

Figura. Kaplan-Meier que muestra la evolución de los pacientes tras crioablación atendiendo a las recidivas. Grupo aplicaciones 8 minutos: línea roja; grupo aplicaciones 4 minutos: línea azul. Esta figura se muestra a todo color solo en la versión electrónica del artículo.

(7 de 23, 30%) frente a los que las recibieron de 8 min (1 de 39, 3%; $p = 0,003$).

No hubo diferencias significativas en la tasa de recidivas, atendiendo al resultado agudo de la crioablación, comparando los 21 pacientes en los que se produjo abolición completa de la conducción a través de la vía lenta (tasa de recidiva del 9,5%) con los 41 pacientes en los que persistía vía lenta con 1 latido eco (tasa de recidiva del 14,6%; $p = 0,4$). Otras variables analizadas no se asociaron con una mayor tasa de recurrencias.

Los principales hallazgos de esta serie de crioablación por catéter de 8 mm de la taquicardia reentrante nodal son: a) confirmación en una población adulta de que la eficacia aguda es muy elevada, con cifras similares a las que se obtienen con radiofrecuencia; b) que el perfil de seguridad es excelente, también con catéteres de 8 mm que no permiten «cryomapping»; c) estos resultados sugieren que la tasa de recidivas durante el primer año puede reducirse prolongando hasta 8 min las crioaplicaciones agudamente efectivas; d) no se encuentra que una modificación de la vía lenta, hasta el extremo de no detectar conducción anterógrada por esta, se relacione con mejor evolución clínica que la persistencia de conducción induciéndose un único latido eco.

El aspecto más controvertido de la crioablación atañe a la mayor tasa de recurrencias asociadas a esta técnica en

comparación con la radiofrecuencia (el 10 frente al 4%, respectivamente)¹. A falta de estudios comparativos, la tasa de recurrencias en las series publicadas con catéter de 8 mm, en torno al 5%, parece inferior a lo reportado con crioablación con catéteres de 4 y 6 mm y similar a la de radiofrecuencia. Es posible que las condiciones en que se aplique la crioablación puedan influir en estos resultados. Así, por ejemplo, Chan et al³, que indican tener un 5,6% de recurrencias, afirman realizar una «security freeze» en la misma zona de la aplicación de éxito, y Peyrol et al⁴, que comunican un 4,9% de recurrencias, mencionan igualmente que realizan una aplicación «bonus» de 4 min en la misma localización que la aplicación de éxito. Teniendo en cuenta que durante los periodos de calentamiento se pierde la adherencia al tejido y podría perderse precisión, en nuestra serie se decidió simplemente prolongar la duración de las crioaplicaciones de 4 a 8 min.

De confirmarse en series más amplias y prospectivas la baja tasa de recurrencias observada cuando las aplicaciones se prolongan a 8 min, este catéter y forma de aplicación podrían suponer una mejoría en los resultados del tratamiento de la taquicardia reentrante nodal con crioablación.

Eduardo Castellanos*, Jesús Almendral, Rafael Peinado, Jefferson Salas y Mercedes Ortiz

Unidad de Electrofisiología Cardíaca y Arritmología Clínica, Centro Integral de Enfermedades Cardiovasculares, Hospital Universitario Montepríncipe, Grupo HM Hospitales, Universidad CEU-San Pablo, Madrid, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: ecastellanos@secardiologia.es (E. Castellanos).

On-line el 21 de febrero de 2015

BIBLIOGRAFÍA

- Hanninen M, Yeung-Lai-Wah N, Massel D, Gula LJ, Skanes AC, Yee R, et al. Cryoablation versus RF ablation for AVNRT: A meta-analysis and systematic review. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2013;24:1354-60.
- Ferrero de Loma-Osorio A, Gil-Ortega I, Pedrote-Martínez A; en representación de los colaboradores del Registro Español de Ablación con Catéter. XIII Informe Oficial de la Sección de Electrofisiología y Arritmias de la Sociedad Española de Cardiología (2013). *Rev Esp Cardiol*. 2014;67:925-35.
- Chan NY, Mok NS, Choy CC, Lau CL, Chu PS, Yuen HC, et al. Treatment of atrioventricular nodal re-entrant tachycardia by cryoablation with an 8-mm-tip catheter versus radiofrequency ablation. *J Interv Card Electrophysiol*. 2012;34:295-301.
- Peyrol M, Sbragia P, Uhry S, Boccara G, Dolla E, Quatre A, et al. Slow pathway elimination for atrioventricular nodal reentrant tachycardia with the 8-mm tip cryoablation catheter: an 18-month follow-up study. *J Interv Card Electrophysiol*. 2013;37:105-9.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2014.11.016>

Mutación p.Arg14del en fosfolambán en una familia española con miocardiopatía arritmogénica: evidencia de una mutación europea fundadora



Phospholamban p.arg14del Mutation in a Spanish Family With Arrhythmogenic Cardiomyopathy: Evidence for a European Founder Mutation

Sr. Editor:

El fosfolambán es un inhibidor de la bomba de calcio sarcoplásmica que regula la contractilidad y la relajación. La

mutaciones de su gen, *PLN*, se han asociado a fenotipos agresivos tanto de miocardiopatía dilatada como de miocardiopatía arritmogénica ventricular derecha^{1,2}.

Se amplía la información aquí de una familia con diagnóstico de miocardiopatía arritmogénica con algunas características peculiares, portadora de una mutación fundadora holandesa en el fosfolambán (*PLN* c.40_42delAGA; p.Arg14del)³. La correlación genotipo-fenotipo permitió la identificación de algunas señales de alerta que deben hacer sospechar esta mutación en el estudio diagnóstico clínico.

El probando (III.2) (figura 1) es una mujer de 28 años, con antecedentes previos de presíncopes. El electrocardiograma (ECG) mostró QS en derivaciones inferiores y unos voltajes notablemente bajos en todas las derivaciones (figura 2).

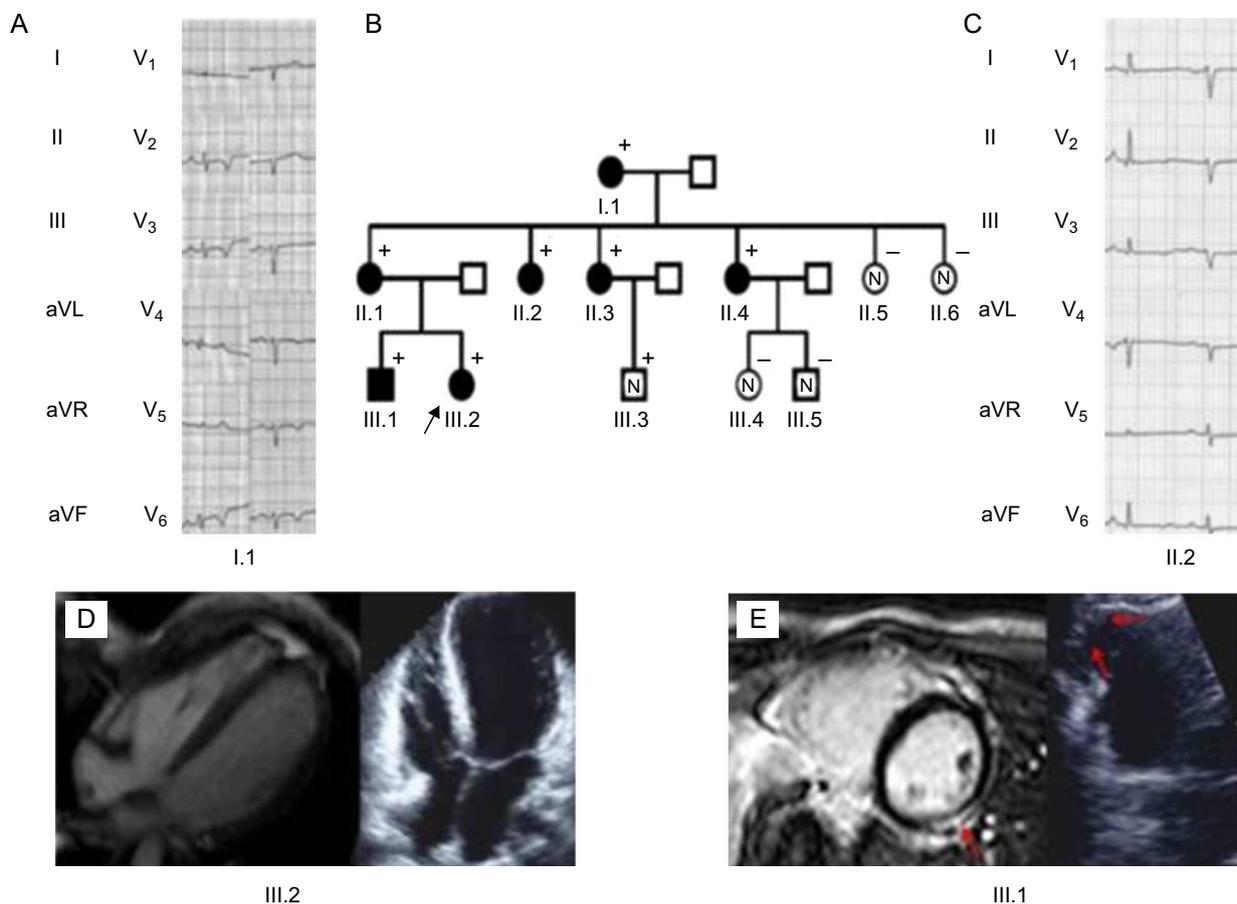


Figura 1. A y C: electrocardiograma de los portadores, los voltajes bajos y la mala progresión de la onda R son la característica distintiva. Obsérvense las ondas T invertidas en las derivaciones precordiales izquierdas. B: árbol genealógico, la flecha negra indica el probando (III.2); + indica portadores. Las figuras negras corresponden a portadores afectados. D: la ecocardiografía y la resonancia magnética del probando mostraron volúmenes biventriculares normales, disfunción biventricular grave y ausencia de captación tardía de gadolinio. E: imágenes cardíacas y ecocardiográficas del III.1, las flechas rojas indican la mancha de captación tardía de gadolinio lateral en el ventrículo izquierdo. A la izquierda se observa un aneurisma ventricular derecho de la pared libre.

La ecocardiografía mostró un ventrículo izquierdo no dilatado, con hipocinesia global y fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 40%. La resonancia magnética cardíaca con gadolinio no mostró captación de contraste tardía. El ventrículo derecho no estaba dilatado y tenía una función sistólica global normal (fracción de eyección del ventrículo derecho del 51%); el vértice era notablemente hipocinético.

Los resultados de los análisis de sangre fueron anodinos. La tomografía computarizada coronaria mostró unas coronarias normales. El registro Holter de 24 h fue normal. Se dio el alta a la paciente en tratamiento con bloqueadores beta, un inhibidor de la enzima de conversión de la angiotensina y espironolactona.

Reingresó 3 meses después por un nuevo colapso. Durante ese ingreso, se documentó una taquicardia ventricular sostenida (figura 2) que motivó implante de desfibrilador automático implantable. La paciente sigue en clase funcional I de la *New York Heart Association* (NYHA). El análisis genético descartó las mutaciones patógenas en los genes de desmosoma 5, *LMNA* y *MYBPC3*. Sin embargo, se identificó una mutación patógena en el gen *PLN*, la mutación p.Arg14del. No había otros antecedentes familiares relevantes de miocardiopatía o muerte súbita.

El examen de detección sistemática familiar en cascada identificó a otros 7 portadores de la mutación *PLN* p.Arg14del:

1. Un hermano de 25 años asintomático (figura 1, III.1) tenía extrasístoles ventriculares frecuentes (> 1.000/24 h). El ECG

mostró una transición tardía de la onda R en las derivaciones precordiales. Aunque la ecocardiografía era normal, la resonancia magnética cardíaca reveló un vértice ventricular derecho hipocinético y una mancha de contraste de gadolinio subepicárdica tardía en la pared lateral del ventrículo izquierdo. La función sistólica biventricular era normal. Se documentaron episodios recurrentes de taquicardia ventricular no sostenida (15-20 latidos) sintomática. Se inició tratamiento con bloqueadores beta y se implantó un cardioversor-desfibrilador implantable.

2. La madre del probando, de 52 años (II.1), estaba asintomática. El ECG mostró una transición de la onda R tardía en las derivaciones precordiales. Los resultados de la ecocardiografía y la resonancia magnética cardíaca fueron normales.

3. La abuela materna (I.1) fue diagnosticada incidentalmente a la edad de 74 años en una evaluación cardíaca preoperatoria. El ECG mostró ondas T negativas en las derivaciones inferiores y laterales. La ecocardiografía mostró fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 45%, con unos diámetros del ventrículo izquierdo de tamaño normal. La ecocardiografía en esfuerzo fue negativa para isquemia, y el registro Holter no mostró arritmia. La paciente presentó buena respuesta al tratamiento médico, con normalización de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo.

4. Tres tías maternas asintomáticas (II.2, II.3 y II.4) presentaban mala progresión de la onda R y ondas T planas en todo el ECG. Los resultados de las ecocardiografías y la resonancia magnética cardíaca fueron normales.

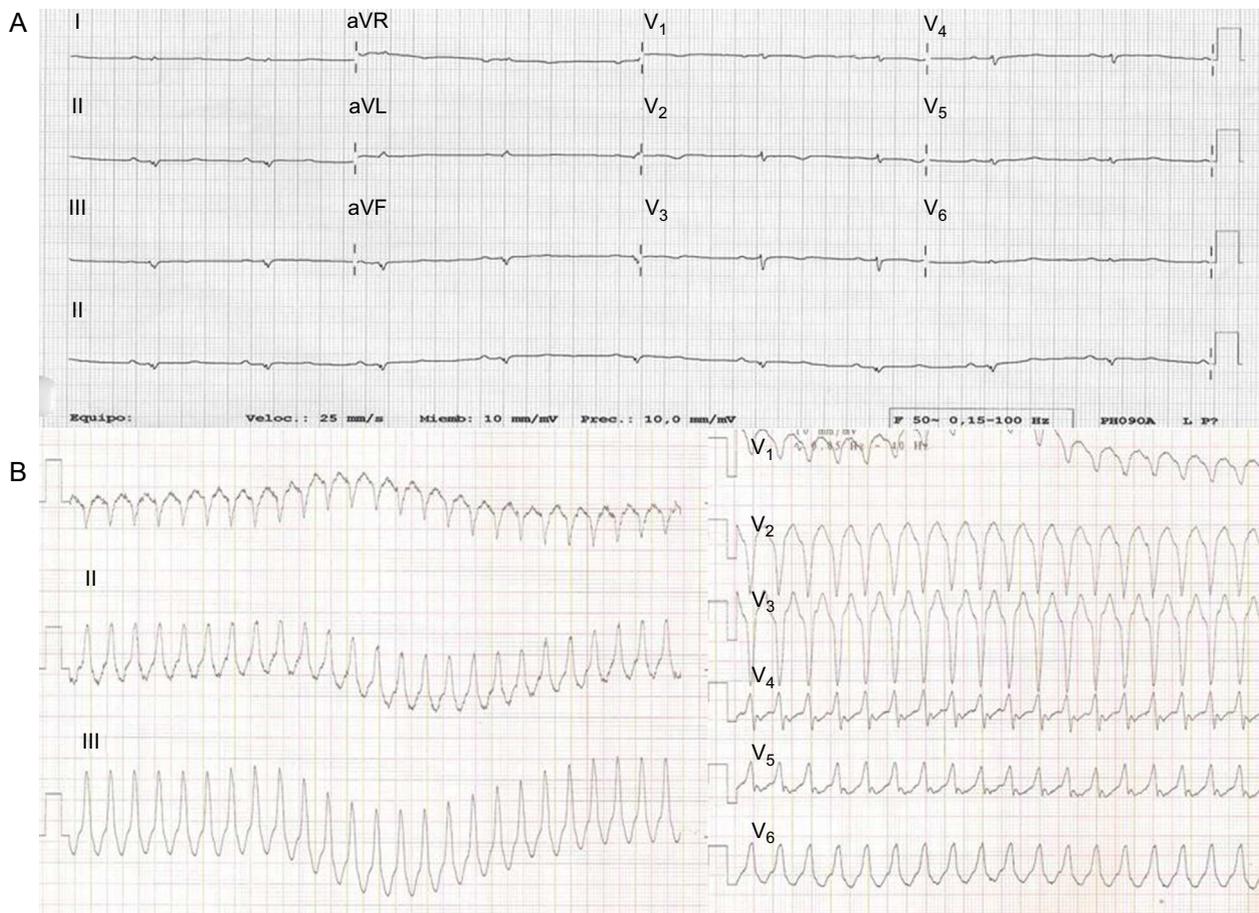


Figura 2. A: electrocardiograma del probando; obsérvense los voltajes notablemente bajos en todo el registro y las ondas T invertidas en las derivaciones precordiales derechas. B: taquicardia ventricular sostenida que indica origen en el infundíbulo de salida del ventrículo derecho.

5. Un primo de 16 años (III.3) estaba asintomático, y su estudio diagnóstico fue normal.

Dada la morfología de la taquicardia ventricular y las anomalías del ECG y su estado de portadores, 2 pacientes cumplían los criterios de miocardiopatía ventricular derecha arritmógena definitiva, mientras que 3 tenían un diagnóstico limítrofe.

El análisis de haplotipo para marcadores alrededor del *PLN* en 2 portadores de la mutación de *PLN* españoles afectados se comparó con la serie holandesa. Es interesante señalar que los pacientes españoles tenían en común 4 de 5 marcadores del haplotipo común holandés, lo que apunta a un antecesor fundador común.

En la familia presentada aquí, la penetración de la enfermedad es de 6/8 (75%). Dado que la *PLN* p.Arg14del es una mutación patógena, esta familia constituye un claro ejemplo de la variabilidad del fenotipo clínico en los familiares con miocardiopatía arritmogénica ventricular derecha⁴. Es de destacar que la evidencia reciente muestra una tendencia a que las mujeres portadoras presenten fenotipos más leves que los varones, aunque sufren de todos modos arritmias ventriculares malignas⁵. Una observación notable fue la gran variedad de anomalías del ECG observadas en la familia: bajo voltaje del QRS generalizado (que recuerda incluso la miocardiopatía restrictiva) en el probando, ondas T invertidas en las derivaciones inferolaterales (típicas de la miocardiopatía ventricular izquierda arritmogénica) y mala progresión de la onda R en todos los portadores excepto uno.

El bajo voltaje y la mala progresión de la onda R en el ECG constituyen alertas para los pacientes con miocardiopatía ventricular derecha arritmogénica o miocardiopatía dilatada y debe

sospecharse que la causa de la enfermedad es una mutación del *PLN*. Esto es de capital importancia, en especial cuando se evalúa el momento apropiado para implantar de un desfibrilador automático implantable que, a la vista de los datos actuales, debe indicarse antes de que el paciente presente una disfunción sistólica grave⁵.

José María López-Ayala^a, Ludolf Boven^b,
Arthur van den Wijngaard^b, Pablo Peñafiel-Verdú^c,
Johan Peter van Tintelen^{b,d} y Juan Ramón Gimeno^{c,*}

^aSección de Cardiología, Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor, Murcia, España

^bDepartment of Genetics, University of Groningen, University Medical Center, Groningen, Países Bajos

^cServicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

^dDepartment of Clinical Genetics, Academic Medical Center, University of Amsterdam, Amsterdam, Países Bajos

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: jgimeno@secardiologia.es (J.R. Gimeno).

On-line el 17 de febrero de 2015

BIBLIOGRAFÍA

- Schmitt JP, Kamisago M, Asahi M, Li GH, Ahmad F, Mende U, et al. Dilated cardiomyopathy and heart failure caused by a mutation in phospholamban. *Science*. 2003;299:1410-3.

- van der Zwaag PA, van Rijsingen IA, Asimaki A, Jongbloed JD, van Veldhuisen DJ, Wiesfeld AC, et al. Phospholamban R14del mutation in patients diagnosed with dilated cardiomyopathy or arrhythmic right ventricular cardiomyopathy: evidence supporting the concept of arrhythmic cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail.* 2012;14:1199–207.
- van der Zwaag PA, van Rijsingen IA, de Ruyter R, Nannenberg EA, Groeneweg JA, Post JG, et al. Recurrent and founder mutations in the Netherlands-Phospholamban p.Arg14del mutation causes arrhythmic cardiomyopathy. *Neth Heart J.* 2013;21:286–93.
- Jiménez-Jáimez J, López Moreno E, Barrio López MT, González-Molina M, Álvarez M, Tercedor L. Herencia autosómica recesiva como causa de miocardiopatía arritmogénica biventricular. *Rev Esp Cardiol.* 2014;67:772–4.
- van Rijsingen IA, van der Zwaag PA, Groeneweg JA, Nannenberg EA, Jongbloed JD, Zwinderman AH, et al. Outcome in Phospholamban r14del carriers: results of a large Multicentre cohort study. *Circ Cardiovasc Genet.* 2014;7:455–65.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2014.11.017>

Seudoaneurisma de la arteria radial tras cateterización cardiaca: características clínicas y resultados del tratamiento no quirúrgico



Radial Artery Pseudoaneurysm Following Cardiac Catheterization: Clinical Features and Nonsurgical Treatment Results

Sr. Editor:

La utilización del acceso radial para realizar cateterismos e intervenciones cardiacas es cada vez más popular, principalmente por sus escasas complicaciones¹. Una complicación extremadamente infrecuente es el pseudoaneurisma de arteria radial (sAR)². Por ello se desconocen muchas de sus características clínicas y su tratamiento no está sistematizado. De los pocos casos descritos de sAR, la reparación quirúrgica es el tratamiento más utilizado³. Hay comunicados recientes de casos exitosos de tratamiento individual no quirúrgico^{4,5}. Durante el periodo 2004–2013, se recogieron prospectivamente todos los sAR ocurridos en nuestro centro. En el presente trabajo se describen sus características clínicas y los resultados obtenidos tras un tratamiento inicialmente no quirúrgico.

Durante este periodo se realizaron 16.808 cateterismos (el 96,5% vía transradial). Se detectaron 5 sAR (incidencia, 3/10.000

cateterismos). Las características de los sAR y el tratamiento aplicado se muestran en la **tabla**. Todos se presentaron como una masa pulsátil y eritematosa en la zona de punción (**figura A**). Un paciente (caso 5) se presentó con un sangrado pulsátil a través de una ulceración/erosión del sAR. En otro (caso 4) se documentó erosión con costra del sAR sin sangrado espontáneo (**figura A**). Todos los sAR se confirmaron con ecografía vascular (**figura B**). Los factores más frecuentes asociados a la aparición de sAR fueron la anticoagulación con dicumarínicos durante el procedimiento (4 casos) y la aparición de hematoma en el antebrazo durante/tras la compresión (4 casos). El tratamiento no quirúrgico fue efectivo en todos los casos (3 con compresión mecánica; en los 2 casos fallidos, se realizó inyección de trombina ocluyendo el sAR en ambos). La compresión mecánica directa del sAR produjo en 2 casos (casos 2 y 5) la rotura iatrogénica de su pared externa (**figura C**). En un paciente (caso 2), la inyección de trombina produjo la oclusión aguda de la arteria radial que cursó asintomática.

Con la presente serie de sAR, la más larga publicada, se quiere destacar tres aspectos no descritos hasta ahora y que se entiende relevantes para prevenir y tratar futuros casos de sAR:

- La presencia de un hematoma en el antebrazo durante/tras la compresión (probablemente debido a una inadecuada compresión) junto con la presencia de factores predisponentes (anti-

Tabla
Características clínicas de la serie

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Edad (años)	55	76	79	88	81
Sexo	Varón	Varón	Varón	Varón	Mujer
Superficie corporal (m ²)	1,9	1,8	1,9	1,8	1,7
Anticoagulación con dicumarínicos	Sí	Sí	Sí	No	Sí
Anti-GPIIb/IIIa	No	No	No	No	No
Tamaño del introductor (Fr)	6	6	5	6	6
Tiempo al diagnóstico (días)	15	5	4	17	10
Características clínicas adicionales a la tumoración pulsátil	No	No	No	Lesión costrosa en vértice	Ulceración con sangrado espontáneo
Interrupción ACO durante el procedimiento	No	No	No	No aplicable	No
Compresión mecánica directa prolongada (> 12 h)	Con dispositivo neumático	Con dispositivo neumático	Con dispositivo neumático pero solo 5 h	Con dispositivo neumático	Con compresión directa con sonda de eco
Éxito inicial	No	No	Sí	No	No
Complicaciones	No	Rotura sAR	No	No	Rotura sAR
Tratamiento final	Compresión con vendas elásticas 48 h	Inyección de trombina	No precisa	Inyección de trombina	Compresión proximal al sAR
Interrupción ACO durante el seguimiento	Sí	No	No aplicable	No aplicable	Sí
Éxito final	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Complicaciones	Ninguna	Oclusión radial asintomática	Ninguna	Ninguna	Ninguna

ACO: anticoagulantes orales; Anti-GPIIb/IIIa: inhibidores de la glucoproteína IIb/IIIa; sAR: pseudoaneurisma arteria radial.