

se pudo suspender el tratamiento a 1 paciente. Se sometieron a trasplante cardiaco 9 (81,8%), 2 (22,2%) en situación urgente.

No se observaron diferencias estadísticamente significativas en las concentraciones de la fracción aminoterminal del propéptido natriurético cerebral (NT-proBNP) al inicio y final del seguimiento (4.858,0 [3.047-5.801] frente a 3.407,0 [2.188-4.853] pg/ml; $p = 0,3$) ni en la tasa de filtrado glomerular (45,9 [36,9-59,7] frente a 47,0 [43,6-105,0] ml/min/1,73m²; $p = 0,3$).

Se presenta una cohorte de pacientes con ICA que recibió CIL como puente a trasplante cardiaco. En este estudio, un tiempo de seguimiento prolongado, mayor que en estudios previos^{1,2}, y una interrogación periódica de los DAI permitieron analizar la seguridad del fármaco en pacientes en LETC. Solo el 22,2% de los trasplantes fue de carácter urgente, a diferencia de lo reportado en los registros europeo y español, en los que respectivamente un 64 y un 44% de los pacientes en LETC tuvieron que someterse a trasplante de urgencia en 2017^{5,6}. Estos datos indican que los CIL podrían ser una alternativa factible como puente al trasplante.

En todos los casos la administración de levosimendán fue segura, sin que se detectara ninguna arritmia ventricular durante el tratamiento o el seguimiento, si bien el pequeño tamaño muestral no permite conclusiones definitivas. Aun así, consideramos que nuestros resultados son relevantes, ya que el efecto duradero del fármaco supone que tanto el beneficio como los posibles eventos adversos, siendo las arritmias ventriculares la principal preocupación, se pueden producir no solo durante la infusión, sino en los días posteriores. Hasta donde sabemos, el análisis de posibles arritmias asociadas en este periodo no se había analizado anteriormente. Además, observamos una reducción de los ingresos por insuficiencia cardiaca previamente descrita en la literatura^{1,2}.

FINANCIACIÓN

Instituto de Salud Carlos III, a través del Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV). Fondo Europeo de Desarrollo Regional (FEDER).

CONFLICTO DE INTERESES

Juan F. Delgado ha participado como ponente en conferencias de Orion Pharma y en ensayos clínicos financiados por Orion

Pharma. Javier de Juan e Inés Ponz han participado como ponentes en conferencias de Orion Pharma.

Inés Ponz de Antonio^a, Javier S. de Juan Bagudá^{ab,*}, Adriana Rodríguez Chaverri^a, María Dolores García-Cosío Carmena^{a,b}, Fernando Arribas Ynsaurriaga^{a,b,c} y Juan F. Delgado Jiménez^{b,c}

^aServicio de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Instituto de Investigación Sanitaria Hospital 12 de Octubre (i + 12), Madrid, España

^bCentro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), Madrid, España

^cFacultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: javierdejuan166@hotmail.com (J.S. de Juan Bagudá).

On-line el 13 de noviembre 2019

BIBLIOGRAFÍA

- Comín-Colet J, Manito N, Segovia J, et al. Efficacy and safety of intravenous intermittent outpatient administration of Levosimendan in patients with advanced heart failure: the LION-HEART multicentre randomised trial. *Eur J Heart Fail.* 2018;20:1128-1136.
- Packer M, Colucci W, Fisher L, et al. Effect of Levosimendan on the short-term clinical course of patients with acutely decompensated heart failure. *JACC Heart Fail.* 2013;1:103-111.
- Metra M, Ponikowski P, Dickstein K, et al. Advanced chronic heart failure: A position statement from the Study Group on Advanced Heart Failure of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail.* 2007;9:684-694.
- Mehra MR, Canter CE, Hannan MM, et al. The 2016 International Society for Heart Lung Transplantation listing criteria for heart transplantation: A 10-year update. *J Heart Lung Transplant.* 2016;35:1-23.
- Registro Eurotransplant. Disponible en: <https://www.eurotransplant.org/>. Consultado 9 Oct 2019.
- González-Vilchez F, Almenar-Bonet A, Crespo-Leiro MG, et al. XXIX Informe Oficial de la Sección de Insuficiencia Cardiaca de la Sociedad Española de Cardiología (1984-2017). *Rev Esp Cardiol.* 2018;71:952-960.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2019.10.006>
0300-8932/

© 2019 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho en pacientes jóvenes con miocarditis: una asociación oculta



Arrhythmic right ventricular cardiomyopathy presenting as myocarditis in young patients: a concealed relationship

Sr. Editor:

El diagnóstico de la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD) puede resultar difícil. La evidencia reciente indica que la evolución natural de esta enfermedad incluye una primera fase oculta, que se caracteriza por exacerbaciones agudas de la inflamación miocárdica y arritmias ventriculares con peligro para la vida, que se producen antes de la aparición de las manifestaciones clínicas clásicas y contribuyen a su patogenia y su progresión¹. Prueba de ello son las descripciones de casos de MAVD que se presentan en forma de episodios recurrentes de miocarditis en pacientes jóvenes con signos de inflamación miocárdica en la cardiiorresonancia magnética². En vez de la clásica sustitución de

miocitos del miocardio del ventrículo derecho (VD) por tejido fibroso o fibroadiposo³, a menudo se pueden observar infiltrados inflamatorios en las áreas afectadas⁴. Este artículo tiene como finalidad ilustrar esta asociación y aportar un argumento convincente respecto a la conveniencia de realizar un estudio detallado del VD en los pacientes jóvenes que presentan arritmias ventriculares y signos de miocarditis activa o antecedentes de ella.

La paciente 1, una niña anteriormente sana, fue atendida a la edad de 15 años por una muerte súbita cardiaca abortada mientras practicaba un deporte de competición. El ritmo era de una taquicardia ventricular sin pulso. En el electrocardiograma (ECG) inicial se observó bajo voltaje y una inversión de la onda T en las derivaciones derechas (figura 1), que se consideraron normales para su edad. El padre tenía el mismo patrón de onda T, pero por lo demás no había antecedentes familiares de interés. Una semana antes del episodio actual, se le diagnosticó una traqueobronquitis, con 1 día de fiebre. Durante el ingreso actual, la evolución fue buena. Un registro Holter de 24 h mostró la presencia de extrasístoles ventriculares polimórficas (28 extrasístoles/h). La cardiiorresonancia magnética reveló signos indirectos de

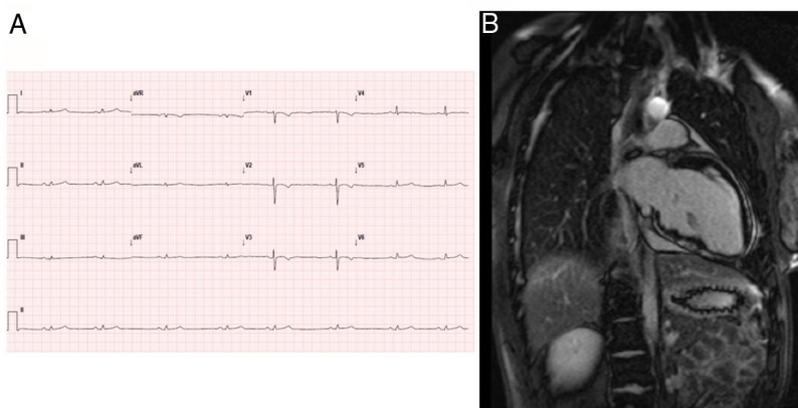


Figura 1. Paciente 1. A: ECG con bajo voltaje e inversión de la onda T en las derivaciones precordiales derechas. B: cardiorresonancia magnética con realce tardío de gadolinio subepicárdico, sobre todo en la pared ventricular basal e inferior media del ventrículo izquierdo.

inflamación activa con una señal SSFP miocárdica del ventrículo izquierdo (VI) espontánea aumentada, y múltiples localizaciones de realce tardío de gadolinio (RTG), que eran más evidentes en la pared inferior del VI (figura 1). La fracción de eyección del VI (FEVI) fue del 58%, y el volumen telediastólico era normal (85 ml/m²). La fracción de eyección del VD era del 48%, y el volumen telediastólico se encontraba en el límite superior de la normalidad (108 ml/m²). Se apreció una discinesia leve del tracto de salida del VD (TSVD) (vídeo 1 del material adicional), pero no hubo consenso al respecto. En ese momento, se estableció un diagnóstico de presunción de miocarditis aguda, a pesar del estudio etiológico negativo. Se implantó un desfibrilador automático implantable (DAI). En el examen genético mediante método de secuenciación para la detección sistemática de variantes comunes o raras, se observó una variante previamente desconocida en forma heterocigota: c.1840delC en el gen *PKP2*, causante de una truncación de la proteína, que es diagnóstica de la MAVD. El padre es portador del gen, y muestra solo anomalías del ECG. No se estudió a familiares más lejanos. La paciente ha recibido seguimiento y se ha mantenido bien durante 2 años.

El paciente 2, un niño de 13 años, fue remitido a causa de una extrasistolia ventricular con morfología de bloqueo de rama izquierda del haz de His en el último de los ECG realizados cada 2 años para la práctica de un deporte de competición. Los ECG mostraron una inversión de la onda T en las derivaciones

precordiales derechas (figura 2), que se consideró normal para su edad. Los antecedentes familiares fueron negativos y el paciente había estado sano anteriormente, excepto por un episodio de dolor torácico opresivo 2 años antes, que duró unos pocos días y precedió a la aparición de la extrasistolia. En la evaluación actual el paciente mencionó una sensación de aturdimiento y palpitaciones durante la práctica de deportes. La ecocardiografía mostró una leve dilatación del VD. En la prueba de esfuerzo se provocó una taquicardia ventricular del TSVD no sostenida (figura 2) y múltiples extrasístoles del TSVD aisladas (figura 2). La cardiorresonancia magnética mostró una dimensión y una función del VI normales, pero con un amplio RTG subepicárdico (figura 2). Había una dilatación leve del VD (115 ml/m²), y la fracción de eyección era del 39%, con una discinesia leve en el ápex y el TSVD (vídeo 2 del material adicional). Dados los antecedentes de dolor torácico del paciente, el patrón de RTG y la discinesia del VD, surgieron dudas acerca del diagnóstico correcto: tejido cicatrizal derivado de un episodio previo de miocarditis o MAVD expresada por una exacerbación inflamatoria previa. Se instauró tratamiento con un bloqueador beta. Mientras estaba a la espera del implante de un desfibrilador automático, el paciente presentó un episodio de taquicardia del TSVD sostenida. En el estudio electrofisiológico de seguimiento se indujo esta taquicardia y se realizó con éxito la ablación. Se indujo otra forma de taquicardia ventricular más rápida originada en el ápex, pero que no se mantuvo lo suficiente

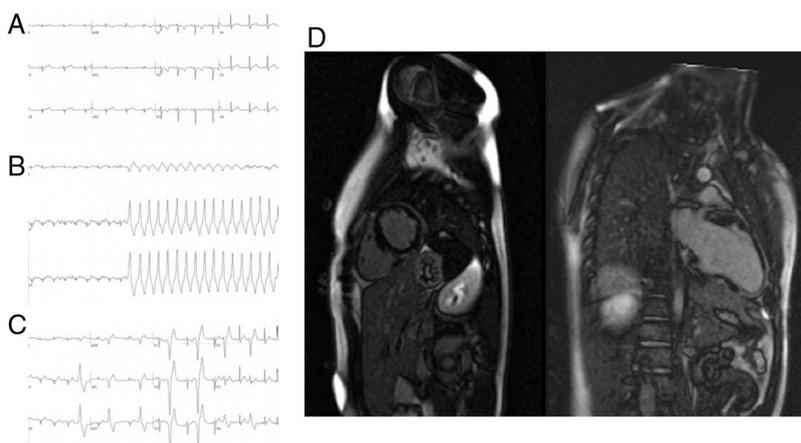


Figura 2. Paciente 2. A: ECG inicial con inversión de la onda T en las derivaciones precordiales derechas. B: taquicardia ventricular durante la prueba de esfuerzo, con eje inferior. C: extrasístoles ventriculares de origen en el TSVD. D: cardiorresonancia magnética que muestra un realce tardío de gadolinio subepicárdico amplio, sobre todo en la pared inferolateral del ventrículo izquierdo.

para permitir un mapeo. Se implantó un DAI subcutáneo. En el ECG de promediación de señal de alta resolución, se observaron potenciales tardíos. Las pruebas genéticas realizadas con método de secuenciación mostraron una variante no descrita con anterioridad en forma heterocigota: c.224-2T>C en el gen *PKP2*, causante de una truncación de la proteína y diagnóstica de una MAVD. Los familiares de primer grado rechazaron someterse al estudio. El paciente ha sido tratado con sotalol y en el seguimiento de 1 año ha estado asintomático.

Estos casos ilustran cómo la MAVD puede manifestarse en una etapa temprana de la vida por arritmias ventriculares potencialmente mortales y un RTG subepicárdico inferolateral. Este es un patrón de RTG frecuente tanto en la miocarditis⁵ como en la MAVD con afección del VI¹. En consecuencia, la miocarditis, que tiene mayor prevalencia en estos individuos jóvenes, puede diagnosticarse rápidamente. Una consideración detallada de otras pistas diagnósticas, como el tamaño y la contractilidad regional del VD de nuestros pacientes, puede llevar a la realización de pruebas genéticas completas⁶ y a la identificación de la enfermedad subyacente. De hecho, ambos pacientes cumplen los criterios del grupo de trabajo³ (3 criterios mayores + 1 criterio menor y 2 criterios mayores + 2 criterios menores respectivamente). El establecimiento de un diagnóstico correcto de MAVD tiene importantes consecuencias para el futuro tratamiento y la estratificación del riesgo familiar.

ANEXO. MATERIAL ADICIONAL

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2019.10.011>

João Rato^{a,*}, Rita Ataíde^a, Duarte Martins^a, Oana Moldovan^b, Diogo Cavaco^c y Rui Anjos^a

^aDepartment of Pediatric Cardiology, Hospital de Santa Cruz – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal

^bMedical Genetics Service, Pediatric Department, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

^cDepartment of Cardiology, Hospital de Santa Cruz – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: joorato4@gmail.com (J. Rato).

On-line el 26 de febrero 2020

BIBLIOGRAFÍA

- DeWitt ES, Chandler SF, Hylind RJ, et al. Phenotypic Manifestations of Arrhythmogenic Cardiomyopathy in Children and Adolescents. *J Am Coll Cardiol*. 2019;74:346–358.
- Martins D, Ovaert C, Khraiche D, Boddaert N, Bonnet D, Raimondi F. Myocardial inflammation detected by cardiac MRI in Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: A paediatric case series. *Int J Cardiol*. 2018;271:81–86.
- Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J*. 2010;31:806–814.
- Asimaki A, Saffitz JE. The role of endomyocardial biopsy in ARVC: looking beyond histology in search of new diagnostic markers. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2011;22:111–117.
- Aquaro GD, Perfetti M, Camastra G, et al. Cardiac MR with Late Gadolinium enhancement in Acute Myocarditis With Preserved Systolic Function: ITAMY Study. *J Am Coll Cardiol*. 2017;70:1977–1987.
- Ruiz Salas A, Peña Hernández J, Medina Palomo C, et al. Usefulness of Genetic Study by Next-generation Sequencing in High-risk Arrhythmogenic Cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol*. 2018;71:1018–1026.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2019.10.011>
0300-8932/

© 2019 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Imagen de fusión TCMC-fluoroscopia en el reemplazo percutáneo de la válvula aórtica por acceso transcava



MSCT-fluoroscopy fusion imaging for transcaval access guidance in transcatheter aortic valve replacement

Sr. Editor:

Se presenta el caso de un varón de 86 años, con enfermedad coronaria previa (intervención coronaria percutánea en obstrucción total crónica de arteria coronaria derecha), fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 45% y estenosis aórtica grave sintomática. Por alto riesgo quirúrgico y tras valorar el caso (puntuación de la Sociedad Española de Cirugía Torácica del 8,1%), el equipo multidisciplinario tomó la decisión de realizar implante percutáneo de válvula aórtica (TAVI).

El estudio de tomografía computarizada multicorte (TCMC) realizado antes de la intervención mostró enfermedad arterial periférica difusa y gravemente calcificada. La aorta abdominal terminal presentaba trombosis mural y calcificación grave, con un diámetro efectivo de 8,0 mm. El abordaje transfemoral no era viable por la presencia de enfermedad bilateral difusa y extensa, con grave calcificación de las arterias iliaca y femoral, con un diámetro mínimo de la luz de 4,5 mm la derecha y de 4,3 mm la izquierda. El acceso a través de la arteria subclavia/axilar tampoco era adecuado debido a la extensa enfermedad arterial periférica. Debido a los antecedentes del paciente de radiación torácica y enfermedad pulmonar obstructiva crónica, los accesos transapical

y aórtico directo no se consideraron alternativas óptimas a la vía femoral en este paciente y, en consecuencia, se valoró la posibilidad del acceso transcava. La TCMC previa a la intervención confirmó la idoneidad del caso para TAVI por acceso transcava, y se descartaron limitaciones anatómicas¹.

En la [figura 1](#) se muestran la técnica del acceso y cierre transcava ya descrita anteriormente^{2–4}, así como el procedimiento de TAVI, realizadas con imagen de fusión TCMC-fluoroscopia. Tras las angiografías simultáneas de cava y aorta ([vídeo 1 del material adicional](#)), se registró un modelo tridimensional segmentado con referencias asociadas (los círculos verdes marcaban el sitio de punción transversal planificado y los círculos amarillos, las vértebras) en la fluoroscopia: las proyecciones fluoroscópicas anteroposterior ([figura 1A](#)) y lateral ([figura 1B](#)) confirman la posición correcta del catéter en la vena cava y del lazo endovascular en la aorta. Con una guía electrificada, se atravesó la pared de la aorta al nivel planificado (círculos verdes, [figura 1C](#)) y esta se atrapó en la luz de la aorta por el lazo endovascular ([figura 1D](#), [vídeos 2 y 3 del material adicional](#)). Se implantó una válvula CoreValve Evolut PRO de 29 mm (los círculos amarillos marcaban el plano anular aórtico nativo, [figura 1E](#)). Tras el procedimiento, para cerrar el acceso en aorta se desplegó un dispositivo ocluser Amplatzer utilizando un catéter orientable para conseguir un despliegue perpendicular a la aorta en retirada ([figura 1F](#) y [vídeo 4 del material adicional](#)). La angiografía de aorta posterior al cierre mostró un flujo aortocava mínimo ([figura 1G](#)) y ausencia de flujo aortocava o de extravasación de contraste en el control angiográfico final ([vídeo 5 del material adicional](#)). La TCMC