con RyR2.

Resultados: Se incluyeron 7 casos. En una primera visión microscópica a bajo-medio aumento, se observó hipertrofia fibrilar con marcada fasciculación y fibrosis perimisial (de colágeno y reticulina). Se identificó fibrosis subendocárdica e infiltración grasa alrededor de las FP, hallazgos no habituales a edades jóvenes como las de estos pacientes, caracterizándose por depósitos anormales de colágeno sin un incremento marcado del patrón de reticulina. Las FP aparecían hipertrofiadas y profundizaban desde los huecos de las trabéculas miocárdicas hacia el miocardio compacto a través de finos tabiques de tejido conectivo orientados perpendicularmente. Las fibras más periféricas contactaban con los cardiomiocitos fasciculares mediante proyecciones laterales.

Conclusiones: Un estudio detallado de las FP distales podría ayudar a sospechar TVPC, en caso de que nuestros hallazgos sean replicados en series más amplias siempre que estén ausentes en otras causas de SADS. Dada la ausencia de marcadores histológicos de TVPC en los estudios *postmortem* rutinarios, creemos que un protocolo de estudio más extendido podría dar más información, siendo necesario adaptar/actualizar la investigación cardiaca *postmortem* a los avances actuales en el conocimiento.

INNEST/2021/55.