

Muerte súbita cardíaca secundaria a sarcoidosis

Se trata de una mujer de 48 años, sin antecedentes personales patológicos, según las referencias familiares. Como único antecedente positivo informan que había tenido episodios de síncope reiterados, una semana previa al deceso.

Presentó súbitamente malestar general inespecífico e intenso dolor torácico por lo que fue trasladada a un nosocomio, pero falleció antes de ingresar; en consecuencia, se solicitó la realización de autopsia judicial para determinar la causa de muerte.

Se realizó una placa radiográfica de tórax que mostró infiltrado de aspecto algodonoso y micronodulillar en el parenquima pulmonar perihiliar. No se observaron adenomegalias.

No se observaron lesiones cutáneas al examen externo.

En el examen interno se documentó cardiomegalia de 476,93 gramos, pericardio liso, al corte se reconocieron en miocardio extensas áreas blanquecinas nacaradas con áreas hemorrágicas de hasta 1 cm de espesor que comprometía ambos ventrículos, el septo interventricular y los músculos papilares. La lesión se extendía desde el septo aurículo ventricular hasta 2 cm pre ápex. Las coronarias aparecían permeables.

Los pulmones aparecían congestivos, edematosos. No se evidenciaron adenomegalias macroscópicas. La hepatomegalia era de 2.220 gramos. El resto de los órganos y los sistemas no presentaban alteraciones significativas.

El estudio histológico del corazón mostró un infiltrado extenso de tipo linfoplasmocitario con eosinófilos, histiocitos y células gigantes multinucleadas con citoplasma de aspecto “apolillado”, otras células de citoplasma esmerilado (cuerpos de Schauman), otros de aspecto estrellado (cuerpos asteroides) que en sectores se encontraban circunscribiendo granulomas no caseificantes de tipo sarcoidal, que comprometía pericardio, miocardio ventricular, septal, músculos papilares y endocardio, que disecaba las fibras musculares con áreas de fibrosis. Se observó en sectores picnosis nuclear y homogenización de la fibra miocárdica. (Figuras 1 y 2)

El parénquima pulmonar y hepático presentaban granulomas de iguales características.

Se realizaron coloraciones especiales con técnicas de Ziehl Neelsen y PAS y no se observaron microorganismos específicos.

El diagnóstico del deceso fue de muerte súbita de origen cardíaco, secundaria a sarcoidosis sistémica con compromiso cardiovascular letal.

La afectación en orden de frecuencia en la (SC) es pared libre del ventrículo izquierdo seguido por el septo interventricular, el sistema cardionector, el ventrículo derecho y el pericardio. (2, 3, 6) En este caso la afectación fue extensa con compromiso de ambos ventrículos, el septo y los músculos papilares.

Clínicamente las arritmias son las manifestaciones más frecuentes; se debe sospechar esta enfermedad

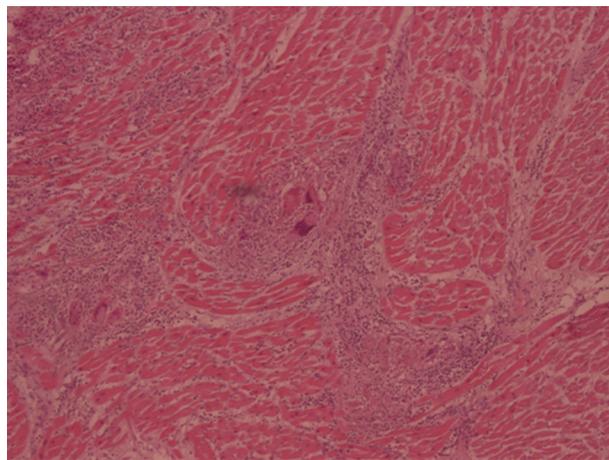


Fig. 1. Histología del tejido miocárdico.

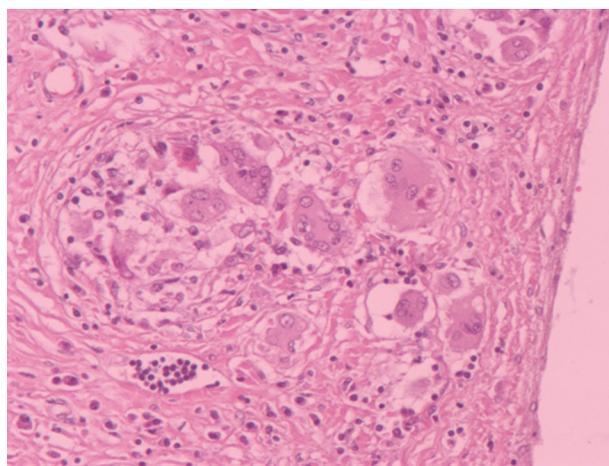


Fig. 2. Histología del tejido miocárdico.

en pacientes jóvenes con bloqueo aurículo-ventricular completo, arritmias ventriculares, hipertrofia ventricular patológica, anomalías en la motilidad parietal o defecto de perfusión que comprometa la región antero-septal y apical, que mejoran con el estrés. (1, 2, 6)

En una serie de autopsias analizadas por Silverman, 35% de los pacientes con SC fue clínicamente silente y 4 pacientes presentaron muerte súbita. (3) El caso que se presenta fue clínicamente asintomático hasta una semana previa al deceso cuando sufrió múltiples episodios de síncope que culminaron con la muerte súbita.

Cuando existe afectación extrapulmonar y, especialmente compromiso cardíaco denotan un curso agresivo con mal pronóstico. (2)

El compromiso hepático se observa del 80 al 95% de los casos, y puede ser asintomático del 2 al 60%, como se observó en nuestro caso. (1, 4)

El tratamiento de elección es la terapia esteroidea e inmunosupresora, y en casos de afección cardíaca, se aconseja el uso precoz de dispositivos implantables intracardiácos ante la presencia de trastornos de la conducción. Los pacientes que evolucionan a la insu-

eficiencia cardíaca terminal, la alternativa terapéutica es el trasplante cardíaco. (2, 3, 5, 6)

Consideramos de interés la presentación de este caso por tratarse de una enfermedad sistémica que tuvo curso silente y un desenlace letal.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

Claudia M Portelli¹, Gabriel A Kosmatos

¹Médica patóloga. Morgue del Ministerio Público de Salta. Argentina.

Santiago del Estero 1394-B° San Martín, Salta (BLB4400)

e-mail: marcelaportelli@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Gatti FC, Prael P, Troielli P, Schroh R. Sarcoidosis. Un enfoque global. *Med Cutan Iber Lat Am* 2008; 36:165-82.
2. González EL, Vigliano C, Renedo F, Diez M, Cánave J. Sarcoidosis cardíaca: descripción de tres casos. *Rev Argent Cardiol* 2010;78:361-3.
3. Velázquez Franco CJ, Ramírez Gómez LA. Sarcoidosis Cardíaca con compromiso pulmonar estadio IV. *Rev Colomb Reumatol* 2006;13:170-4.
4. Gómez Rubio J, Bárcena Atalaya AB, Macías-García L, de la Cueva Rubio J, García García A. Sarcoidosis hepática aislada, una forma de presentación inusual de una enfermedad sistémica. *Semergen* 2016;42:e44-e46. <http://doi.org/f3hb9h>
5. Altamar J, Tapias C, Rodríguez D, Sáenz L. Arritmias ventriculares como manifestación de Sarcoidosis cardíaca primaria. *Rev Colomb Cardiol* 2017;24:511.e1-511.e4. <http://doi.org/cnt8>
6. Belziti CA, Maldonado S, Vulcano N, Pérez De Arenaza D, Marenchino R, Domenech A y cols. Sarcoidosis cardíaca: trasplante cardíaco y recidiva de la enfermedad. *Rev Argent Cardiol* 2010;78:358-60.

REV ARGENT CARDIOL 2018;86:132-133. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v86.i2.11936>

Metástasis cardíaca sintomática intracavitaria 12 años después del diagnóstico de cáncer de mama

Se trata de una paciente femenina de 47 años de edad con antecedentes de carcinoma lobulillar infiltrante diagnosticado en 2005, por el que se le realizó mastectomía radical modificada izquierda y cumplió tratamiento quimioterápico, radioterápico y, actualmente sigue el tratamiento con Tamoxifeno.

La paciente consultó a su médico de cabecera por disnea en clase funcional II/III, que se exacerbaba en decúbito dorsal y con los cambios posicionales; concomitantemente consulta por lasitud, fatiga y malestar general. Su médico de cabecera le solicita el panel básico de métodos complementarios, entre ellos, ecocardiograma transtorácico, que mostró una imagen hiperecoica adherida al septum interauricular de 2 cm x 2 cm, por lo que es derivada al servicio de cardiología del Hospital Interzonal Especializado de Agudos y Crónicos(H.I.E. A y C) “San Juan de Dios” de La Plata con el diagnóstico presuntivo de mixoma auricular.

Al examen físico impresionaba en regular estado general con sus signos vitales dentro de los parámetros normales.

Datos positivos al examen físico: se auscultó un soplo diastólico de llenado mitral, de intensidad 2/4 y Plop tumoral en área mitral en posición de Pachón, con cambios acústicos según el decúbito adoptado.

Se solicitó un laboratorio general que mostró como único hallazgo patológico valores de eritrosedimentación de 120 mm/h. El ECG tenía ritmo sinusal a 95 Latidos por minuto, sin alteraciones patológicas.

Se tomó una telerradiografía postero-anterior de tórax, con técnica adecuada, que no presentó lesiones óseas visibles por este método. Se diagnosticó asimetría a nivel de los campos pulmonares, a predominio de infiltrado basal y cardiofrénico derecho que no se correlacionaban con la semiología respiratoria de la paciente, por lo que se interpretó como imágenes prestadas de la mama derecha.

La silueta cardíaca y los grandes vasos estaban dentro de los parámetros normales.

El ecocardiograma transesofágico presentó una imagen móvil en la aurícula izquierda de 1,8 cm x 1,8 cm, en contacto con el septum interauricular y adosado a la valva anterior mitral, por debajo de la fosa oval. El resto del examen sin particularidades. (Figura 1)

En la tomografía de tórax, abdomen y pelvis con contraste, las imágenes líticas fueron a nivel del esternón, la columna dorsal, lumbar y el sacro. (Figura 2) Mostraba una imagen hipodensa en lóbulo IV hepático compatible con secundarismo. Además, se evidenció un tumor hipodenso en la aurícula izquierda y tejido anómalo infiltrante en la mama derecha.

Sobre la base de los hallazgos de tumor en la aurícula izquierda que no presenta características morfológicas de mixoma cardíaco, por no estar en contacto con la fosa oval, detalle que tienen en común los mixomas, no presentar heterogeneidad en su ecogenicidad (1) y,

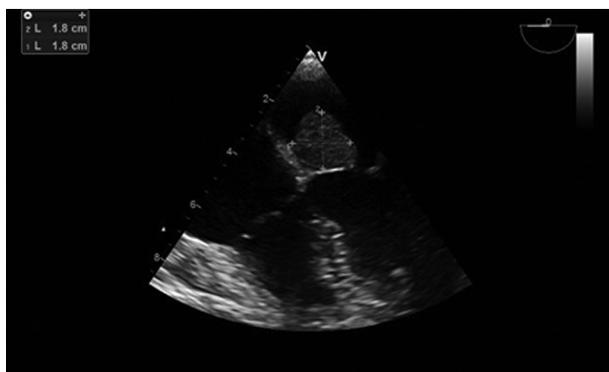


Fig. 1. Ecocardiograma transesofágico a 0 grados que muestra imagen hiperecoica en aurícula izquierda de 1,8 cm x 1,8 cm en contacto con septum interauricular por debajo de la fosa oval y en íntima relación con valva anterior mitral.

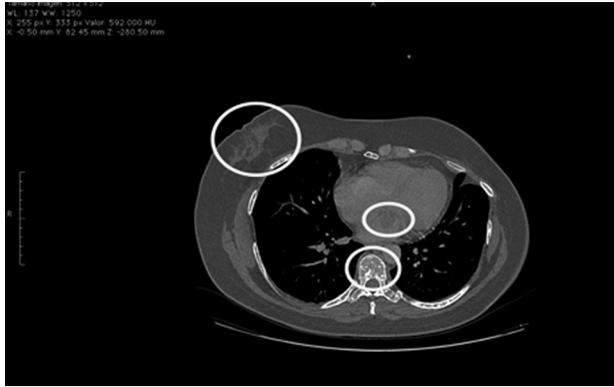


Fig. 2. Imagen de tomografía computada de tórax con ventana para mediastino que muestra lesión redondeada hipodensa a nivel de aurícula izquierda. Lesiones líticas a nivel de vertebra torácica e imagen con densidad de partes blandas, anárquica en mama derecha. Mastectomía izquierda.

teniendo en cuenta los demás estadios metastásicos, se realizó el diagnóstico de sospecha de metástasis cardíaca intracavitaria.

Conducta. Se llevó a cabo una interconsulta con el Servicio de oncología: se estadificó a la paciente y se puso en plan de quimioterapia.

Desde el punto de vista cardíaco, se otorgó el alta de la sala de internación bajo seguimiento por el departamento de cardioncología para vigilancia de la cardiotoxicidad producida por la quimioterapia administrada, se instauraron tratamientos analgésico y psicológico.

Evolución. Durante el seguimiento de la paciente a los 6 meses de iniciado el tratamiento quimioterápico, desarrolló pancitopenia. Se decidió internación en la Sala de oncología, donde evolucionó desfavorablemente y se constató el óbito.

Se realizó necropsia que mostró tejido infiltrante, friable de características tumorales y a la microscopía, células neoplásicas de estirpe mamario.

Los tumores primarios de corazón ocurren con una frecuencia muy baja, estimada en un 0,02%; sin embargo, las metástasis y los tumores secundarios son mucho más comunes que los primarios, como es el caso de nuestra paciente, llega a ser 20-40 veces más frecuentes que los primarios benignos y malignos. (2)

Cualquier neoplasia puede causar metástasis cardíaca intracavitaria o pericárdica, localización aún más frecuente, pero los tumores más asociados a metástasis cardíacas son los melanomas, tumores mediastinales, tumor de esófago, pulmón y, como el caso presentado, los tumores mamarios. (2)

En lo que respecta a la singo-sintomatología de los tumores intracavitarios solo el 10% de los pacientes manifiestan síntomas; el más frecuente es la insuficiencia cardíaca de novo. (2)

Otros síntomas menos específicos son fiebre, la- situd, malestar general, artralgias y el rash cutáneo causados, todos, por liberación de citoquinas tumorales al torrente sanguíneo. (3)

Los métodos diagnósticos por excelencia hoy en día son el ecocardiograma, la tomografía computada cardíaca y la resonancia funcional cardíaca que nos darán el diagnóstico de la imagen tumoral y nos orientarán a la estirpe según sus características imagenológicas. (4-5)

El diagnóstico de certeza solo podrá realizarse con biopsia o necropsia.

En lo que respecta al tratamiento, debido a lo diseminado de las neoplasias a la hora de estadificar los tumores, el pronóstico de los tumores metastásico cardíacos es ominoso y debe sopesarse el hecho de tomar una conducta invasiva o de no hacerlo; esta última es, en la mayoría de los casos, la conducta adecuada.

El caso presentado de una paciente con metástasis cardíaca intracavitaria de un tumor primario de mama es un hallazgo poco frecuente y con un manejo clínico y quirúrgico no del todo explorado en la literatura médica actualizada.

La conducta terapéutica debe ser consensuada de manera multidisciplinaria y sopesar la conducta inva- siva, que en la mayoría de los casos no es la adecuada.

Queremos dejar en claro que el diagnóstico de certeza no debe buscarse acérrimamente y deben usarse todos los recursos disponibles para evitar vulnerar el organismo de la paciente con el simple afán de llegar a la verdad.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

Braian A. Cardinali Ré, Federico J. Olgiatei, Lucía M. Ortiz, Leonardo F. Mancini, Diego Echazarreta, Marcelo Portis

Hospital San Juan de Dios- La Plata - Pcia de Buenos Aires
Servicio de Cardiología- Dr. Cardinali Ré -
e-mail:cardinali_re@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Katalinic D, Stern-Padovan R, Ivanac I, Aleric I, Tentor D, Nikolac N. Symptomatic cardiac metastases of breast cancer 27 years after mastectomy: a case report with literature review - pathophysiology of molecular mechanisms and metastatic pathways, clinical aspects, diagnostic procedures and treatment modalities. *World J Surg Oncol* 2013;11:14. <http://doi.org/f4knj>
2. Abad C. Tumores cardíacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. *Rev Esp Cardiol* 1998;51:103-14. <http://doi.org/s22>
3. Lenihan DJ, Yusuf SW. Tumores que afectan al sistema cardiovascular. In: Braunwald's Heart Disease, 10th ed. St. Louis: Elsevier Saunders, 2015. pp. 1863-74.
4. Nomoto N, Tani T, Konda T, Kim K, Kitai T, Ota M, et al. Primary and metastatic cardiac tumors: echocardiographic diagnosis, treatment and prognosis in a 15-years single center study. *J Cardiothorac Surg* 2017;12:103. <http://doi.org/cnxj>
5. Tirosh A, Auerbach A, Bonella B, Zavras PD, Belyavskaya E, Lysikatos Cirosh A. Failure to Thrive in the Context of Carney Complex. *Horm Res Paediatr* 2018;89:38-46. <http://doi.org/gckxf5>

Ortodesoxia y colocación de marcapaso permanente

El foramen oval permeable (FOP) es un hallazgo común en la población adulta, con una prevalencia que se sitúa alrededor del 25%, (1) y no se encuentran diferencias entre varones y mujeres. Si bien la presencia de FOP es, en la mayoría de los casos, un hallazgo casual se lo ha relacionado con accidente cerebrovascular embólico, síndrome platipnea ortodesoxia, embolia gaseosa de los buceadores y migrañas. (2).

El aneurisma del septo interauricular (ASI) presenta una prevalencia de 1 al 4,9%, (3) y el 33% se asocia con FOP. (4)

La implantación de un marcapaso definitivo es usualmente considerada un procedimiento quirúrgico menor, con bajo riesgo de complicaciones perioperatorias. (5)

Se describe el caso de un paciente que evolucionó en el posoperatorio de colocación de marcapaso permanente con ortodesoxia (hipoxemia inducida por el ortostatismo), en el contexto de FOP y ASI.

Un ecocardiograma transesofágico (ETE) mostró que el catéter desplazaba el septum interauricular facilitando el *shunt* de derecha a izquierda en posición supina. Se utilizó suero agitado como contraste para confirmar el *shunt*. Se decidió el reposicionamiento del catéter, con la resolución del cuadro. Nuestro reporte recalca la importancia de considerar entre los diagnósticos diferenciales de hipoxemia luego de la colocación de un catéter de marcapaso, la presencia de un FOP y ASI con flujo de derecha a izquierda intermitente.

Se trata de un paciente de sexo masculino de 91 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, infarto agudo de miocardio que en el año 2010 recibió tratamiento médico e insuficiencia renal crónica no oligúrica, y fue internado en unidad coronaria por síncope de alto riesgo por bloqueo bifascicular y PR prolongado en plan de colocación de marcapaso definitivo.

Se realizaron estudios complementarios del ECG: ritmo sinusal, HBAI, BCRD, PR 0,24 seg, ecocardiograma Doppler color que evidenció moderada dilatación de aurícula izquierda, hipocinesia medio y basal inferior con función sistólica del ventrículo izquierdo globalmente conservada.

Los estudios de laboratorio registraron: hematocrito 39%, creatinina 1,42 mg/dl, Na 135 mEq/L, K 4 mEq/L, glucemia 130 mg/dl.

Se realizó la colocación del dispositivo endocavitario por un cirujano experimentado en un quirófano equipado con radioscopia. A las 24 horas posteriores al procedimiento se constató por oximetría de pulso, la caída de la saturación de oxígeno en sedestación, que mejoró con el decúbito, TA 120/80 mmHg, FC de 80 latidos por minuto, afebril y lúcido. Se tomó una radiografía de tórax que no evidenció complicaciones asociadas al procedimiento; además la tomografía computada helicoidal de tórax descartó tromboembolismo pulmonar. Se obtuvieron dos muestras de sangre arte-

rial consecutivas; la primera en decúbito dorsal, cuyos valores fueron pH 7,52, pCO₂ 26,7, pO₂ 63, bicarbonato 20, saturación 93,6%, EB - 2,1; la segunda, en posición de sentado, con valores pH 7,52, pCO₂ 24,7, pO₂ 42, bicarbonato 20, saturación 83,6%, EB -1,6.

Un ecocardiograma Doppler color evidenció, tras la inyección de solución salina agitada endovenosa, el pasaje de burbujas hacia cavidades izquierdas a través del septum interauricular; se decidió entonces realizar un ETE que detectó la presencia de un aneurisma del septum interauricular (tipo III) con adelgazamiento del septum interauricular en nivel de la fosa oval.

El catéter del marcapaso desplazó la porción superior del septum interauricular hacia la aurícula izquierda con pasaje de gran cantidad de burbujas de derecha a izquierda entre el primero y el segundo latidos, compatible con FOP (Figura 1).

Se decidió el reposicionamiento quirúrgico del catéter del marcapaso, con la extracción del generador, la desconexión del catéter ventricular y su movilización por visión radioscópica. Se realizó intraprocedimiento un ETE mediante el cual se corroboró la disminución del cortocircuito interauricular de derecha a izquierda por medio de Doppler color.

Después de la intervención se repitió el ETE que evidenció ASI con comunicación interauricular en nivel de la fosa oval, compatible con una pequeña comunicación interauricular tipo ostium secundum. Tras la inyección de solución salina agitada no se observó el pasaje de contraste hacia cavidades izquierdas (Figura 2). El paciente evolucionó asintomático, sin presentar variación de la saturación con la posición.

El foramen oval es una comunicación entre las aurículas, necesaria durante la vida fetal porque permite el paso de sangre oxigenada desde la placenta a la circulación sistémica del feto. Luego del nacimiento, la disminución de las resistencias pulmonares y el aumento de la presión en la aurícula izquierda –consecuencia del aumento del retorno venoso– produce su cierre funcional. Durante la vida adulta se asocia con el desarrollo de múltiples patologías, incluidos embolia paradójica,

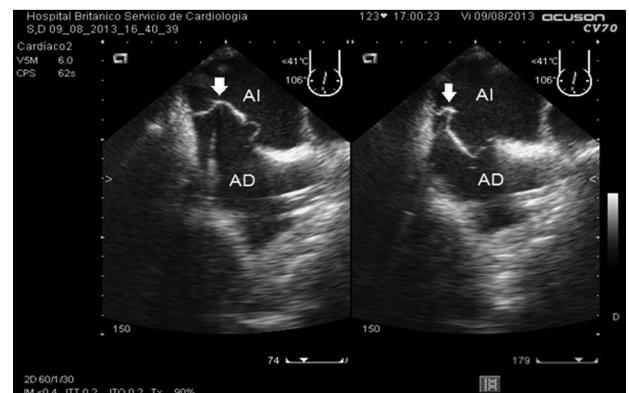


Fig. 1. Se observa el desplazamiento de la porción superior del septum interauricular hacia la aurícula izquierda por el catéter de marcapaso (flecha).

AD: Aurícula derecha. AI: Aurícula izquierda.

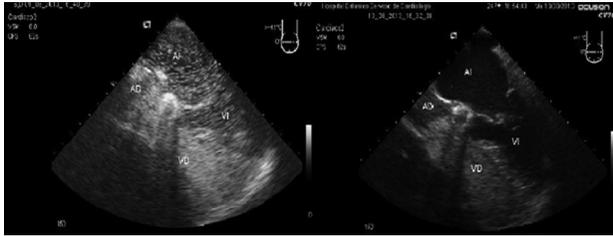


Fig. 2. Contraste de solución salina agitada pre y postreposicionamiento de catéter del marcapaso.

AD: Aurícula derecha. AI: Aurícula izquierda. VD: Ventrículo derecho. VI: Ventrículo izquierdo.

accidente cerebrovascular criptogénico e hipoxemia por flujo derecha izquierda. (2) Es un hallazgo común en la población adulta con una prevalencia que se sitúa alrededor del 25%, que disminuye con la edad, y en los mayores de 80 años es del 20%. El tamaño del FOP varía de 1 a 19 mm (media de 4,9 mm); en la primera década el diámetro medio es de 3,4 mm y aumenta a 5,8 mm en mayores de 90 años. (1)

El ASI se define como una protrusión móvil del tejido del septum primum hacia la aurícula de, por lo menos, 10 a 15 mm o una excursión septal de al menos 15 mm en algún momento del ciclo cardiorrespiratorio. Las definiciones de ASI varían ampliamente en la literatura. Algunas condiciones como estenosis pulmonar, hipertensión pulmonar, enfermedad pulmonar crónica obstructiva o restrictiva, embolia pulmonar aguda o crónica recurrente y el infarto de ventrículo derecho, causan en presencia de FOP, empeoramiento de la hipoxemia. En ausencia de hipertensión pulmonar, el flujo de derecha a izquierda puede ser causado por mecanismos como las anomalías en el sistema de retorno venoso a la aurícula izquierda a través de la vena cava superior, o el flujo de sangre desde la vena cava inferior hacia la aurícula izquierda a través de un defecto del septo interauricular.

En la última situación la anatomía de la vena cava inferior, la valva de Eustaquio o el defecto septal permiten un marcado flujo preferencial de derecha a izquierda en ausencia de gradiente de presión. (2) Es crucial determinar la presencia del flujo derecha a izquierda debido al riesgo de hipoxemia y de embolia paradójica. El tratamiento de elección del FOP no está bien definido y se necesitará más información para dilucidar cuál es la mejor opción terapéutica. (2, 6)

Nosotros asumimos que la ortodesoxia de este paciente fue consecuencia del desplazamiento del septum interauricular producido por el catéter del marcapaso que, de este modo, aumentó el defecto preexistente, y favoreció así el flujo preferencial de derecha a izquierda durante la posición supina.

Debido a que el paciente no tenía ningún componente sintomático en relación con los cambios posicionales, no se enmarca estrictamente dentro del síndrome platípnea – ortodesoxia, Como la ortodesoxia remitió con el reposicionamiento del catéter, no fue necesario

considerar otras conductas terapéuticas con respecto al FOP. Este caso revela la importancia del control clínico y biológico, con saturometría de oxígeno en diferentes posiciones, en los pacientes con FOP que requieren colocación de marcapaso definitivo.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

Horacio A. Avaca, Juan M. Díaz, Eduardo M. Brunel, María Luz Fernández Recalde, Pablo Sorensen

Hospital Británico de Buenos Aires
Servicio de Cardiología Dra. María Luz Fernández Recalde -
Perdriel 74, CABA. Tel: 54 11 4309-6400 int. 2300
e-mail: dra.fernandezrecalde@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Hagen PT, Scholz DG, Edwards WD. Incidence and size of patent foramen ovale during the first 10 decades of life: an autopsy study of 965 normal hearts. *Mayo Clin Proc* 1984;59:17-20. <http://doi.org/cnt9>
2. Cruz-González I, Solís J, Inglessis-Azuaje I, Palacios IF. Patent foramen ovale: current state of the art. *Rev Esp Cardiol* 2008;61:738-51
3. Silver MD DJ. Aneurysms of the septum primum in adults. *Arch Pathol Lab Med* 1978;102:62-5.
4. Muggé A, Daniel WG, Angermann C, Spes C, Khandheria BK, Kronzon I, et al. Atrial septal aneurysm in adult patients. A multicenter study using transthoracic and transesophageal echocardiography. *Circulation* 1995;91:2785-92. <http://doi.org/cnvb>
5. Kantharia BK, Moccia TF, Nagra BS, Nakhjavan FK. Hypoxemia after implantation of a permanent pacemaker. *Am J Med Sci* 2007;333:125-7. <http://doi.org/d28gkn>
6. Kutty S, Sengupta PP, Khandheria BK. Patent foramen ovale: the known and the to be known. *J Am Coll Cardiol* 2012;59:1665-71. <http://doi.org/f2ncpp>

REV ARGENT CARDIOL 2018;86;135-136. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v86.i2.11390>

Implante de cardiodesfibrilador subcutáneo en paciente con miocardiopatía

El cardiodesfibrilador implantable subcutáneo (S-CDI) se recomienda como alternativa al cardiodesfibrilador implantable (CDI) tradicional, en pacientes que no requieran estimulación, terapias de estimulación anti-taquicardia o resincronización, así como para pacientes jóvenes que van a necesitar un dispositivo por largo tiempo o que tengan problemas por infecciones o de acceso endovascular.

Las características del paciente que se detallan a continuación, lo convirtieron en el receptor del primer S-CDI en la Argentina, autorizado como tratamiento “compasivo”.

Se presenta un paciente de sexo masculino de 29 años de edad, con antecedentes de labio leporino y paladar hendido con tratamiento quirúrgico a los 8 meses de vida, sin antecedentes familiares de muerte

súbita, que realizaba actividad física no competitiva en bicicleta con trayectos de hasta 20 km/día, y natación tres veces por semana.

Consultó por palpitations de cuatro meses de evolución de corta duración, inicialmente de esfuerzo y posteriormente también en el reposo, y disnea en clase funcional II de aparición ocasional.

En el electrocardiograma (Figura 1) presenta ritmo sinusal, signos de sobrecarga auricular derecha e izquierda, bloqueo de rama derecha, onda épsilon y ondas T negativas de V1 a V6. El ecocardiograma muestra dilatación grave de cavidades derechas e hipocinesia de la pared libre del ventrículo derecho. Se descartaron por este método retornos venosos anómalos.

Se realizó resonancia magnética nuclear cardíaca (RMC) con inyección de gadolinio con resonador Achieva 1,5 Tesla. (Figura 2)

Se observa dilatación ventricular derecha grave, función sistólica deprimida grave con trastornos segmentarios y adelgazamiento parietal. Se aprecia aplanamiento del septum interventricular en diástole compatible con sobrecarga de volumen. Se constata realce tardío con gadolinio en la pared libre del ventrículo derecho. Los diámetros y la función sistólica del ventrículo izquierdo están conservados. El volumen de fin de diástole del ventrículo derecho fue de 643 ml, y el de fin de sístole de 540 ml con una fracción de eyección del 16%, frente a un volumen de fin de diástole

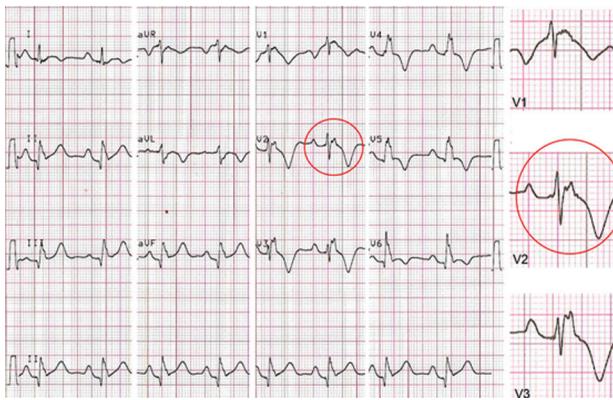


Fig. 1. Electrocardiograma.

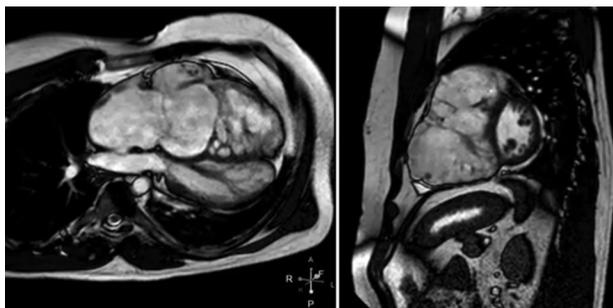


Fig. 2. Imágenes de cine en cuatro cámaras y eje corto, con dilatación grave de ventrículo derecho y grave adelgazamiento parietal.

del ventrículo izquierdo de 112 ml y una fracción de eyección de 64%.

El registro holter de 48 horas evidenció ritmo sinusal, frecuencia cardíaca promedio normal, trazados con onda P prominente y trastorno permanente de la conducción intraventricular. Presentaba extrasístoles ventriculares poco frecuentes (con un total de 381 extrasístoles ventriculares), algunas interpoladas, aisladas, ocasionalmente bigeminadas, con morfologías de bloqueo de rama izquierda y también de rama derecha. Había, además, extrasístolia supraventricular muy poco frecuente y aislada.

Se presentó el caso en el Ateneo del Servicio de Cardiología y se concluyó:

1.- Conforme a las modificaciones de la *Task Force* (1) presenta criterios mayores ecocardiográficos y de RMC estructurales, electrocardiográfico de despolarización, onda épsilon de V1 a V3, y criterio menor de anomalías de la repolarización como ondas T invertidas en derivaciones V1-V4 (o más), en presencia de bloqueo de rama derecha, compatible con el diagnóstico es miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho muy avanzada.

2.- Que contando con suficientes criterios diagnósticos y con riesgo de perforación por el muy escaso grosor de la pared del ventrículo derecho, se desaconseja la realización de biopsia endomiocárdica.

3.- Se indica el implante de cardiodesfibrilador automático como prevención primaria de muerte súbita. En este sentido, dada la anatomía descrita del paciente y el riesgo de perforación, se recomendó implantar un cardiodesfibrilador automático subcutáneo.

Durante la evolución, en la espera del cardiodesfibrilador, presentó síncope sin pródomos, con relajación de esfínteres y respiración agónica. Se realizó angio TAC cardíaca donde se evidenció además, la infiltración grasa en la pared del ventrículo izquierdo.

Dado que el implante de S-CDI aún no estaba aprobado para su uso extensivo en la Argentina, se obtuvo una autorización para uso "compasivo". Se realizó el implante sin complicaciones, el 7 de julio de 2017, y se convirtió así en el primer paciente con este tipo de dispositivo implantado en el país. (Figura 3)

Se indicó restringir la actividad física (2) y actualmente, se adelanta el *screening* familiar y la evaluación genética.

Breve reseña. La cardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho es una entidad conocida desde su primera descripción, en pacientes sometidos a ablación quirúrgica por taquicardia ventricular sostenida del ventrículo derecho en 1977. (3) Desde entonces, se ha acumulado mucha información respecto de esta enfermedad del músculo cardíaco caracterizada por pérdida de miocardiocitos y su sustitución por tejido fibroso o fibroadiposo, que puede dar lugar a alteraciones estructurales macroscópicas, insuficiencia cardíaca derecha o biventricular, arritmias graves y muerte súbita cardíaca. Se la ha vinculado a la herencia de mutaciones en genes que codifican proteínas desmosómicas y no desmosómicas. (4)

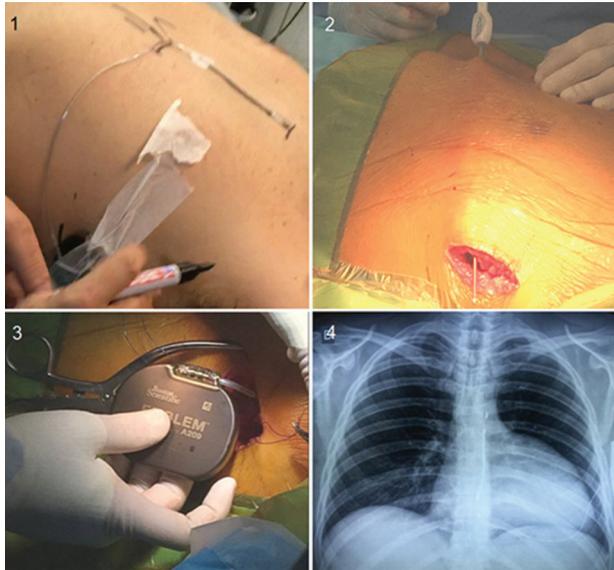


Fig. 3. 1: marcas cutáneas; 2: tunelización subcutánea; 3: implante del generador en línea axilar media; 4: Rx control.

Desde que Michael Mirovsky (5) implantó el primer cardiodesfibrilador automático el 4 de febrero de 1980, millones de pacientes se han beneficiado con esta tecnología y múltiples líneas de investigación e innovaciones se desarrollaron con el fin de sensar, discriminar y tratar arritmias ventriculares malignas para prevenir la muerte súbita secundaria y primaria.

A diferencia de los dispositivos de implantación transvenosa, el S-CDI es una terapia absolutamente extravascular, que consta de un generador ubicado en la línea axilar media, bien sea subcutáneo o submuscular, y un cable altamente resistente con una sola bobina con dos electrodos ubicados a ambos lados de la misma que se localizan por lo general en la línea paraesternal izquierda. Es capaz de generar descargas de hasta 80 Joules y su implante no requiere del uso de rayos X, ya que este se basa en marcas anatómicas.

Su desarrollo se comunicó en el año 2002 con la publicación de la experiencia de Bardy y Capato con un prototipo, y su comercialización comenzó en 2009. A fin de estudiar esta nueva tecnología, se realizaron dos registros pioneros: el estudio EFFORTLESS que comenzó en junio de 2009 que tuvo 472 pacientes y el registro IDE, con 197 pacientes, desde enero de 2010 a mayo de 2011, que dieron la base del implante y del seguimiento de los pacientes con esta terapia; por lo cual la FDA aprobó el uso del S-CDI en 2012. En las guías europeas de 2015 (6) se incluye su empleo con una recomendación clase IIa, nivel de evidencia C, como alternativa al CDI tradicional, en pacientes que no requieran estimulación, terapias de estimulación antitaquicardia o resincronización. También se recomienda con indicación IIb en pacientes jóvenes que van a necesitar un dispositivo por largo tiempo o que tengan problemas por infecciones o de acceso endovas-

cular. Cabe destacar que además de las poblaciones que no son aptas para este dispositivo, algunos pacientes tienen señales electrocardiográficas inadecuadas para esta terapia. Para discriminar estos pacientes, actualmente se cuenta con un *screening* automático en el programador, que reemplazó al *screening* manual. Se realiza en decúbito dorsal, sentado y eventualmente, en ejercicio. Entre los predictores de exclusión se encuentran la obesidad, la miocardiopatía hipertrófica y una relación inadecuada de la amplitud de las ondas R y T. Nuestro paciente fue sometido al *screening* automático y se tuvo un adecuado registro en dos de las tres derivaciones, dos de las cuales se establecen entre la carcasa, y los dos electrodos, a los lados de la bobina y una tercera, entre estos.

Actualmente, se desarrollan cuatro estudios para responder incógnitas del S-CDI: el estudio PRAETORIAN (CDI transvenoso *vs.* S-CDI) en pacientes con prevención primaria y secundaria, que terminó la inclusión y será publicado el próximo año, el estudio UNTOUCHED que consta de un registro que evalúa el rendimiento y la efectividad en pacientes con disfunción ventricular izquierda, el S-ICD *System Post Approval Study* y el MADIT S-ICD que es un registro que comparará S-CDI con terapia médica en pacientes con cardiopatía isquémica y diabetes con moderado deterioro de la FSVL.

Si bien en 1985 la Argentina fue pionera en Latinoamérica en el implante del CDI, en este sentido la coyuntura nacional hizo que el inicio del implante del S-CDI fuera tardío. El paciente expuesto ha sido el primer caso implantado en el país. Su particular gravedad motivó gestionar la autorización del implante por canales establecidos para tratamientos compasivos. Esperamos que nuestra experiencia sea el precedente que incentive el uso de esta tecnología para los pacientes que lo requieran.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

**Iván A. Tello Santacruz, César Cáceres Monié,
Javier C. Barcos, Esteban Ludueña Clos,
Oswaldo Manuale, Michel David**

Hospital Británico de Buenos Aires
Servicio de Cardiología y Servicio de Cirugía Cardiovascular
Dirección: Dr. Iván Alfredo Tello Santacruz - Perdríel 74 -
(C1280AEB) CABA, Argentina - Fax: 54 11 4309-6400 ext.
2361 - e-mail: ialtesa@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

- Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed Modification of Task Force Criteria. *Eur Heart J* 2010;31:806-14. <http://doi.org/bjc6bg>
- Ruwald AC, Marcus FI, Estes NA, Link M, McNitt S, Polonsky P et al. Association of competitive and recreational sport participation

with cardiac events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Results from the North American multidisciplinary study of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2015;36:1735-43. <http://doi.org/f7mfmb>

3. Fontaine G, Guiraudon G, Frank R. Stimulation studies and epicardial mapping in VT: Study of mechanisms and selection for surgery. In: Hulbertus HE, ed. *En: Reentrant arrhythmias*. Lancaster, PA. MTP Publishers, 1977. pp.334-350.

4. Te Rijdt WP, Jongbloed JDH, de Boer RA, Thiene G, Basso C, Van den Ber MP et al. Clinical utility gene card for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC). *Eur J Hum Genet* 2014;22:e1-e4. <http://doi.org/cnvc>

5. Mirowski M, Reid PR, Mower M, Watkins L, Gott V, Schauble JF, et al. Termination of malignant ventricular arrhythmias with an

implanted automatic defibrillator in human beings. *N Eng J Med* 1980;303:322-4. <http://doi.org/ftvw24>

6. Priori S, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J* 2015;36:2793-867. <http://doi.org/f3p5qz>

REV ARGENT CARDIOL 2018;86;136-139. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v86.i2.11578>
