

**MATERIAL SUPLEMENTARIO**

Se puede consultar material suplementario a este artículo en su versión electrónica disponible en <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2018.01.023>.

Nicolás M. Maneiro-Melón<sup>a</sup>, Miguel González-Barbeito<sup>b</sup>, Francisco Estévez-Cid<sup>b</sup>, Jesús Peteiro-Vázquez<sup>c</sup>, José J. Cuenca-Castillo<sup>b</sup> y Roberto Barriales-Villa<sup>d,\*</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC), Servizo Galego de Saúde (SERGAS), Universidade da Coruña, A Coruña, España

<sup>b</sup>Servicio de Cirugía Cardíaca, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC), Servizo Galego de Saúde (SERGAS), Universidade da Coruña, A Coruña, España

<sup>c</sup>Unidad de Imagen, Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC), Servizo Galego de Saúde (SERGAS), Universidade da Coruña, A Coruña, España

<sup>d</sup>Unidad de Cardiopatías Familiares, Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, Instituto de Investigación

Biomédica de A Coruña (INIBIC), Servizo Galego de Saúde (SERGAS), Universidade da Coruña, A Coruña, España

\* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [rbarrialesv@gmail.com](mailto:rbarrialesv@gmail.com) (R. Barriales-Villa).

On-line el 7 de marzo de 2018

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Elliot PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2014;35:2733–2779.
2. Nishimura RA, Seggewiss H, Schaff HV. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy surgical myectomy and septal ablation. *Circ Res*. 2017;121:771–783.
3. Dulguerov F, Marcacci C, Alexandrescu C, Chan KMJ, Dreyfus GD. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: the mitral valve could be the key. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;50:61–65.
4. Ferrazzi P, Spirito P, Iacovoni A, et al. Mitral valve repair for obstructive hypertrophic cardiomyopathy with mild septal hypertrophy. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66:1687–1696.
5. Hong JH, Schaff HV, Nishimura RA, et al. Mitral regurgitation in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy: implications for concomitant valve procedures. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:1497–1504.
6. Gimeno JR, Monserrat L, Pérez I, et al. Miocardiopatía hipertrófica. Estudio del gen de la troponina T en 127 familias españolas. *Rev Esp Cardiol*. 2009;62:1473–1477.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2018.01.023>  
0300-8932/

© 2018 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

**Enfermedad relacionada con IgG4 que se presenta como parada cardíaca****IgG4-related Disease Presenting as Cardiac Arrest****Sr. Editor:**

La enfermedad relacionada con la inmunoglobulina (Ig) G4 (ER-IgG4) es un proceso fibroinflamatorio, descrito por primera vez en 2003, que con frecuencia afecta a múltiples órganos, entre los cuales son habituales el páncreas, los pulmones o el retroperitoneo<sup>1</sup>. No obstante, las manifestaciones cardíacas son poco habituales y solo se han comunicado algunos casos<sup>2</sup>.

Se presenta el caso de un varón de 47 años previamente sano al que, tras ser reanimado de una parada cardíaca extrahospitalaria, se derivó a urgencias en ritmo desfibrilable. El electrocardiograma que se le realizó una vez reanudada la circulación espontánea mostraba un bloqueo auriculoventricular de alto grado con ritmo de escape variable.

Al ingreso el paciente estaba despierto y asintomático y, tras excluir alteraciones ecocardiográficas importantes, se le implantó un marcapasos transvenoso temporal. Una angiografía coronaria mostró una arteriopatía coronaria no significativa. Inicialmente se dejó el marcapasos en una frecuencia baja para permitir el ritmo intrínseco, pero el paciente sufrió una taquicardia ventricular en *torsade de pointes*, que se cardiovirtió de inmediato. Se aumentó la frecuencia del marcapasos y se resolvieron las arritmias, de manera que la parada inicial se interpretó como dependiente de bradicardia.

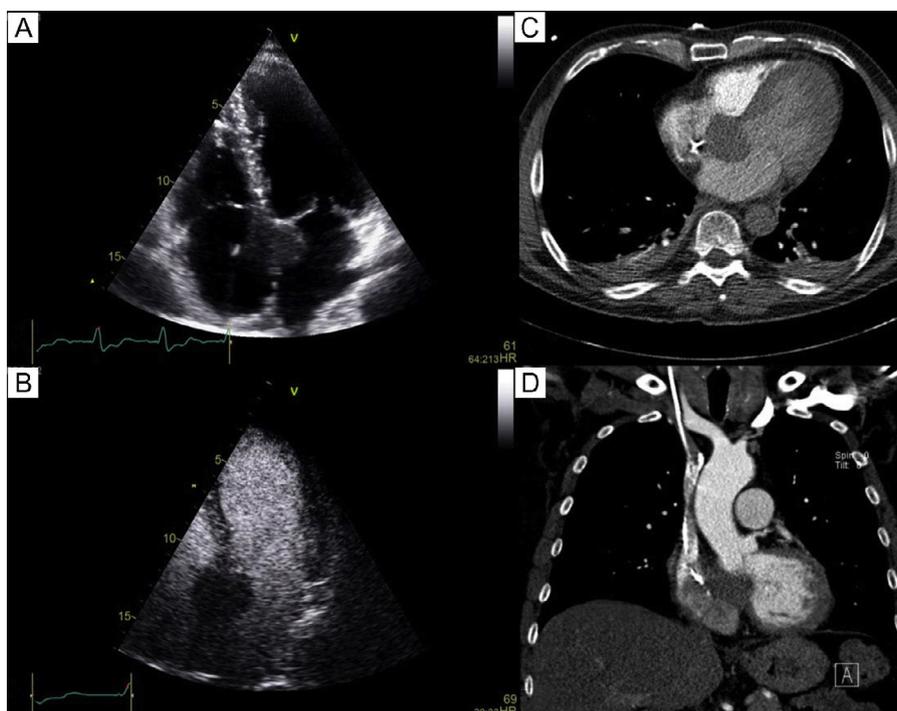
Una exploración ecocardiográfica minuciosa, complementada con imágenes transesofágicas, mostró una masa nodular que se extendía desde la raíz aórtica hacia el septo interauricular, sin obstrucción o disfunción valvular; la masa no presentaba opacificación al introducir contraste (figura 1A y B). El marcapasos temporal contraindicaba la exploración con resonancia magnética, por lo que se llevó a cabo una tomografía computarizada, que

mostró una masa de 36 × 37 mm de densidad similar a la del septo interventricular (figura 1C y D).

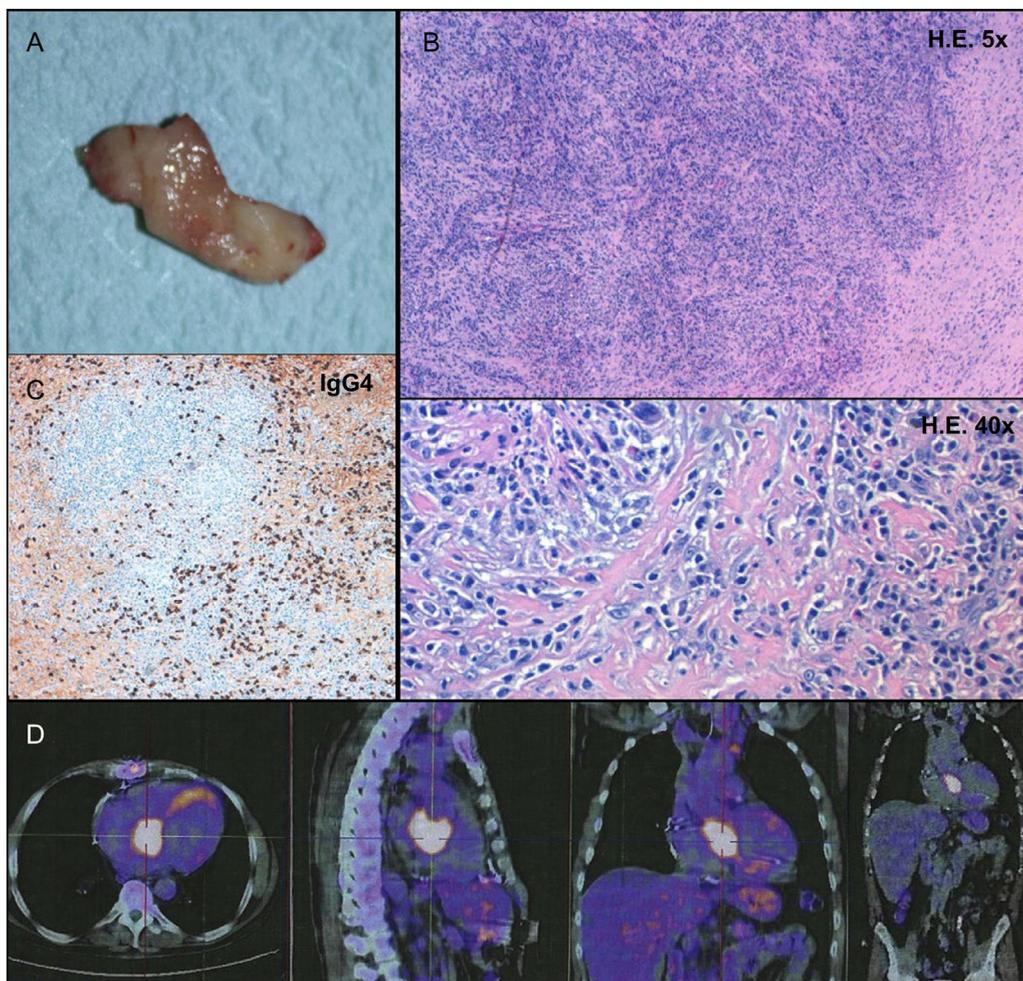
Tras debatirlo en el equipo cardíaco, el objetivo fue diferenciar si se trataba de una neoplasia maligna o un proceso benigno para fundamentar la elección de cuidados paliativos o un enfoque curativo. Se realizó una biopsia percutánea guiada mediante ecografía, que reveló solo un infiltrado inflamatorio inespecífico. A falta de pruebas de neoplasia maligna, la cirugía cardíaca reveló una masa tumoral inextirpable situada en el centro del corazón, estrechamente relacionada con las válvulas aórtica, mitral y tricúspide. Se recogió una muestra quirúrgica (figura 2A), con exploración intraoperatoria mediante sección congelada, que indicaba la existencia de una neoplasia benigna del tejido conjuntivo; se implantó un marcapasos definitivo y la intervención finalizó.

El paciente recibió el alta sin ningún otro acontecimiento intercurrente y permaneció asintomático. La exploración histopatológica de la muestra quirúrgica mostró un estroma fibrótico con células fusiformes y patrón estoriforme, así como atipia no significativa; también se observó flebitis obliterante. Esta lesión difusa era notable, dada la presencia de un proceso inflamatorio crónico y exuberante con numerosas células plasmáticas y leucocitos polimorfonucleares; la inmunohistoquímica puso de relieve el predominio de células plasmáticas productoras de IgG4 (274 por campo de gran aumento; figura 2B y C). Esto dio lugar a la posterior evaluación inmunológica que confirmó el aumento de la concentración sérica de IgG4 (202 mg/dl).

Se estableció un diagnóstico de ER-IgG4 con afección cardíaca y se obtuvo una tomografía por emisión de positrones que confirmó la presencia de masa intracardiaca hipermetabólica; no se hallaron lesiones tumorales extracardiacas metabólicamente activas (figura 2D). El paciente empezó un tratamiento con prednisona, sin que se observaran síntomas adicionales y con normalización de la concentración sérica de IgG4, pero el seguimiento al cabo de 1 año mostraba ausencia de respuesta significativa. Se probó con rituximab como tratamiento de segunda línea, aunque no se



**Figura 1.** A: ecocardiografía transtorácica que revela una masa nodular en el septo interauricular, cerca de las válvulas mitral y tricúspide, sin opacificación tras la administración de contraste (B). C y D: la tomografía computarizada mostró la masa de 36 × 37 mm y densidad similar a la del septo interventricular.



**Figura 2.** A: aspecto macroscópico de una muestra quirúrgica. B: la tinción con hematoxilina-eosina (HE) puso de relieve una lesión fibrótica con patrón estoriforme e infiltrado inflamatorio abundante. C: gran población de células plasmáticas evidenciada en la inmunohímica, con gran número de células productoras de IgG4 (274 por campo de gran aumento). D: la tomografía por emisión de positrones confirmó la lesión cardíaca hipermetabólica, sin afección extracardiaca.

produjo reducción de la masa y, por consiguiente, se optó por un enfoque expectante en función de la evolución.

Aunque infrecuente, la afección cardiovascular en la ER-IgG4 se ha descrito en casos de aneurisma aórtico, aortitis, pericarditis y seudotumores arteriocoronarios<sup>2,3</sup>; no obstante, se han publicado solo casos aislados de seudotumores intracardiacos<sup>4–6</sup>. Estos suelen presentarse como insuficiencia cardíaca, debido a disfunción valvular, asociada en 2 casos con alteraciones de la conducción auriculoventricular<sup>4,5</sup>. Se ha descrito la parada cardíaca como resultado de la isquemia en el contexto de la afección coronaria<sup>2</sup>.

Algunos autores han informado del éxito del tratamiento con esteroides en la reducción de las lesiones residuales tras la cirugía<sup>4</sup>, aunque también hay casos en que estos fármacos solo sirvieron para detener el crecimiento tumoral<sup>6</sup> y hubo incluso 1 paciente que sufrió síntomas estando en tratamiento con esteroides para la enfermedad extracardíaca<sup>5</sup>.

En nuestro conocimiento, este es el primer caso de ER-IgG4 cardíaca que se manifiesta como parada cardíaca no isquémica. Es también el primero en que se informa del uso de rituximab, una sustancia que reduce las células B y actualmente se considera un tratamiento de segunda línea en la ER-IgG4. Aunque clínicamente estable, el paciente no mostró signos de reducción de la masa; nuestra hipótesis es que estas estrategias terapéuticas actúan sobre el componente inflamatorio de las lesiones, pero probablemente no sirvan para reducir la reacción fibrótica establecida.

#### Agradecimientos

Queremos agradecer la contribución del equipo multidisciplinario encargado de tratar al paciente, los Dres. Rui Almeida, Helena Baldaia, João Carlos Silva y Jorge Almeida.

Gonçalo Pestana<sup>a,\*</sup>, Teresa Pinho<sup>a,b</sup>, Catarina Costa<sup>b,c</sup>, Pedro Bernardo Almeida<sup>a,b</sup>, Paulo Pinho<sup>b,d</sup> y M. Júlia Maciel<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup>Cardiology Department, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

<sup>b</sup>Faculty of Medicine, Porto University, Porto, Portugal

<sup>c</sup>Anatomical Pathology Department, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

<sup>d</sup>Cardiac Surgery Department, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

\* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [gpestana.md@gmail.com](mailto:gpestana.md@gmail.com) (G. Pestana).

On-line el 27 de abril de 2018

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Kamisawa T, Zen Y, Pillai S, Stone JH. IgG4-related disease. *Lancet*. 2015;385:1460–1471.
2. Tajima M, Nagai R, Hiroi Y. IgG4-related cardiovascular disorders. *Int Heart J*. 2014;55:287–295.
3. Yang JH, Kim JS, Kim DK. Fibrotic periaortitis infiltrating into the aortic and mitral valves. *Rev Esp Cardiol*. 2013;66:662.
4. Yamauchi H, Satoh H, Yamashita T, et al. Immunoglobulin G4-related disease of the heart causing aortic regurgitation and heart block. *Ann Thorac Surg*. 2013;95:e151–e153.
5. Carbajal H, Waters L, Popovich J, et al. IgG4 related cardiac disease. *Methodist DeBakey Cardiovasc J*. 2013;9:230–232.
6. Ishida M, Sakaguchi T, Miyagawa S, et al. Right Ventricular Outflow Tract Obstruction Due to Immunoglobulin G4-Related Disease. *Ann Thorac Surg*. 2017;103:e235–e237.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2018.02.007>

0300-8932/

© 2018 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Implante de marcapasos sin cables en un corazón trasplantado



### Leadless Pacemaker Implantation in a Transplanted Heart

#### Sr. Editor:

El marcapasos sin cables es una demostrada alternativa a los marcapasos convencionales, con unos excelentes resultados de seguridad y eficacia, una menor tasa de complicaciones y un óptimo rendimiento eléctrico a corto y medio plazo<sup>1–3</sup>. Esto se ha observado tanto en el estudio pivotal como en los resultados clínicos en pacientes del mundo real<sup>2,3</sup>.

Se presenta el caso de un varón de 54 años, trasplantado de corazón ortotópico con anastomosis biauricular por cardiopatía dilatada no isquémica terminal en 2004. Durante los primeros 3 meses tras el trasplante, en las biopsias endomiocárdicas de rutina se demostró rechazo leve del trasplante (grado  $\leq$  IA), que se resolvió con un aumento de la terapia de inmunosupresión. Permaneció asintomático hasta 2016, cuando ingresó por taquicardia de QRS ancho (figura 1A). Una ecocardiografía transtorácica mostró una función ventricular izquierda normal, con ligera dilatación del ventrículo derecho, insuficiencia tricuspídea moderada y dilatación auricular derecha. Se realizó un estudio electrofisiológico, que documentó una taquicardia supraventricular con conducción aberrante (figura 1A). En la cartografía de activación, se confirmó una macrorrentrada auricular derecha dependiente de la vena cava superior. Se aplicaron lesiones de radiofrecuencia en esta localización (figura 2A), lo cual revirtió a ritmo sinusal sin posterior reinducción arrítmica. El paciente permaneció asintomático en tratamiento con bloqueadores beta y antagonistas del calcio hasta

6 meses después, cuando sufrió una recurrencia de la taquicardia clínica asociada con insuficiencia cardíaca, por lo que se lo programó para un segundo estudio electrofisiológico. En este se apreció disfunción sinusal grave, intervalo de conducción infrahisiana (HV) prolongada y bloqueo de rama alternante (figura 1A y B). Se realizó estimulación programada, sin reinducción de la taquicardia clínica ni arritmias ventriculares. Sumado a la baja eficacia de los bloqueadores beta en pacientes trasplantados y el posible efecto deletéreo de los antagonistas del calcio, esto hizo que se decidiera el implante de un marcapasos definitivo como la mejor opción. Además, considerando la ausencia de captura auricular en la amplia zona de cicatriz (figura 2A) y la terapia inmunosupresora, así como una posible indicación de un segundo trasplante cardíaco, se implantó un marcapasos sin cable Micra (Medtronic Ibérica, S.A.). El dispositivo se liberó en posición medioseptal después de 3 liberaciones en distintas localizaciones del ventrículo derecho, debido a umbrales elevados; los parámetros agudos eran: impedancia, 520  $\Omega$ ; onda R, 7,2 mV, y umbral de 1,88 V a 0,24 ms. En el mismo procedimiento, tras el implante del sistema Micra se realizó ablación del nódulo auriculoventricular (figura 2B). En el seguimiento, los parámetros de estimulación eran estables a los 6 y los 10 meses del implante: impedancia, 500  $\Omega$ ; onda R, 7,9 mV, y umbral de 1,13 V a 0,24 ms. El porcentaje de estimulación ventricular fue del 100% y no hubo complicaciones infecciosas, embolias ni reingresos por insuficiencia cardíaca.

Entre los pacientes con trasplante ortotópico, la necesidad de electroestimulación permanente es del 5,8%<sup>4</sup>, y en la fase tardía suele ser signo de rechazo o vasculopatía grave del trasplante. En este escenario en que se precisa una terapia inmunosupresora agresiva, el implante de un marcapasos puede conllevar un mayor riesgo de infección<sup>4</sup>. El marcapasos sin cable es la alternativa