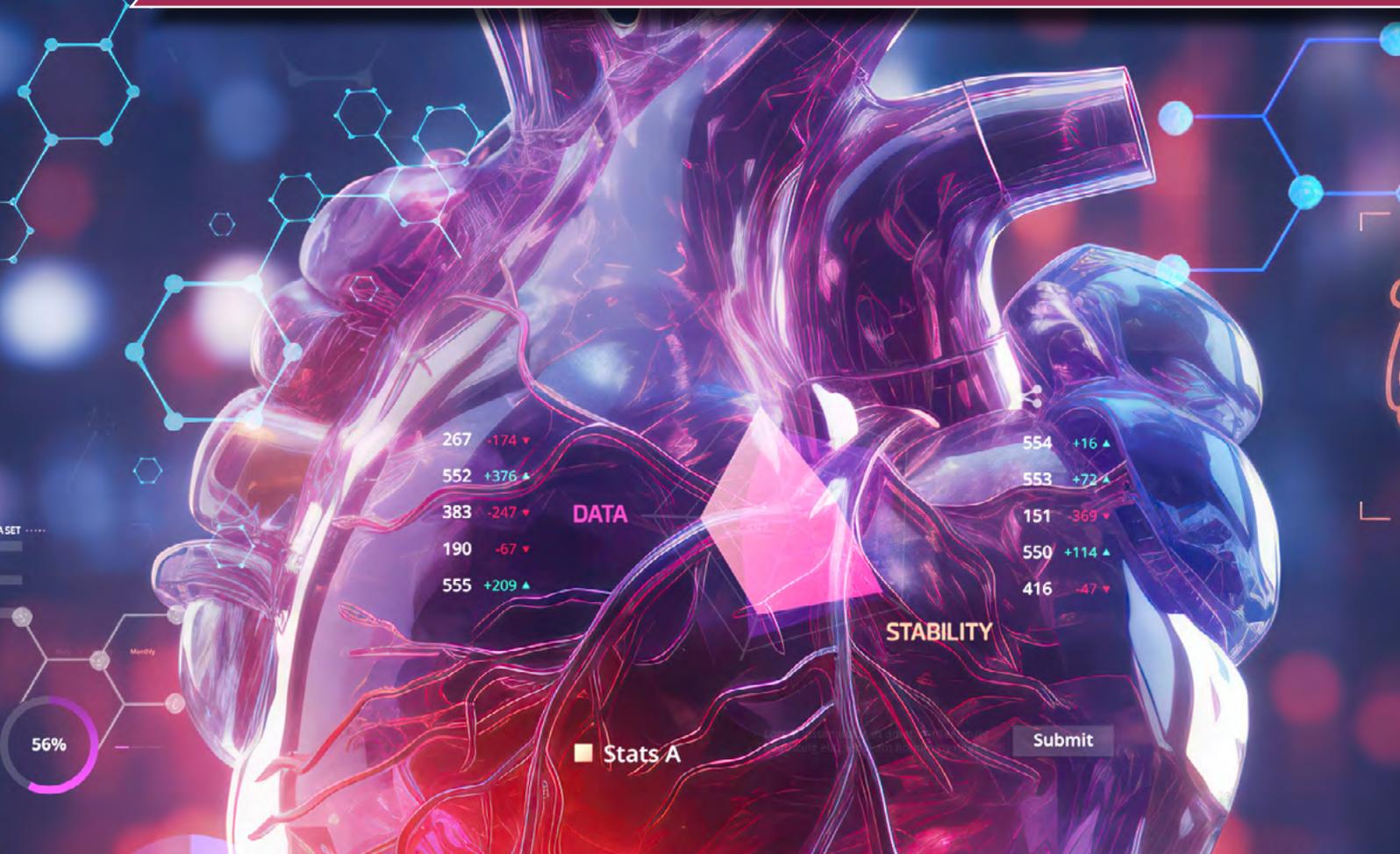


Revista de la Sociedad Aragonesa de **CARDIOLOGÍA**

2025 .Vol 29. Nº1



ARTÍCULO DE REVISIÓN

• Más allá de la indicación de tratamiento percutáneo en la insuficiencia tricúspide secundaria: actualización y perspectivas

ARTÍCULO ORIGINAL

• Experiencia inicial del tratamiento con mavacamten en la miocardiopatía hipertrófica obstructiva.

CASO CLÍNICO

- Pericardiotomía percutánea con balón en el tratamiento de derrames pericárdicos recurrentes.
- Intoxicación por flecainida, una condición no poco frecuente.
- Infección del electrodo de marcapasos: utilidad de la PET-TC.
- La gran imitadora.
- Implante de dispositivo CardioMEMS™. Monitorizando el tratamiento de la insuficiencia cardiaca.
- Un as bajo la manga.
- Comunicación interventricular e infarto de ventrículo derecho. ¿Cuándo y cómo intervenir?

Sociedad Aragonesa de
CARDIOLOGÍA

PRESIDENTA: DRA. CHARO ORTAS NADAL
SECRETARIA: DRA. MAITE VILLARROEL SALCEDO
VICEPRESIDENTE: DR. JOSÉ RAMÓN RUIZ ARROYO
EDITOR: DR. JAVIER JIMENO SÁNCHEZ
TESORERO: DR. FERNANDO GARZA BENITO
VOCALES: DRA. AINHOA PÉREZ GUERRERO
DRA. ALEJANDRA RUIZ

VOCALES RESIDENTES: DRA. MARTA ANTONIO MARTÍN
LUIS RENÉ PUGLLA SÁNCHEZ

REPRESENTANTE CIRUGÍA CARDIACA: DRA. MARTA MATAMALA ADELL

PRESIDENTA ELECTA: DRA. MARTA ALIACAR MÚÑOZ
SECRETARIA ELECTA: ANA ISABEL LEGAZCUE GOÑI

COMITÉ EDITORIAL

EDITOR JEFE:

Dr. Javier Jimeno Sánchez

SEDE:

Centro Empresarial Business Center
Eduardo Ibarra 6, 50009 Zaragoza

Comité editorial externo:

Publicación semestral (dos números al año)

ISSN: 1134-8194

Revista de la Sociedad Aragonesa de Cardiología

Copyright 1996 Revista de la Sociedad Aragonesa de Cardiología

Revisión por pares

Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo fotocopias, grabaciones o cualquier sistema de almacenamiento de información sin la autorización por escrito de los titulares del Copyright.

Revista de distribución gratuita

Edita la Sociedad Aragonesa de Cardiología

Depósito legal: B-166557-96

ARTÍCULO DE REVISIÓN

MÁS ALLÁ DE LA INDICACIÓN DE TRATAMIENTO PERCUTÁNEO EN LA INSUFICIENCIA TRICÚSPIDE SECUNDARIA: ACTUALIZACIÓN Y PERSPECTIVAS.

04

Marta Antonio Martín, Mario Martínez Fleta, Sonia Peribáñez Belanche, Araceli Sánchez Page, Iván de María Mier, David Gómez Martín, Isabel Ezpeleta Sobrevía, Luis Cerdán Ferreira.
Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

ARTÍCULO ORIGINAL

EXPERIENCIA INICIAL DEL TRATAMIENTO CON MAVACAMTEN EN LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA.

13

Pablo Vadillo Martín, Elena Murlanch Dosset, Pablo Revilla Martí, José Ramón Ruiz Arroyo.
Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

CASO CLÍNICO

PERICARDIOTOMÍA PERCUTÁNEA CON BALÓN EN EL TRATAMIENTO DE DERRAMES PERICÁRDICOS RECURRENTE.

18

Pablo Vadillo Martín¹, David Méndez Portuburu¹, Ainhoa Pérez Guerrero¹, Borja Simó Sánchez¹, Alfonso Torres Bosco², José Ramón Ruiz Arroyo¹.

¹ Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

² Servicio Cardiología, Hospital Universitario Araba-Txagorritxu, Vitoria (Álava).

INTOXICACIÓN POR FLECAINIDA, UNA CONDICIÓN NO POCO FRECUENTE.

20

Sonia Peribáñez Belanche, Mario Martínez Fleta, Isabel Ezpeleta Sobrevía, Luis Cerdán Ferreira, Araceli Sánchez Page, Marta Antonio Martín, Iván de María Mier, Javier Jimeno Sánchez.

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INFECCIÓN DEL ELECTRODO DE MARCAPASOS: UTILIDAD DE LA PET-TC.

24

Flavio Augusto Gasparini Noriega, Mario José Recio Ibarz, Iván de María Mier, Sergio Ponce Simal, Irene Pilar Montón Blasco, María Prados Arnedo, Mario Martínez Fleta, Sonia Peribáñez Belanche, María Isabel Ezpeleta Sobrevía, José Javier Salazar González, Eva María Moreno Estaban.

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

LA GRAN IMITADORA.

28

Luis Cerdán Ferreira, David Gómez Martín, Isabel Ezpeleta Sobrevía, Marta Antonio Martín, Araceli Sánchez Page, Darío Samaniego Pesantez, Mario Martínez Fleta, Sonia Peribáñez Belanche.

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

IMPLANTE DE DISPOSITIVO CARDIOMEMS™. MONITORIZANDO EL TRATAMIENTO DE LA INSUFICIENCIA CARDIACA.

31

Iván de María Mier, David Gómez Martín, Sonia Peribáñez Belanche, Mario Martínez Fleta, Marta Antonio Martín, Araceli Sánchez Page, Darío Samaniego Pesantez, Mario Recio Ibarz, Flavio Gasparini Noriega, Teresa Blasco Peiro, Ana Portolés Ocampo, Juan Sánchez-Rubio Lezcano.

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

UN AS BAJO LA MANGA.

34

Luis Cerdán Ferreira, Araceli Sánchez Page, Iván de María Mier, Javier Jimeno Sánchez, Vanesa Alonso Ventura, Ana Martínez Labuena.

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR E INFARTO DE VENTRÍCULO DERECHO. ¿CUÁNDO Y COMO INTERVENIR?

37

David Gómez Martín¹, Laura Domínguez-Pérez², Elena Puerto², Víctor Juárez Olmos², Vanesa Bruña Fernández², Lourdes Vicent², Javier Jimeno Sánchez¹, Vanesa Alonso-Ventura¹, Roberto Martín-Asenjo².

¹ Servicio de Cardiología, Hospital Miguel Servet, Zaragoza.

² Unidad Cuidados Críticos Cardiológicos, Cardiología, Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Más allá de la indicación de tratamiento percutáneo en la insuficiencia tricúspide secundaria: actualización y perspectivas.

Beyond the indication for percutaneous treatment in secondary tricuspid regurgitation: update and perspectives.

Marta Antonio Martín*, Mario Martínez Fleta, Sonia Peribáñez Belanche, Araceli Sánchez Page, Iván de María Mier, David Gómez Martín, Isabel Ezpeleta Sobrevía, Luis Cerdán Ferreira.
Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Autor para correspondencia: Marta Antonio Martín. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica 1-3. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: martaamartin96@gmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

Palabras clave: Insuficiencia tricúspide. Defectos primarios de las valvas. Tratamiento percutáneo. Reparación borde a borde. Ecocardiograma transeofágico.

Abreviaturas: AORE= área del orificio regurgitante efectivo; DEIC = dispositivo electrónico implantable cardíaco; ETE= ecocardiografía transeofágica; ETT= ecocardiografía transtorácica; IT= insuficiencia tricúspide.

Key words: Tricuspid regurgitation. Primary leaflets defects. Percutaneous treatment. Edge to edge repair. Transesophageal echocardiogram.

RESUMEN

La valvulopatía tricuspídea está representada en menos estudios que las valvulopatías del lado izquierdo. La insuficiencia tricúspide (IT) supone un problema de una parte importante y creciente de la población con una alta mortalidad cuando su grado de afectación es moderado o grave. La caracterización correcta de esta lesión valvular mediante distintos métodos de imagen, entre los que se incluye principalmente la ecocardiografía transtorácica (ETT) y transeofágica (ETE), implica la descripción exhaustiva de su anatomía, la etiología de la lesión subyacente y su grado de repercusión con el fin de establecer el mejor manejo. Muchos pacientes con indicación quirúrgica, pero de alto riesgo por distintas condiciones, se plantean para tratamiento percutáneo. Las guías europeas sobre valvulopatías del año 2021 establecen las últimas recomendaciones sobre cuándo abordar la IT de forma percutánea. Solo existe recomendación oficial en pacientes inoperables con IT severa sintomática cuando la etiología es secundaria y con un llamativo bajo nivel de clase (IIb) y de evidencia (C). Tras el análisis de varios ensayos llevados a cabo

antes, durante y tras la elaboración de dichas guías es esperable que próximamente se amplíe la indicación para la etiología primaria y sea mayor la clase y nivel de recomendación del tratamiento percutáneo en ambos grupos.

INTRODUCCIÓN

La válvula auriculoventricular derecha, conocida comúnmente como válvula tricúspide, hasta hace pocos años era una válvula olvidada y poco estudiada. Sin embargo, la insuficiencia tricúspide (IT) es una entidad prevalente que afecta aproximadamente al 4% de la población por encima de los 75 años cuando la insuficiencia es moderada o grave. Cuando se trata de una valvulopatía aislada con un grado de insuficiencia mayor o igual a moderado representa en torno al 8-9% de todo el espectro de IT y presenta de forma estadísticamente significativa mayor mortalidad tanto cuando es un problema como válvula aislada como cuando la afectación es mayor que moderada. El término tricúspide se ha utilizado de forma generalizada por la creencia de que la mayoría de la población tenía tres velos (anterior, posterior y septal), aunque recientemente se ha descrito que esta anatomía solo está presente en el 54% de los pacientes, siendo de cuatro o más velos en el 39%.¹

El ecocardiograma transtorácico (ETT) es la modalidad de diagnóstico por imagen de primera elección por la localización anterior de la válvula tricúspide y tratarse de una prueba no invasiva que permite un estudio muy completo. La ecocardiografía transeofágica (ETE) puede agregar aspectos adicionales con respecto a la etiología y el mecanismo, así como la probabilidad de éxito de la estrategia de tratamiento, sobre todo percutáneo, para el cual es imprescindible su realización.

Etiología y características ecocardiográficas.

Independientemente de la modalidad de diagnóstico por imagen, además de la descripción anatómica, es importante el correcto análisis de la lesión que presenta y su etiología. Disponemos de una serie de datos ecocardiográficos que nos permiten identificar la etiología

subyacente (Tabla 1). En torno al 80% la etiología va a ser secundaria bien a patología auricular (principalmente fibrilación auricular) o a patología ventricular, subdividiéndose esta última en secundaria a insuficiencia cardiaca del ventrículo izquierdo, a enfermedad valvular del corazón izquierdo, a hipertensión pulmonar o a miocardiopatía del ventrículo derecho. En el 10-15% la causa será primaria (enfermedad degenerativa, congénita, enfermedad reumática, endocarditis infecciosa...).² Dentro de la primaria, un subtipo puede ser el secundario a prolapso valvular. La definición más generalizada de prolapso sería desplazamiento atrial de la válvula tri-

cúspide de > 4 mm en el plano de entrada del ventrículo derecho y > 2 mm en el plano de eje corto paraesternal y de cuatro cámaras.³ Hay un tercer tipo, incluido como otra categoría independiente y presente en aproximadamente el 5% de los pacientes con IT, que sería aquella inducida por un dispositivo electrónico implantable cardiaco (DEIC). Está a caballo entre la etiología primaria o secundaria en función de si hay daño valvular o no directo. En este último tipo etiológico, los chorros de insuficiencia suelen ser de predominio anteroseptal o anteroposterior y menos común que sean centrales.²

	IT SECUNDARIA		IT ASOCIADA A DEIC		IT PRIMARIA
	Auricular	Ventricular	IT predominantemente secundaria	IT predominantemente primaria	
	FA	Insuficiencia cardiaca del VI, enfermedad valvular del corazón izquierdo, HTP o miocardiopatía del VD	NO daño valvular directo	Daño valvular directo	Enfermedad degenerativa, congénita, enfermedad reumática, endocarditis infecciosa, fibrosis endomiocárdica, enfermedad carcinoide, traumatismo torácico o iatrogénica durante un procedimiento
PARÁMETROS					
Retracción valvular	No	Significativa	Normalmente presente		Ausencia
Restricción valvular	No	Carpentier IIIb	Sístole/diástole		Puede existir (carcinoide, reumática)
Dilatación AD	Severa	Moderada/severa	Normalmente presente		Normalmente presente
Dilatación VD	Moderada	Moderada/severa	Normalmente presente		Normalmente presente
Disfunción VD	Ligera/moderada	Moderada/severa	Normalmente presente		Puede existir

Tabla 1. Clasificación etiológica de la insuficiencia tricúspide y características ecocardiográficas. AD = aurícula derecha; DEIC = dispositivo electrónico implantable cardiaco; FA = fibrilación auricular; HTP = hipertensión pulmonar; IT = insuficiencia tricúspide; VD = ventrículo derecho; VI = ventrículo izquierdo.

Gradación de severidad y pronóstico.

Una vez estudiada y descrita su anatomía y tipo de afectación valvular, hay que determinar el grado de severidad de la lesión. La clasificación ecocardiográfica actual incluye varios grados (leve, moderada, grave, masiva y torrencial) que influyen en el pronóstico de los pacien-

tes de manera incremental (Tabla 2).^{2,4} Las directrices sugieren que la clasificación de la gravedad debe basarse en métodos cualitativos, semicuantitativos y cuantitativos. Los parámetros Doppler cualitativos incluyen las características del chorro de flujo de color (área y excentricidad), la zona de convergencia del flujo y la densidad del chorro Doppler de onda continua. Alguno

de los métodos semicuantitativos usados como la medida de la vena contracta puede infraestimar su valor debido a que se trata de una sola medición lineal y por la anatomía compleja de dicha válvula. En cuanto a los métodos cuantitativos, se incluyen el área del orificio regurgitante efectivo (AORE), el volumen regurgitante y la fracción regurgitante, todos ellos obtenidos por ejemplo por el método PISA (área de superficie de isovelocidad proximal). Para una mayor precisión, a través del Doppler color 3D tanto por ETT como por ETE se puede calcular el área de la vena contracta, el AORE a través de Doppler y AORE a través de PISA. En los últimos años se ha prestado una atención intensa al papel pronóstico del AORE. En un estudio de Topilsky et al. un AORE $\geq 0,4 \text{ cm}^2$ predijo una mayor mortalidad (cociente de riesgos = 2,67; IC del 95 %, 1,66-4,23; $p < 0,0001$).⁵ Este

hallazgo fue respaldado por Benfari et al., que demostraron que la tasa de supervivencia a 10 años era menor con un AORE $\geq 0,4 \text{ cm}^2$ frente a $< 0,4 \text{ cm}^2$.⁶ Otra serie de datos semicuantitativos que apoyan un mayor grado de severidad sería la inversión del flujo sistólico en las venas hepáticas.

Existen otros parámetros ecocardiográficos que hay que describir, sobre todo como marcador pronóstico y como condicionantes del manejo, que son la valoración del ventrículo derecho (tanto sus dimensiones como su función), medida del anillo tricuspídeo, las dimensiones de ambas aurículas, presencia y grado de hipertensión pulmonar y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo.^{1,2,4}

Parámetros	Ligera	Moderada	Severa	Masiva	Torrencial
Vena contracta (mm)	3	3-6,9	7-13	14-20	≥ 21
AORE (mm ²)	20	20-39	40-59	60-79	≥ 80
Volumen regurgitante (mL)	30	30-44	45-59	60-74	≥ 75
Fracción regurgitante (%)	25	25-44	≥ 45		
Vena contracta 3D (mm ²)			75-94	95-114	≥ 115

Estadio de insuficiencia cardíaca derecha

Precoz Tardío

Tabla 2. Cuantificación del grado de severidad de la insuficiencia tricúspide. AORE= área del orificio regurgitante efectivo; VD = ventrículo derecho.

Recomendaciones actuales de intervencionismo percutáneo y tipos de dispositivos.

En la práctica clínica las intervenciones sobre la IT están infrutilizadas y muchas veces nos encontramos con casos cuya actuación se plantea demasiado tarde. Las

guías europeas de 2021 sobre el manejo de la enfermedad valvular diferencian el tratamiento en función de si hay necesidad de cirugía sobre válvulas izquierdas, en cuyo caso si la severidad de la IT es grave (sea etiología primaria o secundaria) está claramente indicado y en caso de menor grado de afectación solo se plantea si

hay dilatación del anillo tricúspideo (>40 mm o >21 mm/m²). Por otro lado, en caso de que no haya necesidad de cirugía de válvula izquierda, se plantea cirugía si el grado de severidad es grave y el paciente está sintomático o presenta dilatación del ventrículo derecho, contraindicando la intervención a pacientes con disfunción grave del VI, VD o hipertensión pulmonar grave. Como novedad, en el grupo de pacientes con IT secundaria grave sintomática de alto riesgo quirúrgico se aprobó con una indicación IIb el tratamiento percutáneo en centros con experiencia en el tratamiento de la valvulopatía tricúspidea.⁷ Oficialmente no está aprobado en las guías para la IT primaria, pero fuera de guías se ha realizado en pacientes con IT primaria inoperables en la mayoría de los ensayos clínicos y en varios hospitales. Una justificación sobre la menor evidencia de la indicación en la etiología primaria puede ser por la poca representación en los ensayos, ya que en global es menos prevalente. En la mayoría de los estudios la etiología secundaria viene representada por el 85-95% aproximadamente, siendo el restante de etiología primaria o mixta. Por ejemplo, en el ensayo de Mehr M et al, la etiología primaria venía representada por el 4,4% mientras que la secundaria por el 89%, siendo el resto de causa mixta.⁸ De forma similar ocurre en el artículo de Dannenberg V et al, donde la IT

primaria está representada por el 13%, incluyendo la IT primaria e IT predominantemente primaria, y la IT secundaria representada por el 87% y que incluye la IT secundaria e IT predominantemente secundaria y se trata del primer ensayo que compara la eficacia y seguridad entre un tipo etiológico frente al otro.⁹

Desde hace pocos años, varias técnicas transcatóter (aproximación de velos borde a borde, anuloplastia directa, implante heterotópico de válvulas biológicas sobre stent en las cavas y válvulas percutáneas en posición ortotópica) están en estudio y desarrollo para tratar de mostrar si estos tratamientos de la IT severa sintomática con elevado riesgo quirúrgico proporcionan una alternativa a estos pacientes. El riesgo quirúrgico se puede estimar mediante el uso del TRI-SCORE, una escala que parte del análisis de ocho parámetros y predice la mortalidad intrahospitalaria después de cirugía de IT aislada. Hasta 2 puntos el riesgo es bajo y es factible asumir ese riesgo para cirugía cardíaca. Una vez estimado el riesgo, se procede al empleo de distintas técnicas de imagen para el correcto análisis de su anatomía y el tipo de lesión valvular. En función de dichas características, se optará por una técnica percutánea frente a otra (Figura 1).^{2,10}

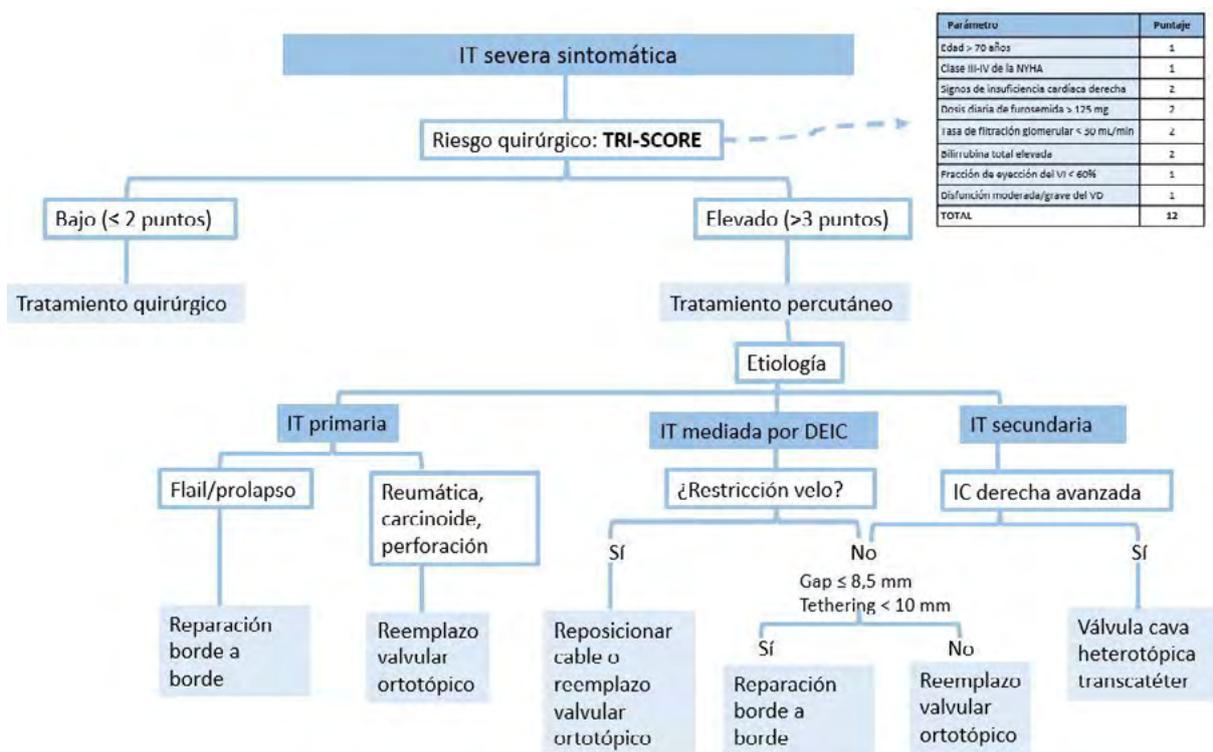


Figura 1. Estimación de riesgo quirúrgico y análisis de lesión valvular para selección de terapia más favorable. Fuente: propia. DEIC = dispositivo electrónico implantable cardíaco; IC = insuficiencia cardíaca; IT = insuficiencia tricúspide; NYHA = New York Heart Association; VD = ventrículo derecho; VI = ventrículo izquierdo.

El primer procedimiento transcatóter para tratar la IT se llevó a cabo en 2016. Este procedimiento se realizó utilizando el dispositivo MitraClip, originalmente desarrollado para la reparación de la válvula mitral, en una adaptación para la válvula tricúspide. El éxito de este

procedimiento pionero llevó al desarrollo específico de dispositivos como el TriClip, diseñado exclusivamente para la válvula tricúspide, siendo el ensayo multicéntrico prospectivo TRILUMINATE el que lo evaluó desde el 2017. En la actualidad, la técnica percutánea de

la IT más realizada es la reparación borde a borde y se ha demostrado en sucesivos ensayos clínicos que se trata de una técnica eficaz y segura con mejoría clínica y funcional en el seguimiento.¹⁰ Alperi A et al comparan la reparación transcáteter borde a borde con la anuloplastia percutánea llegando a la conclusión que hubo de forma estadísticamente significativa más complicaciones hemorrágicas y mayor grado de IT residual en la anuloplastia (hemorragias el 13,3 y el 2,8% respectivamente; IT residual el 40,4 y el 27,9% respectivamente; $p < 0,05$), lo que supone que la reparación borde a borde presenta un mejor perfil de seguridad.¹¹ Por otro lado, Madhavan MV et al comparan y analizan la reparación borde a borde con el reemplazo ortotópico destacando que con la primera técnica hay menos riesgo trombótico, menos probabilidad de atrapamiento del cable del

DEIC, menor probabilidad de defectos de conducción auriculoventricular y menor riesgo teórico de descompensación de insuficiencia de VD pero impresiona que hay más riesgo de IT residual ≥ 2 y es más exigente en la obtención de buenas imágenes durante el procedimiento.¹²

La imagen avanzada sigue siendo la piedra angular de todas las decisiones relacionadas con los procedimientos intervencionistas, en particular en caso de reparación. La selección de pacientes para la reparación tricúspidea debe incluir una combinación de características clínicas, hemodinámicas y anatómicas ya que no todas las lesiones de la válvula tricúspide que producen insuficiencia serían tratables mediante esta técnica (Tabla 3).^{1,2,4,10}

Características	Casos óptimos	Casos posibles	Casos no recomendados o con contraindicaciones relativas
Longitud y movilidad de los velos	Velos con longitud de al menos 7 mm e IT primaria con un único prolapso (no flail) o IT secundaria con movilidad de velos normal	IT primaria con prolapso de velos o brecha de flail < 10 mm, o IT secundaria con movilidad de velos reducida pero altura de tethering < 9 mm	Engrosamiento severo de los velos (reumática) o acortamiento (longitud < 7 mm) o perforación o gran brecha de flail (≥ 10 mm) o altura de tethering ≥ 9 mm
Gap de coaptación	Pequeño (3-7 mm)	Moderado (7-8,5 mm)	Severo ($\geq 8,5$ mm)
Ubicación y gravedad de la IT	Chorro de IT central con posibilidad de extensión hacia comisura anteroseptal con zonas de agarre claras	Chorro de IT central que se extienda hacia múltiples comisuras (es decir, casos con más de 3 velos) con posible zona de agarre	Chorros no centrales o muy excéntricos o chorros que se originan en múltiples comisuras (es decir, casos con > 3 valvas), IT masiva o torrencial
Imágenes intraprocedimentales	Buena ventana ETE para visualización de los velos	Suficiente ventana ETE para la visualización de los velos o disponibilidad de otras imágenes alternativas (ecocardiografía intracardiaca)	Ventana insuficiente para la visualización de los velos
Presencia de DEIC	No	Presente pero sin interacción significativa con los velos ni con el clip	IT inducida por DEIC
Remodelación del VD	Función del VD normal a levemente reducida, dilatación del VD normal a leve	Función del VD reducida en grado moderado o grave y/o dilatación moderada o grave del VD, atribuible a sobrecarga de volumen	Función del VD gravemente reducida o dilatación grave del VD no atribuible principalmente a la IT

Características	Casos óptimos	Casos posibles	Casos no recomendados o con contraindicaciones relativas
Presencia de HTP	No	PAP sistólica $\leq 60-65$ mmHg, resistencia capilar pulmonar ≤ 4 WU, PAP media ≤ 30 mmHg, gradiente transpulmonar ≤ 17 mmHg	PAP sistólica $> 60-65$ mmHg y/o resistencia capilar pulmonar > 4 WU, y/o PAP media > 30 mmHg y gradiente transpulmonar > 17 mmHg
Enfermedad cardíaca izquierda concomitante	No significativa	Disfunción ventricular o valvular cardíaca izquierda moderada que no cumple los criterios para la optimización de tratamiento médico o la intervención	Disfunción valvular o ventricular izquierda grave susceptible de tratamiento médico óptimo

Tabla 3. Criterios de elegibilidad para la reparación transcáteter borde a borde en pacientes con insuficiencia tricúspide severa y sintomática con alto riesgo quirúrgico. DEIC = dispositivo electrónico implantable cardíaco; ETE = ecocardiograma transesofágico; HTP = hipertensión pulmonar; IT = insuficiencia tricúspide; PAP = presión arterial pulmonar; VD = ventrículo derecho.

Eficacia y seguridad de la técnica de reparación percutánea borde a borde.

La eficacia de la técnica de reparación borde a borde en la IT ha sido evaluada en múltiples ensayos clínicos, incluyendo en su análisis respuesta clínica, analítica, ecocardiográfica y hemodinámica tanto en el postoperatorio inmediato como a lo largo del tiempo durante un seguimiento variable. En todos los ensayos se incluyen la etiología primaria, secundaria y mixta pero hasta la fecha solo hay un único estudio donde se compara la eficacia y seguridad de la técnica de reparación borde a borde de un tipo etiológico frente al otro, llegando a la conclusión que se trata un procedimiento igualmente seguro y eficaz en la reducción de la insuficiencia valvular en paciente con IT primaria y secundaria inoperables.⁹

En general, a nivel clínico, se objetiva una mejoría de los síntomas según la clase funcional de la NYHA, la disminución de edema periférico y de la ascitis, la prueba de marcha de 6 minutos y la puntuación KCCQ. Por ejemplo, en el ensayo de Mehr M et al, el 69% de los pacientes se quedaron con una clase funcional de la NYHA \leq II en el seguimiento a un año.⁸ Lu FL et al describen una disminución del edema periférico y de la ascitis del 100,0 % y el 47,8 % al inicio, al 2,6 % y el 0,0 % a los 6 meses.¹³ Rommel KP et al describen que la distancia recorrida durante una caminata de 6 minutos aumentó un 20% y un 22% después de 1 y 6 meses, respectivamente ($p < 0,01$).¹⁴

Karam N et al evaluaron la repercusión a nivel renal y hepático a través de análisis a los 30 días y 6 meses. La

función renal se mantuvo estable, incluso entre los pacientes con enfermedad renal crónica moderada a grave (tasa de filtración glomerular media 37,5 ml/min/1,73 m² al inicio frente a 40,1 ml/min/1,73 m² a los 6 meses; $p=0,39$). Con respecto a la función hepática, solo se observó una mejoría significativa a los 6 meses en el nivel de alanina transaminasa en toda la cohorte (30,7 U/l frente a 24,9 U/l; $p<0,001$). Entre los pacientes con función hepática basal anormal, también se observaron reducciones significativas en la aspartato transaminasa (50,5 U/l a 39,9 U/l; $p=0,02$) y la bilirrubina (1,8 mg/dl a 1,5 mg/dl; $p=0,03$). Por tanto, de este ensayo se puede concluir que solo se objetivó mejora de la función hepática, principalmente entre los pacientes con función hepática anormal al inicio, mientras que la función renal se mantuvo estable.¹⁵

A nivel ecocardiográfico, se estableció la valoración de la repercusión a través de parámetros cualitativos mediante Doppler color y cuantitativos que incluyen la reducción de la vena contracta, del AORE, del anillo tricuspídeo y del volumen regurgitante. En el ensayo TRILUMINATE se observó a los 30 días que el 87% de los pacientes del grupo sometido a reparación borde a borde y el 4,8% de los del grupo control (solo tratamiento médico) presentaron IT con una gravedad no mayor que moderada ($P<0,001$). La eficacia de la reparación fue duradera a los dos años en el 75% de los pacientes, tratándose de un estudio internacional, prospectivo, de un solo brazo y multicéntrico.¹⁶ Mehr M et al describen una reducción en el postoperatorio inmediato de la IT a grado ≤ 2 en el 77% mediante la colocación de 2 ± 1 clips tricúspides y en el seguimiento de un año, se observaron

mejoras significativas y duraderas en la gravedad de la IT (IT ≤ 2 en el 72% de los pacientes).⁸ Besler C et al demostraron también éxito ecocardiográfico de la técnica mediante la reducción de IT ≥ 1 en el 81% de los pacientes y la reducción del AORE de 0,5 a 0,2 cm².¹⁷ En cuanto a la repercusión sobre el anillo tricuspídeo, Russo G et al observaron una reducción significativa en su dimensión [media de 2,3 mm (del diámetro previo al procedimiento 46,7 mm al diámetro posterior al procedimiento 44,4 mm), $p < 0,001$]. En particular, la mayor reducción se observó en aquellos con reparación en la comisura anteroseptal [media 2,7 mm (de 47,1 mm a 44,4 mm), $p < 0,001$] en comparación con aquellos que combinaban comisuras anteroseptal y posteroseptal (media 1,4 mm (de 46,0 mm a 44,6 mm), $p=0,06$). Estos resultados sugieren que la reparación borde a borde reduce la IT no solo por aproximación de las valvas, sino también por reducción del diámetro del anillo tricuspídeo.¹⁸ Pero, además, se ha descrito que presenta una repercusión favorable sobre las cavidades cardíacas adyacentes. En el ensayo de Rommel KP et al se describe que, en el seguimiento a 6 meses, la fracción regurgitante de IT se redujo del 41% al 21% ($p < 0,01$) sin aumento de la poscarga del VD ($p = 0,52$) ni del volumen telediastólico del VD ($p < 0,01$), y el volumen sistólico del VD disminuyó ($p = 0,03$), mientras que el flujo anterógrado efectivo del VD aumentó ($p = 0,03$). El llenado del VI mejoró con un aumento del volumen telediastólico del VI ($p = 0,01$) y del volumen sistólico del VI ($p = 0,02$), lo que llevó a un aumento de los índices cardíacos ($2,2 \pm 0,6$ l/min/m² frente a $2,7 \pm 0,6$ l/min/m²; $p < 0,01$).¹⁹ Carpenito M et al observaron una reducción significativa en el diámetro del anillo tricuspídeo ($p < 0,001$), el diámetro basal del VD ($p = 0,001$) y el área auricular derecha ($p = 0,026$).²⁰ Estos cambios se han comprobado que se mantienen en el tiempo hasta al menos 2 años después.

Disponemos de estudios donde se analiza la repercusión directa a nivel hemodinámico como en el ensayo de Mahowald MK et al donde se valoró la presión en AD en el intraoperatorio mediante cateterismo derecho. Se correlacionó la altura XV obtenida durante la cirugía con la gravedad de la IT mediante ETT después de la reparación de la IT y las presiones finales más bajas se asocian con mejores resultados. El cuartil más alto de la altura del XV posterior al procedimiento (> 8 mmHg) tuvo peor supervivencia libre de eventos en comparación con aquellos que tuvieron una altura final del XV ≤ 8 mmHg ($p = 0,02$). La consecución de una altura final de XV menor o igual al valor medio se asoció con una creatinina más baja al día siguiente ($1,27 \pm 0,47$ frente a $1,64 \pm 0,47$ mg/dl, $p = 0,04$).²¹

En otros ensayos, como el llevado a cabo por Miura M et al, se evaluó la intervención exclusivamente sobre IT masiva o torrencial. Mediante análisis multivariante se observó que la presencia de grado de IT masivo o to-

rencial se comportó como factor de riesgo de muerte a 1 año por cualquier causa (cociente de riesgos ajustado: 1,91; intervalo de confianza del 95%: 1,10 a 3,34; $p=0,022$) y rehospitalización por insuficiencia cardíaca (cociente de riesgos ajustado: 2,49; intervalo de confianza del 95%: 1,22 a 5,08; $p=0,012$) a un año después de la actuación sobre dicho grado de severidad de forma percutánea.²² No obstante, en términos globales se trata de una técnica que sobre pacientes con IT \geq moderada supone una baja mortalidad, con pocos reingresos por insuficiencia cardíaca y pocas complicaciones. Taramasso M et al demostraron que a los 30 días la mortalidad por cualquier causa fue del 3,7% y la aparición de eventos cardiovasculares mayores del 26%.²³ En el TRILUMINATE, con un seguimiento a dos años, se han objetivado tasas bajas de mortalidad cardiovascular (15,3%) y mortalidad por todas las causas (18,7%). La tasa de hospitalización por todas las causas disminuyó de 1,30 eventos por paciente-año un año antes de la implantación del dispositivo a 0,66 eventos por paciente-año dos años después del procedimiento TriClip, lo que representa una reducción del 49% ($p < 0,0001$). No obstante, la incidencia de muerte o cirugía de la válvula tricúspide y la tasa de hospitalización por insuficiencia cardíaca no parecieron diferir entre el grupo sometido a reparación borde a borde y el grupo control sometido a exclusivamente tratamiento médico. Se observó que la reparación borde a borde era un procedimiento seguro, estando el 98,3% de los pacientes sometidos al procedimiento libres de eventos adversos mayores a los 30 días.¹⁶ Por otro lado, se trata de un procedimiento que requiere en general una estancia en la unidad de cuidados intensivos muy baja, con una media de 2 días.²³

Como limitaciones a recalcar serían la falta de seguimiento a largo plazo para evaluar complicaciones tardías o la durabilidad del tratamiento, el posible sesgo de selección al incluir mayoritariamente pacientes con anatomías favorables para la técnica y la poca disponibilidad de estudios que comparen la eficacia y seguridad de un tipo etiológico frente al otro.

Perspectivas.

La implementación de estos hallazgos podría influir en la práctica clínica al expandir el uso de reparaciones percutáneas, especialmente en centros con experiencia en ecocardiografía avanzada y abordajes intervencionistas. Además, fomenta un enfoque interdisciplinario con cardiólogos intervencionistas y expertos en imagen para optimizar resultados. La validación de resultados similares en múltiples estudios refuerza su aplicabilidad clínica, abriendo camino para ampliar su recomendación en guías de práctica clínica tanto para la IT secundaria como para la IT primaria.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1 Hahn RT, Weckbach LT, Noack T, Hamid N, Kitamura M, Bae R, et al. Proposal for a Standard Echocardiographic Tricuspid Valve Nomenclature. *Cardiovasc Imaging*. 1 de julio de 2021;14(7):1299-305.
- 2 Hahn RT, Badano LP, Bartko PE, et al. Tricuspid regurgitation: recent advances in understanding pathophysiology, severity grading and outcome. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2022;23(7):913-929.
- 3 Lorinsky MK, Belanger MJ, Shen C, Markson LJ, Delling FN, Manning WJ et al. Characteristics and significance of tricuspid valve prolapse in a large multidecade echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2021;34:30-7.
- 4 Stocker TJ, Besler C, Treede H, Hausleiter J. The Diagnosis and Treatment of Tricuspid Regurgitation. *Dtsch Arztebl Int*. 2024;121(17):551-558. doi:10.3238/arztebl.m2024.0104
- 5 Topilsky Y, Nkomo VT, Vatury O, et al. Clinical outcome of isolated tricuspid regurgitation. *JACC Cardiovasc Imaging* 2014;7:1185-94.
- 6 Benfari G, Antoine C, Miller WL, et al. Excess mortality associated with functional tricuspid regurgitation complicating heart failure with reduced ejection fraction. *Circulation* 2019;140:196-206
- 7 Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, Milojevic M, Baldus S, Bauersachs J, et al. Guía ESC/EACTS 2021 sobre el diagnóstico y tratamiento de las valvulopatías. *Rev Española Cardiol*. 1 de junio de 2022;75(6):524.e1-524.e69.
- 8 Mehr M, Taramasso M, Besler C, Ruf T, Connelly KA, Weber M, et al. 1-Year Outcomes After Edge-to-Edge Valve Repair for Symptomatic Tricuspid Regurgitation: Results From the TriValve Registry. *JACC Cardiovasc Interv*. 12 de agosto de 2019;12(15):1451-61.
- 9 Dannenberg V, Bartko PE, Andreas M, Bartunek A, Goncharov A, Gerçek M, et al. Tricuspid edge-to-edge repair for tricuspid valve prolapse and flail leaflet: feasibility in comparison to patients with secondary tricuspid regurgitation. *Eur Hear Journal-Cardiovascular Imaging*. 2024;25(3):365-72.
- 10 Mendes Pereira M, Otto ME, Netto FM, Esteves F. Advances in Percutaneous Tricuspid Valve Treatment. *Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc*. 2024;37(4):e20240088.
- 11 Alperi A, Avanzas P, Almendárez M, León V, Hernández-Vaquero D, Silva I, et al. Early and mid-term outcomes of transcatheter tricuspid valve repair: systematic review and meta-analysis of observational studies. *Rev Española Cardiol*. 2023;76(5):322-32.
- 12 Madhavan M V., Agarwal V, Hahn RT. Transcatheter Therapy for the Tricuspid Valve: A Focused Review of Edge-to-Edge Repair and Orthotopic Valve Replacement. *Curr Cardiol Rep*. 1 de junio de 2024;26(6).
- 13 Lu FL, An Z, Ma Y, Song ZG, Cai CL, Li BL, et al. Transcatheter tricuspid valve replacement in patients with severe tricuspid regurgitation. *Heart*. 1 de octubre de 2021;107(20):1664-70.
- 14 Rommel KP, Besler C, Noack T, Blazek S, von Roeder M, Fengler K, et al. Physiological and Clinical Consequences of Right Ventricular Volume Overload Reduction After Transcatheter Treatment for Tricuspid Regurgitation. *JACC Cardiovasc Interv*. 2019;12(15):1423-34.
- 15 Karam N, Braun D, Mehr M, Orban M, Stocker TJ, Deseive S, et al. Impact of Transcatheter Tricuspid Valve Repair for Severe Tricuspid Regurgitation on Kidney and Liver Function. *JACC Cardiovasc Interv*. 2019;12(15):1413-20.
- 16 Von Bardeleben RS, Lurz P, Sorajja P, Ruf T, Hausleiter J, Sitges M, et al. Two-Year Outcomes for Tricuspid Repair with a Transcatheter Edge-to-Edge Valve Repair from the Transatlantic TRILUMINATE Trial. *Circ Cardiovasc Interv*. 2023;16(8):E012888.
- 17 Besler C, Orban M, Rommel KP, Braun D, Patel M, Hagl C, et al. Predictors of Procedural and Clinical Outcomes in Patients With Symptomatic Tricuspid Regurgitation Undergoing Transcatheter Edge-to-Edge Repair. *JACC Cardiovasc Interv*. 2018;11(12):1119-28.
- 18 Russo G, Hahn RT, Alessandrini H, Andreas M, Badano LP, Braun D, et al. Effects of tricuspid transcatheter edge-to-edge repair on tricuspid annulus diameter - Data from the TriValve registry. *Int J Cardiol*. 15 de junio de 2024;405.
- 19 Rommel KP, Besler C, Noack T, Blazek S, von Roeder M, Fengler K, et al. Physiological and Clinical Consequences of Right Ventricular Volume Overload Reduction After Transcatheter Treatment for Tricuspid Regurgitation. *JACC Cardiovasc Interv*. 2019;12(15):1423-34.
- 20 Carpenito M, Cammalleri V, Vitez L, De Filippis A, Nobile E, Bono MC, et al. Edge-to-Edge Repair for Tricuspid Valve Regurgitation. Preliminary Echo-Data and Clinical Implications from the Tricuspid Regurgitation IMAGING (TRIMA) Study. *J Clin Med*. 2022;11(19):5609.
- 21 Mahowald MK, Nishimura RA, Pislaru S V., Mankad S V., Nkomo VT, Padang R, et al. Reduction in Right Atrial Pressures Is Associated With Hemodynamic Improvements After Transcatheter Edge-to-Edge Repair of the Tricuspid Valve. *Circ Cardiovasc Interv*. 2021;14(12):E010557
- 22 Miura M, Alessandrini H, Alkhodair A, Attinger-Toller A, Biasco L, Lurz P, et al. Impact of Massive or Torrential Tricuspid Regurgitation in Patients Undergoing Transcatheter Tricuspid Valve Intervention. *JACC Cardiovasc Interv*. 2020;13(17):1999-2009.

23 Taramasso M, Hahn RT, Alessandrini H, Latib A, Attinger-Toller A, Braun D, et al. The International Multi-center TriValve Registry: Which Patients Are Undergoing Transcatheter Tricuspid Repair? *JACC Cardiovasc Interv.* 2017;10(19):1982-90.

Experiencia inicial del tratamiento con mavacamten en la miocardiopatía hipertrófica obstructiva.

Initial experience with mavacamten treatment in obstructive hypertrophic cardiomyopathy.

Pablo Vadillo Martín*, Elena Murlanch Dosset, Pablo Revilla Martí, José Ramón Ruiz Arroyo.
Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

Autor para correspondencia: Pablo Vadillo Martín. Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Avda. San Juan Bosco, 15. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: pablovadillomartin@gmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

Palabras clave: Miocardiopatía hipertrófica obstructiva, Mavacamten, función sistólica ventrículo izquierdo.

Abreviaturas: CYP2C19: Citocromo P450 2C19. FEVI: Función sistólica ventrículo izquierdo. MHO: Miocardiopatía hipertrófica obstructiva. NYHA: New York Heart Association. TSVI: Tracto salida del ventrículo izquierdo.

Key words: Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy, Mavacamten, left ventricular systolic function

RESUMEN

Introducción y objetivo: El mavacamten, inhibidor de la miosina cardíaca, está recomendado en las guías clínicas (IIa) para el tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva (MCHO). Nuestro objetivo es describir nuestra experiencia inicial con el uso del fármaco.

Material y métodos: Estudio prospectivo realizado entre mayo-octubre de 2024, que incluyó pacientes con MHO en clase funcional II-III que no respondieron al tratamiento estándar. Fueron valorados inicial y cada 4 semanas a nivel clínico, analítico y ecocardiográfico.

Resultados: Se inició tratamiento con Mavacamten en 4 pacientes (75% mujeres, edad 65,75 ffl 16,83 años), a una dosis de 2,5 o 5 mg. El seguimiento medio fue de 19 ffl 5,19 meses. Se apreció una mejoría clínica (reducción media 1,5 puntos en la clase funcional), de los parámetros analíticos (reducción media NT-pro-BNP 1002 ffl 529,94 ng/l) y de los parámetros ecocardiográficos (reducción media gradiente basal 56 ffl 21,64 mmHg y dinámico 73,25 ffl 41,01 mmHg). En los pacientes con mejor fracción de eyección inicial, se produjo una ligera reducción del 4,66 ffl 4,04%, mientras que un paciente con FEVI inicial del 55%, fue necesario suspender el tratamiento por desa-

rollo de disfunción sistólica ligera (43%) a las 8 semanas con recuperación posterior de la misma.

Conclusión: La administración de Mavacamten se asoció a mejoría de la clase funcional, de los gradientes basales y dinámicos a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo y del NT-pro-BNP. Un paciente precisó la suspensión del tratamiento por deterioro de la FEVI que se normalizó posteriormente.

ABSTRACT

Introduction and objective: Mavacamten, a cardiac myosin inhibitor, is recommended in clinical guidelines (IIa) for the treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. This study aims to describe our initial experience with the drug.

Methods: A prospective study was conducted between May and October 2024, including patients with HOCM in functional class II-III who did not respond to standard treatment. Patients underwent clinical, analytical, and echocardiographic evaluations at baseline and every four weeks.

Results: Mavacamten was administered to 4 patients (75% women, mean age 65.75 ffl 16.83 years) at doses of 2.5 or 5 mg. The mean follow-up was 19 ffl 5.19 months. Clinical improvements were observed, with an average reduction of 1.5 points in functional class. Analytical parameters showed a mean NT-pro-BNP reduction of 1002 ffl 529.94 ng/L. Echocardiographic findings included a mean reduction of basal gradient by 56 ffl 21.64 mmHg and dynamic gradient by 73.25 ffl 41.01 mmHg. Patients with higher baseline left ventricular ejection fraction (LVEF) experienced a slight reduction (mean 4.66 ffl 4.04%). One patient, with an initial LVEF of 55%, required treatment discontinuation due to mild systolic dysfunction (43%) at eight weeks, which subsequently resolved.

Conclusion: Mavacamten was associated with improvements in functional class, left ventricular outflow tract gradients, and NT-pro-BNP levels. One patient required treatment discontinuation due to reversible LVEF decline.

INTRODUCCIÓN

El Mavacamten es un inhibidor de la miosina cardíaca que ha emergido como un nuevo tratamiento dentro del arsenal terapéutico de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva (MHO). La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad genética caracterizada por el engrosamiento anormal del miocardio^{1,2}, que origina hipercontractilidad, alteración de la función diastólica y obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) en aproximadamente dos de cada tres pacientes, que puede ocasionar insuficiencia cardíaca, fibrilación auricular y arritmias ventriculares malignas^{3,4}. Los tratamientos tradicionales han incluido betabloqueantes, bloqueadores de los canales de calcio y disopiramida, junto con intervenciones de reducción septal invasivas en los casos con sintomatología avanzada a pesar del tratamiento farmacológico^{5,6}. Sin embargo, estas terapias presentan limitaciones en cuanto a eficacia y efectos secundarios, lo que deja a algunos pacientes con reducidas opciones en el manejo de la enfermedad^{7,8}.

El mecanismo de acción del Mavacamten está dirigido específicamente a la fisiopatología de la MCH, inhibiendo de forma selectiva la interacción entre la miosina y la actina, reduciendo con ello la hipercontractilidad y mejorando la relajación del músculo cardíaco⁹. Esto se traduce en una disminución del gradiente del TSVI y en una mejora de los síntomas como la disnea y el dolor torácico, además de aumentar la tolerancia al ejercicio. Por lo tanto, es una opción terapéutica dirigida a modificar el curso de la patología en comparación con los tratamientos tradicionales, que principalmente se centran en aliviar los síntomas¹⁰.

El estudio EXPLORER-HCM¹¹ ha demostrado la eficacia de Mavacamten para mejorar la capacidad de ejercicio, la clase funcional y el estado de salud junto con reducción del gradiente del TSVI de los pacientes. Estos resultados llevaron a la inclusión de Mavacamten en las guías de práctica clínica con una recomendación clase IIa, indicando que se debe considerar en pacientes que no responden adecuadamente a los tratamientos convencionales¹².

El objetivo de este estudio es describir la experiencia inicial de nuestro centro con el uso de Mavacamten en pacientes con MHO. Al evaluar los resultados clínicos, analíticos y ecocardiográficos junto con los efectos adversos observados, esperamos contribuir a la evidencia creciente sobre el uso en la práctica real de este fármaco.

MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo llevado a cabo entre los meses de mayo y octubre de 2024. Se incluyeron 4 pacientes diagnosticados de MHO en clase funcional II-

III de la New York Heart Association (NYHA), quienes no habían mejorado con tratamiento médico estándar, a pesar de haber recibido las dosis máximas toleradas de los fármacos convencionales.

El proceso de inclusión se llevó a cabo de manera rigurosa, priorizando a los pacientes con síntomas persistentes a pesar de la optimización del tratamiento farmacológico. Durante la evaluación inicial, se realizó una valoración integral que incluyó una historia clínica detallada, examen físico, electrocardiograma de 12 derivaciones, análisis de laboratorio general con biomarcadores cardíacos y un estudio ecocardiográfico. Las variables clínicas evaluadas incluyeron los síntomas reportados, la clase funcional según la NYHA y los signos vitales. En el ámbito ecocardiográfico, se midieron el gradiente del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), el grosor del septo interventricular y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI).

El seguimiento de los pacientes se realizó siguiendo las recomendaciones de la ficha técnica, con controles cada 4 semanas. En cada visita se registraron nuevamente las variables, electrocardiográficas, ecocardiográficas y analíticas, y se realizó una evaluación detallada de la evolución de los síntomas y cualquier efecto adverso observado.

La dosis inicial fue de 2,5 mg o 5 mg al día, en función del resultado del genotipo del citocromo P450 (CYP) 2C19 (CYP2C19). A lo largo del seguimiento, se ajustó la dosis en función de la respuesta clínica y los hallazgos ecocardiográficos, particularmente los valores de la FEVI.

RESULTADOS

Se incluyeron cuatro pacientes tratados con Mavacamten, tres de ellos mujeres, con una edad promedio de $65,75 \pm 16,83$ años. Las dosis iniciales, ajustadas según el metabolismo del CYP2C19, fueron de 2,5 o 5 mg (*Figura 1A*). El seguimiento medio fue de $19 \pm 5,19$ meses.

En el ámbito clínico, se observó una mejoría notable, reflejada en una reducción promedio de 1,5 puntos en la clase funcional de la NYHA, evidenciando un alivio significativo de los síntomas de insuficiencia cardíaca (*Figura 1C*).

Desde el punto de vista electrocardiográfico, destacó la reducción de los voltajes en las derivaciones precordiales, lo que puede correlacionarse con una menor hipertrofia miocárdica (*Figura 2*).

Analíticamente, se documentó una disminución significativa de los niveles de NT-pro-BNP, con una reducción promedio de $1002 \pm 529,94$ ng/L, indicando una menor sobrecarga hemodinámica del ventrículo izquierdo (*Figura 1D*).

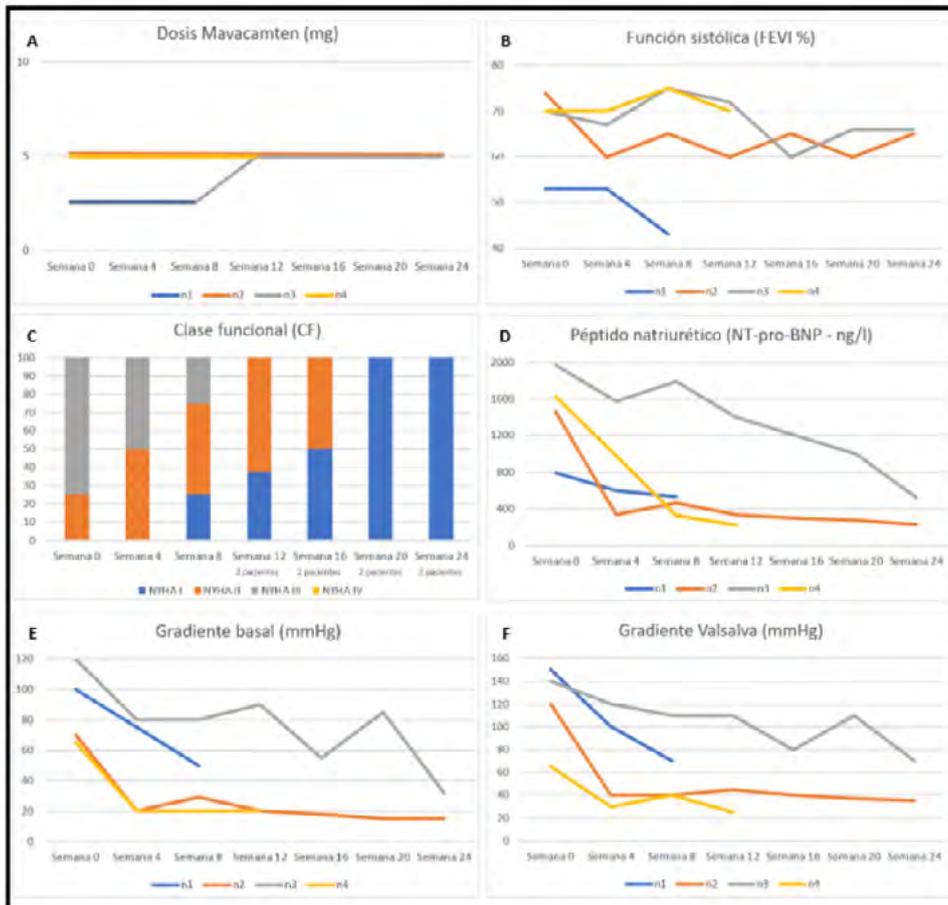


Figura 1. Seguimiento de la evolución clínica, de parámetros analíticos y ecocardiográficos en pacientes con MCHO e inicio de Mavacamten.

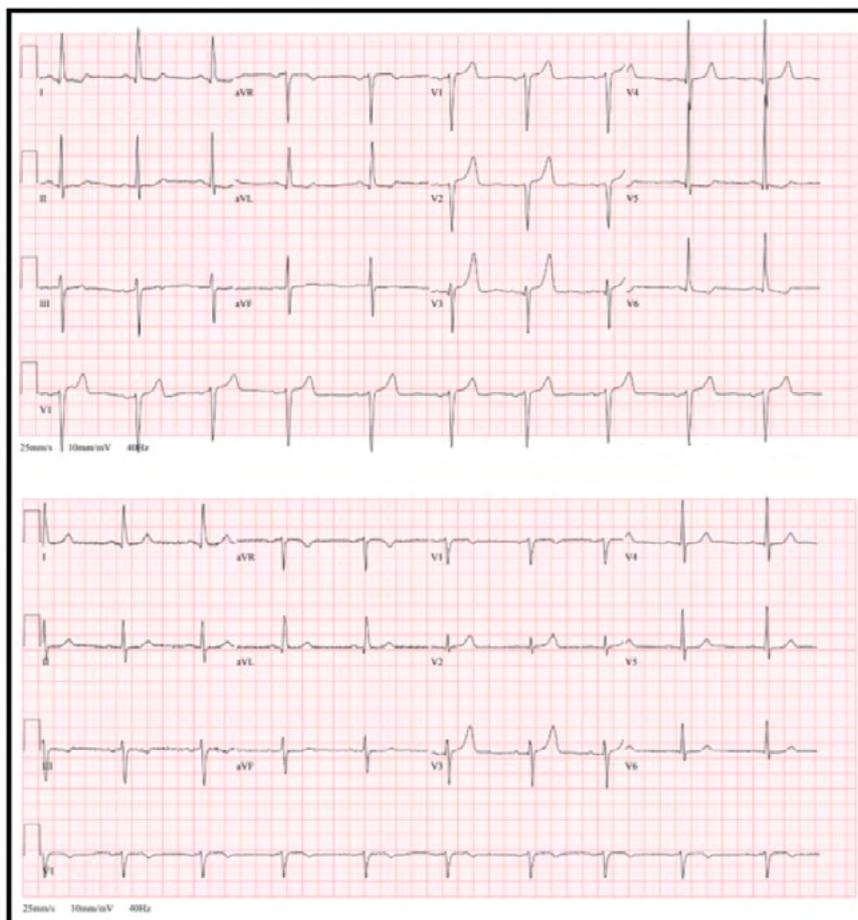


Figura 2. Variación electrocardiográfica tras inicio de Mavacamten. ECG inicial y a las 24 semanas.

En cuanto a los parámetros ecocardiográficos, se registró una disminución media del gradiente basal del TSVI de $56 \pm 21,64$ mmHg y una reducción del gradiente tras maniobra de Valsalva de $73,25 \pm 41,01$ mmHg. Estos resultados reflejan una menor obstrucción en el TSVI, consistente con la mejoría clínica documentada en los pacientes (Figura 1E, 1F).

Respecto a la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI), los pacientes con FEVI inicial mayor (promedio de 71%) experimentaron una reducción leve del $4,66 \pm 4,04\%$, bien tolerada. Sin embargo, un paciente con FEVI inicial límite (55%) desarrolló disfunción sistólica leve (reducción a 43%), lo que llevó a la suspensión del tratamiento tras ocho semanas (Figura 1B). Este paciente recuperó su FEVI tras la interrupción del fármaco, lo que sugiere que los efectos adversos de Mavacamten pueden ser reversibles con una detección y suspensión tempranas.

DISCUSIÓN

Los resultados preliminares obtenidos del uso de Mavacamten en los primeros 4 pacientes de nuestro centro reflejan un perfil de eficacia alentador en términos de mejora clínica, analítica, electrocardiográfica y ecocardiográfica. La reducción significativa de los niveles de NT-pro-BNP y la disminución de los gradientes sugieren un alivio en la obstrucción del TSVI, lo que se correlaciona con la mejoría en la clase funcional de los pacientes, tal como se observa en la disminución de un punto y medio en la escala NYHA. Estos hallazgos son consistentes con los resultados obtenidos en el estudio EXPLORER-HCM11, sugiriendo que el fármaco no solo alivia la sintomatología, sino que también podría modificar el curso fisiopatológico de la enfermedad, disminuyendo la carga hemodinámica del ventrículo izquierdo.

Un aspecto crítico en el uso de Mavacamten es su posible impacto sobre la función sistólica, especialmente en pacientes con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) basal en el rango bajo de la normalidad. En nuestra experiencia, un paciente desarrolló disfunción ventricular, reversible tras la suspensión temprana del tratamiento, destacando la importancia de una monitorización estrecha de la función sistólica durante el seguimiento. Este hallazgo refuerza las recomendaciones de las guías actuales, que abogan por la selección cuidadosa de pacientes y ajustes personalizados de la dosis¹².

El perfil de seguridad del fármaco parece ser aceptable en la mayoría de los pacientes, pero es necesario seguir explorando los riesgos y beneficios a largo plazo.

A pesar del limitado tamaño de nuestra cohorte, los resultados son prometedores y reflejan la utilidad de Mavacamten como una herramienta terapéutica en la práctica clínica.

Estudios futuros con mayor número de pacientes y un seguimiento más prolongado serán cruciales para determinar con mayor precisión la seguridad y eficacia de Mavacamten, así como para identificar los subgrupos de pacientes que podrían beneficiarse más de este tratamiento y aquellos en los que el riesgo de disfunción ventricular podría ser mayor. Además, sería interesante explorar el impacto de Mavacamten en otros aspectos clínicos y pronósticos de la MHO, como la mortalidad, la calidad de vida a largo plazo y la incidencia de eventos cardiovasculares mayores.

CONCLUSIONES

En nuestra experiencia inicial, el uso de Mavacamten se mostró como una opción prometedora para pacientes con MHO refractarios al tratamiento convencional. Los resultados destacaron mejorar significativas en síntomas, reducción del gradiente del TSVI y niveles de NT-pro-BNP, indicando beneficios clínicos y hemodinámicos relevantes. Aunque se reportó un caso de disfunción sistólica reversible, el seguimiento estrecho permitió su manejo de forma segura. Si bien estos hallazgos son alentadores, el aumento en el número de pacientes tratados con Mavacamten así como su seguimiento a largo plazo aportarán valiosa información en cuanto a la mejoría de calidad de vida, posible reducción de eventos cardiovasculares así como datos de seguridad.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1 Marian AJ, Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. *Circ Res* 2017; 121: 749–70.
- 2 Maron BJ. Clinical course and management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2018; 379: 655–68.
- 3 Seferović PM, Polovina M, Bauersachs J, et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2019; 21: 553–76.
- 4 Sequeira V, Bertero E, Maack C. Energetic drain driving hypertrophic cardiomyopathy. *FEBS Lett* 2019; 593: 1616–26.
- 5 Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011; 124: e783–831.
- 6 Authors/Task Force members, Elliott PM, Anastakis A, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014; 35: 2733–79.

- 7** Kaltenbach M, Hopf R, Kober G, Bussmann WD, Keller M, Petersen Y. Treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with verapamil. *Br Heart J* 1979; 42: 35–42.
- 8** Cohen LS, Braunwald E. Amelioration of angina pectoris in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis with beta-adrenergic blockade. *Circulation* 1967; 35: 847–51.
- 9** Grillo MP, Erve JCL, Dick R, et al. In vitro and in vivo pharmacokinetic characterization of mavacamten, a first-in-class small molecule allosteric modulator of beta cardiac myosin. *Xenobiotica* 2019; 49: 718–33.
- 10** Kawas RF, Anderson RL, Ingle SRB, Song Y, Sran AS, Rodriguez HM. A small-molecule modulator of cardiac myosin acts on multiple stages of the myosin chemomechanical cycle. *J Biol Chem* 2017; 292: 16571–77.
- 11** Olivetto I, Oreziak A, Barriales-Villa R, Abraham TP, et al. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet*. 2020 Sep 12;396(10253):759-769.
- 12** Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2023 Oct 1;44(37):3503-3626.

Pericardiotomía percutánea con balón en el tratamiento de derrames pericárdicos recurrentes.

Balloon Percutaneous Pericardiotomy in the Treatment of Recurrent Pericardial Effusions.

Pablo Vadillo Martín^{1*}, David Méndez Portuburu¹, Ainhoa Pérez Guerrero¹, Borja Simó Sánchez¹, Alfonso Torres Bosco², José Ramón Ruiz Arroyo¹.

¹Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

²Servicio Cardiología, Hospital Universitario Araba-Txagorritxu, Vitoria (Álava).

Autor para correspondencia: Pablo Vadillo Martín. Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Avda. San Juan Bosco, 15. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: pablovadillomartin@gmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

INTRODUCCIÓN

El derrame pericárdico recurrente es una complicación que puede asociarse a diversas enfermedades, tanto de origen cardiaco como extracardiaco. En aquellos casos en los que, tras realizarse una pericardiocentesis, el derrame persiste o recurre, se considera la opción de llevar a cabo una pericardiotomía percutánea con balón (PPB). Este procedimiento, mínimamente invasivo, ha demostrado ser una alternativa eficaz para prevenir la reaparición del derrame y mejorar el pronóstico de los pacientes. Presentamos nuestra experiencia inicial con esta técnica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una mujer de 81 años, sin antecedentes médicos relevantes, que en el último año requirió tres hospitalizaciones por derrame pericárdico severo con signos incipientes de compromiso hemodinámico, tratadas con dos pericardiocentesis percutáneas mediante acceso subxifoideo. A pesar de un completo estudio diagnóstico, no se identificó una causa subyacente. Ante la recurrencia del derrame (*Figura 1A*), se optó por realizar una pericardiotomía percutánea con técnica de doble balón como alternativa terapéutica.

El procedimiento se llevó a cabo en el laboratorio de Hemodinámica, bajo anestesia local de la piel y el tejido subcutáneo y sedación superficial de la paciente. Se realizó la punción pericárdica por abordaje subxifoideo, guiada por control radiológico. Tras la colocación de un introductor de 9F y dos guías vasculares de 0,035 pulgadas, inicialmente se drenaron 800 ml de líquido pericárdico ambarino. Se inyectó 10 cc de contraste para

visualizar el contorno pericárdico parietal (*Figura 1B*). Se avanzaron dos balones de valvuloplastia aórtica Valver (Logsa) de tamaño 18x40 mm, realizándose inflados manuales hasta la desaparición de la muesca pericárdica. Estos balones se inflaron lentamente bajo control radiológico, observando la formación de una muesca en el centro del balón (imagen en reloj de arena) (*Figura 1C, 1D*). Se mantuvo un drenaje pericárdico durante 24 horas. La paciente recibió profilaxis antibiótica con cefazolina 1 gramo IV cada 8 horas hasta la retirada del drenaje. Tras dos meses de seguimiento, la paciente mostró una evolución favorable, sin recurrencias del derrame pericárdico (*Figura 1E*).

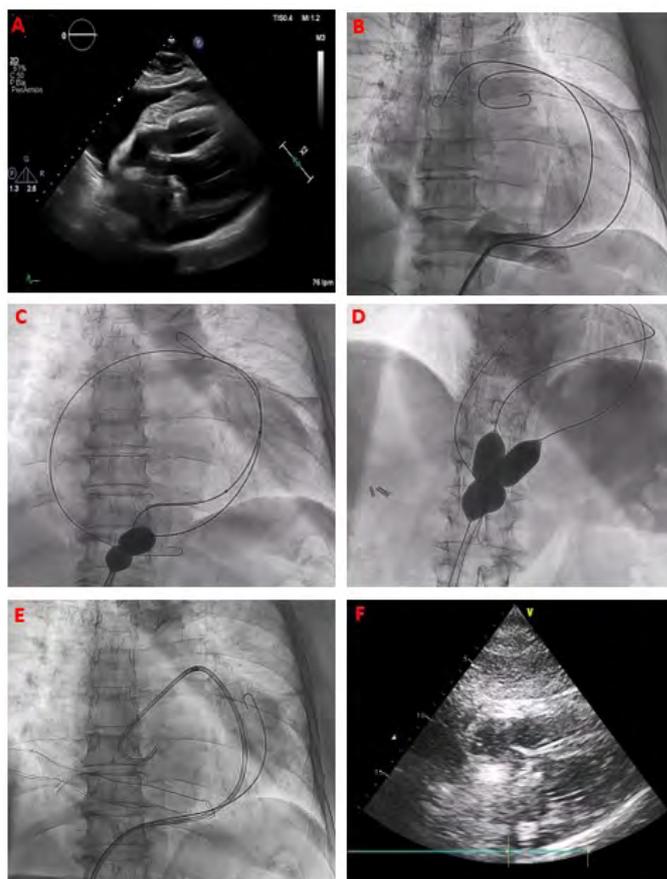


Figura 1.

DISCUSIÓN

La PPB es una técnica mínimamente invasiva que ha demostrado ser eficaz en el tratamiento de derrames pericárdicos significativos recurrentes¹. Fue descrita por primera vez en 1991 por Palacios y colaboradores² como una alternativa a la ventana pericárdica quirúrgica, ofreciendo una opción menos invasiva para el drenaje continuo del líquido pericárdico. Aunque inicialmente su uso fue limitado debido a la complejidad técnica, ha ganado aceptación con el tiempo gracias a su alto perfil de seguridad y eficacia, especialmente en pacientes con derrames recurrentes de etiología maligna³.

El procedimiento consiste en generar un defecto controlado en el pericardio para facilitar el drenaje continuo del líquido y prevenir su reaparición. Mediante la técnica de doble balón se consigue una estabilización más segura de los balones a través del pericardio y la administración de mayores presiones de dilatación de forma controlada.

Entre las alternativas terapéuticas para el manejo de los derrames pericárdicos recurrentes se incluyen la ventana pericárdica quirúrgica, que permite el drenaje continuo hacia el espacio pleural o peritoneal, aunque implica una mayor invasividad y conlleva mayores riesgos perioperatorios. Otra opción es el uso de agentes esclerosantes como tetraciclina o cisplatino después de una pericardiocentesis para prevenir la recurrencia, aunque su tasa de éxito es variable y puede generar efectos secundarios. Finalmente, el drenaje crónico con catéter es una opción menos invasiva, pero conlleva riesgos de infección y obstrucción.

En el caso de nuestra paciente se optó por la realización de una PPB debido a su edad avanzada, los episodios previos de derrames recurrentes que fueron tratados con pericardiocentesis, la posibilidad de una pronta recuperación y de llevar a cabo el procedimiento bajo anestesia local. Este enfoque, que generalmente se realiza bajo guía ecocardiográfica o fluoroscópica, ofrece diversas ventajas, como un alivio rápido de los síntomas, una reducción en la duración de la estancia hospitalaria y un menor riesgo en comparación con opciones como la ventana quirúrgica, el drenaje crónico o el uso de agentes esclerosantes³.

Aunque la experiencia más extensa con la PPB proviene de pacientes oncológicos con derrames malignos secundarios a tumores de pulmón, mama y gastrointestinales, su utilidad se extiende a otras etiologías. Estos incluyen derrames inflamatorios, secundarios a insuficiencia renal crónicas o enfermedades infecciosas, y casos refractarios en el contexto de hipertensión pulmonar severa. El mecanismo exacto por el que se produce el drenaje no está del todo aclarado. En la mayoría de los pacientes se suele producir derrame pleural izquierdo tras el

procedimiento, por lo que asume una comunicación directa pleuropericárdica permitiendo drenar el líquido hacia el espacio pleural. Se ha descrito que también puede existir drenaje a peritoneo e incluso fusión del pericardio parietal y visceral por reacción inflamatoria tras la pericardiotomía⁴.

La PPB, a pesar de ser un procedimiento mínimamente invasivo, presenta ciertos riesgos y complicaciones. Entre las más frecuentes se incluyen infecciones en el sitio de acceso, daño a estructuras adyacentes y la posibilidad de sangrado. Es crucial realizar una adecuada selección de pacientes, ya que este procedimiento no está indicado en derrames trabeculados o con adherencias pericárdicas significativas, y en casos de dificultad para acceder al derrame, puede requerir un abordaje quirúrgico⁵.

CONCLUSIÓN

Nuestra experiencia demuestra que la pericardiotomía percutánea con balón es una técnica sencilla, segura y eficaz, capaz de resolver derrames pericárdicos recurrentes sin complicaciones asociadas. Esto refuerza su papel como una herramienta terapéutica alternativa a la opción quirúrgica en el manejo de esta patología. En este caso, el procedimiento permitió resolver la recurrencia del derrame y mejorar la calidad de vida de la paciente.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1 Navarro del Amo LF, Córdoba Polo M, Orejas Orejas M, López Fernández T, Mohandes M, Iñiguez Romo A. Pericardiotomía percutánea como tratamiento del derrame pericárdico recurrente. *Rev Esp Cardiol* 2002;55(1):25-28.
- 2 I.F. Palacios, E.M. Tuzcu, A.A. Ziskind, J. Younger, P.C. Block. Percutaneous balloon pericardial window for patients with malignant pericardial effusion and tamponade. *Cathet Cardiovasc Diagn*, (1991), 22 pp. 244-249.
- 3 Ruiz-García J, Jiménez-Valero S, Moreno R, Galeote G, Sánchez-Recalde Á, Calvo L, et al. Percutaneous balloon pericardiotomy as the initial and definitive treatment for malignant pericardial effusion. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2013 May;66(5):357-63. doi: 10.1016/j.rec.2012.09.016. Epub 2012 Dec 23. PMID: 24775817
- 4 Aqel R, Elqadi M, Hammouri A, Alqadi MS. Percutaneous Balloon Pericardiotomy (PBP) Revisited: A Case Report and Review of Literature. *Case Rep Cardiol*. 2020 May 31;2020:8121763. doi: 10.1155/2020/8121763. PMID: 32566319; PMCID: PMC7284951.
- 5 Alfonso Rodríguez E, Señor Dross R, López Ferrero L, López Cabrera G, Hechevarría Poymiró S, Cruz Prieto J, et al. Pericardiotomía percutánea con balón opción terapéutica en el derrame pericárdico severo por enfermedad neoplásica, a propósito de un caso. *Rev. cuba. cardiol. cir. cardiovasc.* 2018; 24 (2).

Sonia Peribáñez Belanche*, Mario Martínez Fleita, Isabel Ezpeleta Sobrevía, Luis Cerdán Ferreira, Araceli Sánchez Page, Marta Antonio Martín, Iván de María Mier, Javier Jimeno Sánchez.
Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Autor para correspondencia: Sonia Peribáñez Belanche. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica 1-3. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: soniaperibel@gmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

RESUMEN

Se presentan dos casos de intoxicación por flecainida, un antiarrítmico de clase IC utilizado comúnmente para la prevención y el tratamiento de arritmias supraventriculares en pacientes sin cardiopatía estructural. La edad avanzada y la insuficiencia renal y hepática favorecen su acumulación. Con estos casos se pretende recordar que no se debe de hacer un uso indiscriminado en pacientes con riesgo de intoxicación, así como dar luz al tratamiento de la misma.

ABSTRACT

Two cases of intoxication with flecainide are presented, a class IC antiarrhythmic drug commonly used for the prevention and treatment of supraventricular arrhythmias in patients without structural heart disease. Advanced age, as well as renal and hepatic insufficiency, contribute to its accumulation. This case aims to emphasize that indiscriminate use should be avoided in patients at risk of intoxication and to shed light on its treatment.

CASO 1

Se presenta el caso de una paciente de 95 años, pluripatológica y con deterioro cognitivo, que fue traída a Urgencias por desorientación y somnolencia. En las pruebas complementarias realizadas en dicho servicio destacó una insuficiencia renal crónica reagudizada (creatinina 1,66 mg/dL, filtrado glomerular [FG] 26,01 mL/min/1,73 m²) en contexto de una infección urinaria, con ligera hiperpotasemia (5,5 mEq/L). La paciente tomaba 100 mg de flecainida cada 12 horas por el antecedente de fibrilación auricular (FA) paroxística. El electrocardiograma (ECG) realizado en Urgencias se muestra en la Figura 1A.

En dicho ECG se observa un ritmo regular a 85 latidos/

min con QRS muy ensanchado, difícil de distinguir el final del QRS y el inicio del segmento ST, compatible con una intoxicación por flecainida en el contexto de edad avanzada y empeoramiento de la función renal.

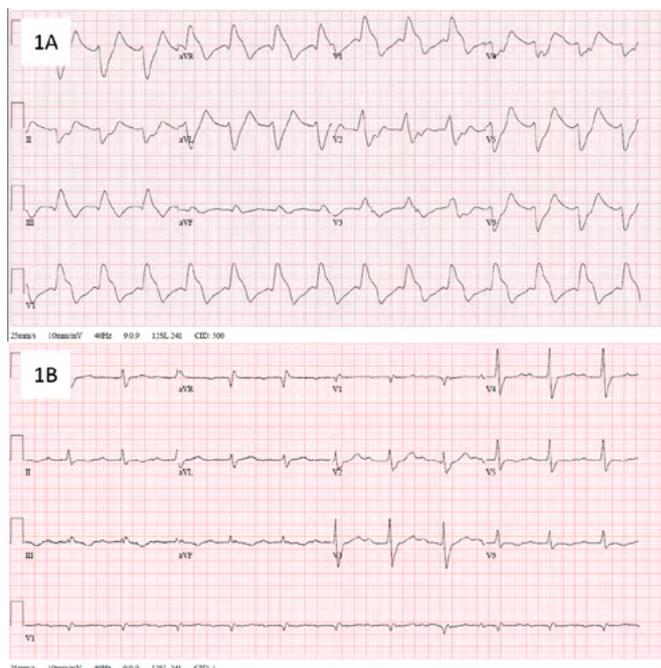


Figura 1A. ECG a su llegada a urgencias: ritmo regular de QRS ancho a 80 latidos/min con morfología de bloqueo de rama derecha sin clara actividad auricular. Figura 1B. ECG a las 12 horas: ritmo sinusal a 69 latidos/min, PR 334 ms, QRS 160 ms, QTc 501 ms.

Durante su estancia en Urgencias la paciente estuvo monitorizada, observándose al inicio rachas frecuentes de taquicardia ventricular no sostenida. Se suspendió inmediatamente el tratamiento con flecainida, se corrigió la hiperpotasemia y se administró 250 ml de bicarbonato 1/6 molar, equivalente a 41,68 mEq (la paciente pesaba 50 kg). La Figura 1B muestra el ECG de control a las 12 horas, donde se objetiva ya un ritmo sinusal a 69 latidos/min aunque con PR muy largo, QRS todavía ancho, si bien menos que el inicial, y QT corregido prolongado.

CASO 2

Mujer de 77 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus tipo 2 y deterioro cognitivo leve con dependencia parcial para actividades básicas de la vida diaria. Como historial cardiológico, presentaba un síndrome bradicardia-taquicardia con FA paroxística, controlada con bisoprolol 2,5 mg cada 8

horas y flecainida 50 mg cada 12 horas. Se le había implantado un marcapasos bicameral el año previo, con objetivo de evitar bradiarritmias asociadas a los fármacos mencionados. En ecocardiografías previas, la fracción de eyección del ventrículo izquierdo era normal y se descartó cardiopatía estructural significativa.

La paciente acudió al Servicio de Urgencias por sensación de inestabilidad, torpeza mental y mareo desde el inicio del día. No había presentado clínica sincopal, y se encontraba consciente, si bien ligeramente somnolienta, sin existir otra clara focalidad neurológica. La exploración cardiopulmonar era normal y las constantes eran las siguientes: tensión arterial 100/55 mm Hg, temperatura 36,5°C, frecuencia cardiaca 90 latidos/min. Se realizó un ECG (Figura 2A), que mostró un ritmo de QRS ancho (200 ms), con morfología de bloqueo de rama derecha del haz de His y eje indeterminado, así como una prolongación del intervalo QT; sin objetivar de forma clara actividad auricular. Se obtuvo una gasometría venosa urgente, cuyo resultado fue un pH de 7,26, bicarbonato de 24 mEq/L, lactato de 7 mmol/L, sodio de 137 mEq/L, potasio de 5,4 mEq/L y glucosa de 217 mg/dL. Se realizó asimismo una radiografía de tórax, que fue normal.

La paciente no recordaba su pauta habitual de medicación, y había estado sola en su domicilio, por lo que se asumió la posibilidad de una sobreingesta accidental de flecainida, dada la elevada sospecha clínica de intoxicación por este fármaco. Se inició perfusión intravenosa de bicarbonato y fluidoterapia de forma inmediata. Tras ello, se repitió un ECG (Figura 2B), observando una reducción significativa de la anchura del QRS y del intervalo QT. Posteriormente, la paciente sufrió un deterioro brusco de su situación hemodinámica, objetivando en la monitorización una taquicardia de QRS muy ancho (>200 ms) a 140 latidos/min, correspondiendo en ECG con una taquicardia ventricular monomorfa sostenida (Figura 2C). Se requirieron, por este motivo, dos cardioversiones eléctricas urgentes previa sedación, siendo ambas efectivas y manteniendo estabilidad eléctrica tras las mismas.

Se mantuvo la infusión de bicarbonato durante las siguientes 24 horas, con control estrecho del equilibrio ácido-base e hidroelectrolítico. Se administraron también magnesio y potasio, teniendo en cuenta la reducción de la concentración del segundo por la elevación del pH, con objetivo de mantener una concentración de estos iones en el límite superior de la normalidad para optimización del intervalo QT. La Figura 2D muestra el ECG al día siguiente del ingreso, donde se aprecia estimulación auricular seguida de QRS estrecho propio, así como normalización del intervalo QT. La paciente evolucionó favorablemente, sin nuevas arritmias significativas. En el estudio posterior se objetivó un deterioro de la función renal (FG 33,91 mL/min*1,73m²) de cronología

incierta como probable contribuyente a la intoxicación. Si bien la ausencia de determinación serológica de flecainida no permitió el diagnóstico de confirmación, éste se asumió finalmente por los antecedentes, presentación clínica y respuesta terapéutica de la paciente.

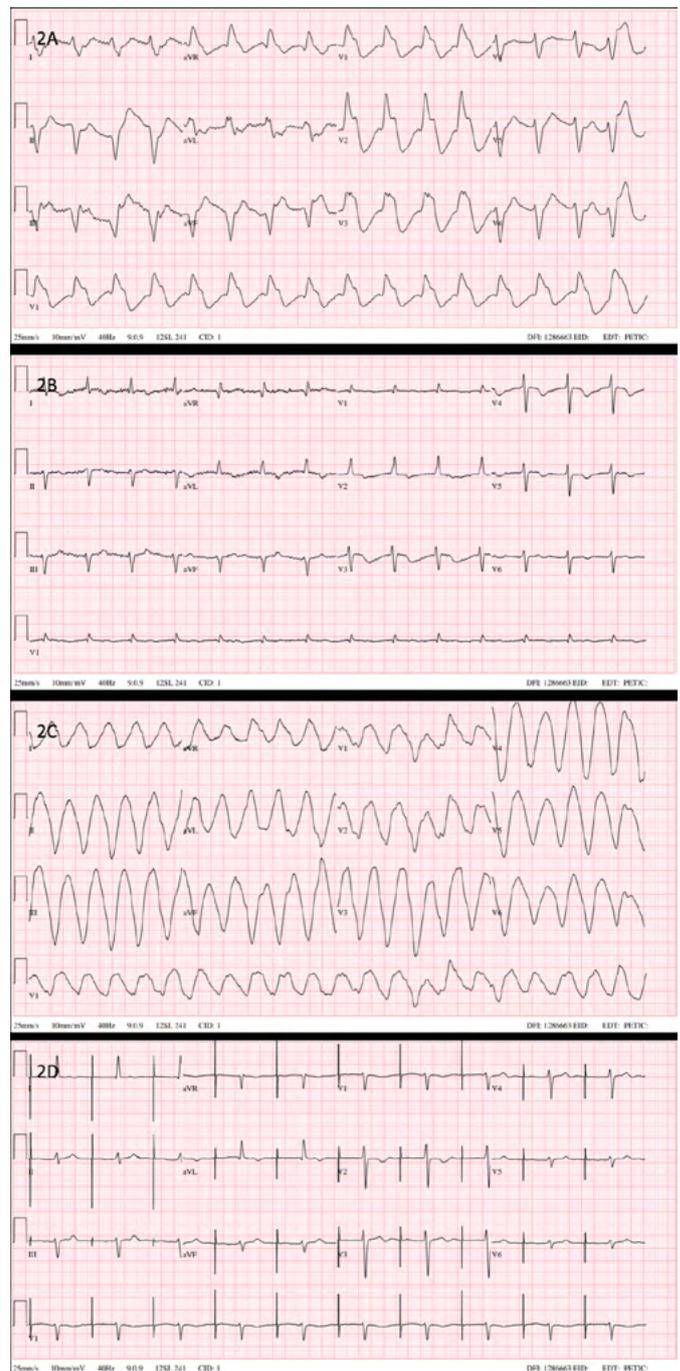


Figura 2A: ECG a la llegada de la paciente a Urgencias, ritmo regular con QRS ancho, y morfología de bloqueo de rama derecha, así como intervalo QT prolongado. Figura 2B: ECG tras administración inicial de bicarbonato, persiste una morfología similar del QRS pero menor anchura. Figura 2C: taquicardia ventricular monomorfa con QRS muy aberrado, a 140 latidos/min. Figura 2D: ECG tras 24 horas de ingreso, estimulación auricular seguida de QRS propio estrecho.

DISCUSIÓN

La flecainida es un fármaco antiarrítmico perteneciente al Grupo IC de la clasificación de Vaughan Williams, que actúa principalmente bloqueando los canales de sodio. De ellos depende la fase 0 del potencial de acción de la

célula miocárdica, tanto a nivel auricular como ventricular, aunque su efecto es mucho más marcado a nivel del sistema His-Purkinje. El principal mecanismo de acción de este fármaco es, por tanto, el enlentecimiento de la conducción del impulso eléctrico cardíaco⁽¹⁾. A nivel electrocardiográfico puede manifestarse como un ensanchamiento del complejo QRS⁽²⁾. Su uso está ampliamente extendido para la prevención y el tratamiento de taquicardias supraventriculares, si bien las guías de práctica clínica actuales recomiendan evitar el fármaco en presencia de cardiopatía estructural significativa o cardiopatía isquémica⁽³⁾, dado el exceso de mortalidad objetivado en estos casos en ensayos previos⁽⁴⁾. También puede utilizarse en algunos casos de extrasistolia ventricular y/o taquicardia ventricular no sostenida sintomáticas resistentes a otras terapias o cuando no se toleran otros tratamientos⁽¹⁾.

Si bien la acción de la flecainida se centra en los canales de sodio, se han observado otros efectos farmacodinámicos. La inhibición del canal hERG de potasio puede ser responsable de la prolongación del intervalo QT⁽⁵⁾, y en el contexto de la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica puede inhibir los receptores de rianodina tipo 2 (RyR2) previniendo la liberación anormal de calcio del retículo sarcoplasmático responsable de la arritmia⁽⁶⁾.

Con respecto a la farmacocinética, la absorción oral es aproximadamente del 90%. Posee una vida media plasmática de en torno a 20 horas⁽¹⁾. Tanto la insuficiencia renal como hepática pueden alterar su eliminación, lo que ocasiona un acúmulo del fármaco, recomendándose por tanto evitar su uso en estos casos⁽⁷⁾. En personas con edad avanzada, por tanto, no se recomienda una dosis inicial superior a 50 mg cada 12 horas dado que la tasa de eliminación suele estar reducida⁽¹⁾.

La intoxicación por este fármaco es rara, pero con una mortalidad de hasta un 22,5%⁽⁸⁾ debido fundamentalmente a arritmias cardíacas, pudiendo provocar tanto bradiarritmias como taquiarritmias potencialmente graves^(9,10). Otros efectos adversos a nivel sistémico son mioclonías, convulsiones, bajo nivel de conciencia, depresión respiratoria, acidosis metabólica, vómitos, visión borrosa, midriasis, hipopotasemia, hiperglucemia y leucocitosis⁽¹¹⁾.

El tratamiento de la intoxicación por flecainida se basa en las experiencias aportadas por series de casos. La administración de bicarbonato sódico, junto con medidas de soporte cardiorrespiratorio generales, constituyen el pilar del manejo. El aumento del sodio extracelular aportado por el primero actúa de forma competitiva, evitando la unión del fármaco a su diana terapéutica. Se desconoce si éste es el mecanismo principal del bicarbonato, o tiene que ver con la alcalinización, que disminuye la fracción ionizada del fármaco, pues es un ácido

débil^(9,10). No existen ensayos que hayan determinado la dosis, forma de administración (bolos versus perfusión continua) ni los niveles óptimos de pH sistémico objetivo⁽⁹⁾. Se ha propuesto la administración de bolos repetidos a dosis de 1 a 2 mEq/kg diluidos en el mismo volumen de suero glucosado al 5%, infundido en 20 minutos, con el objetivo de alcanzar un pH arterial entre 7,45 y 7,55. También es factible administrar un primer bolo seguido de una perfusión a 1 mEq/kg/h. A lo anterior se suma el soporte vital y tratamiento de los eventos arritmicos^(7,9), así como la reposición de iones (principalmente potasio y magnesio)⁽⁹⁾. En casos de sobredosis aguda por ingesta accidental o voluntaria, se puede valorar la administración de carbón activado si han transcurrido menos de 2 horas. Por otro lado, en caso de arritmias ventriculares refractarias, así como en parada cardiorrespiratoria, se debe considerar la administración de emulsión lipídica intravenosa de forma precoz, así como el inicio de soporte mecánico circulatorio⁽¹²⁾.

CONCLUSIONES

Se presentan dos casos de intoxicación por flecainida, una condición relativamente poco frecuente pero cuyo reconocimiento es obligado dado el extendido uso del fármaco y la elevada mortalidad. La prescripción de tratamiento antiarrítmico debe ir de la mano con una valoración exhaustiva del beneficio y riesgo, y se ha de considerar su retirada cuando el segundo sea superior. Se debe prestar especial atención a la contraindicación de la flecainida en pacientes con cardiopatía estructural y limitar su uso en pacientes de edad avanzada y función renal o hepática alterada.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1 *Mediclopedia. FLECAINIDA EN VADEMECUM [Internet]. Iqb.es. 2011 [citado el 25 de noviembre de 2024]. Disponible en: <https://www.iqb.es/cbasicas/farma/farma04/f023.htm>*
- 2 *Estévez Briongos J. De la P a la T: electrocardiografía paso a paso. 1ª ed. Madrid: Marbán Libros; 2021.*
- 3 *Van Gelder IC, Rienstra M, Bunting KV, et al. 2024 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Eur heart J. 2024;45(36):3314-414.*
- 4 *Echt DS, Liebson PR, Mitchell B, et al. Mortality and Morbidity in Patients Receiving Encainide, Flecainide, or Placebo - The Cardiac Arrhythmia Suppression Trial. N Engl J Med. 1991;324:781-88.*
- 5 *Dario Melgari et al. Molecular basis of hERG potassium channel blockade by the class Ic antiarrhythmic flecainide. J Mol Cell Cardiol. 2015;86:42-53.*

- 6** *Salvage SC et al. Flecainide Paradoxically Activates Cardiac Ryanodine Receptor Channels under Low Activity Conditions: A Potential Pro-Arrhythmic Action. Cells. 2011;10(8):2101.*
- 7** *Doniz Campos M et al. Intoxicación por flecainida. Rev Esp Anesthesiol Reanim. 2010;57(9):596–8.*
- 8** *Koppel C, Oberdisse U, Heinemeyer G. Clinical course and outcome in class IC antiarrhythmic overdose. J Toxicol Clin Toxicol. 1990;28(4):433-44.*
- 9** *Cabrera Ortega M et al. Intoxicación aguda por flecainida. An Pediatr (Barc). 2011;74(1):56–8.*
- 10** *López Sánchez M et al. Intoxicación por flecainida: a propósito de un caso. An Med Interna. 2005;22(9):451–2.*
- 11** *Flecainida. TOX Seup [Internet]. SEUP. 2022 [citado el 25 de noviembre de 2024]. Disponible en: <https://toxseup.org/flecainida/>*
- 12** *Newson JM, Santos CD, Walters BL, et al. The case of flecainide toxicity: what to look for and how to treat. J Emerg Med. 2020;59(2):43-7.*

Flavio Augusto Gasparini Noriega*, Mario José Recio Ibarz, Iván de María Mier, Sergio Ponce Simal, Irene Pilar Montón Blasco, María Prados Arnedo, Mario Martínez Fleta, Sonia Peribáñez Belanche, María Isabel Ezpeleta Sobrevía, José Javier Salazar González, Eva María Moreno Estaban.

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Autor para correspondencia: Flavio Augusto Gasparini Noriega. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica 1-3. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: artemis.medical.contacto@gmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

Palabras clave: Endocarditis, Marcapasos, Tomografía por Emisión de Positrones, Ecocardiografía transesofágica.

Key words: Endocarditis, Pacemaker, Positron Emission Tomography, Transesophageal Echocardiography.

RESUMEN

La infección del electrodo de marcapasos (IEM) es una complicación poco frecuente pero grave, especialmente en pacientes con comorbilidades cardiovasculares y otros factores de riesgo. El diagnóstico y tratamiento adecuados son fundamentales para evitar complicaciones potencialmente mortales, como la endocarditis, la embolización sistémica y la sepsis. Este caso describe la evolución clínica de un paciente con múltiples patologías crónicas que desarrolló una infección del electrodo de marcapasos, complicándose con endocarditis y embolismos, lo que representó un desafío diagnóstico y terapéutico.

ABSTRACT

Pacemaker lead infection (PLI) is an infrequent but serious complication, particularly in patients with cardiovascular comorbidities and other risk factors. Proper diagnosis and treatment are essential to prevent potentially life-threatening complications, such as endocarditis, systemic embolization, and sepsis. This case describes the clinical course of a patient with multiple chronic conditions who developed a pacemaker lead infection, complicated by endocarditis and embolisms, posing a significant diagnostic and therapeutic challenge.

INTRODUCCIÓN

Paciente masculino de 65 años con factores de riesgo cardiovascular: hipertensión arterial (HTA), diabetes

mellitus tipo 2, dislipemia, y tabaquismo activo. Que como antecedentes relevantes presentaba anemia ferropénica y diarrea crónica por lo que había sido estudiado por colonoscopia un mes previo al ingreso al sospechar colitis ulcerosa, no encontrando alteraciones sugestivas de la misma.

A nivel cardiológico presentaba cardiopatía isquémica, diagnosticada en 2016 con un síndrome coronario agudo sin elevación del ST (SCASEST), y enfermedad coronaria multivaso que requirió implante de múltiples stents (dos en la arteria descendente anterior, uno en la circunfleja y dos en la posterolateral). Además, era portador de un marcapasos bicameral desde noviembre de 2020 por bloqueo auriculoventricular (BAV) de segundo grado y presentaba fibrilación auricular paroxística por lo que se encontraba anticoagulado con Edoxabán. En el 2021, se realizó un implante de prótesis transcáteter aórtica (TAVI) debido a estenosis aórtica severa sintomática.

El paciente acudió a Urgencias debido a un deterioro generalizado del estado de salud, caracterizado por pérdida de peso progresiva durante los últimos meses, junto con hiporexia, dolor epigástrico leve y episodios de febrícula. Además, presentaba deposiciones negras de aproximadamente un mes de evolución en probable relación con la toma de crónica de hierro.

En el examen físico, el paciente se encontraba con palidez cutáneo-mucosa. Los ruidos cardíacos eran arrítmicos a 60 lpm con soplo sistólico panfocal. La exploración abdominal mostró un abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin palpar masas ni megalias, con peristaltismo conservado y sin signos de irritación peritoneal. En la exploración rectal, se encontraron restos de heces negruzcas.

Exploraciones Complementarias: se realizaron múltiples estudios para evaluar la causa de su deterioro clínico. En los análisis de laboratorio, los resultados mostraron una elevación de la PCR a 8,11 mg/dl, ferritina a 363 ng/mL, transferrina en 130 mg/dl con una saturación de transferrina del 9%, la hemoglobina se encontraba en 9,9 g/dL y el hematocrito en 30%. En conjunto, anemia crónica de componente mixto ferropénico y probablemente de inflamación crónica. La creatinina fue de 1,25 mg/dL, y los leucocitos estaban elevados a 13.300/μL,

con un predominio de neutrófilos (11.400/ μ L), lo que podría sugerir una infección activa. Con estos datos se sospechaba inicialmente en un síndrome constitucional que pudiera ser producto de una neoplasia, aunque se decidió extraer muestras para hemocultivo por los episodios de febrícula y la leucocitosis, y se inició antibioterapia empírica con Ceftriaxona.

Se realiza inicialmente una tomografía computarizada (TC) toraco-abdominal que evidenció un infarto esplénico (Figura 1) y renal derecho, junto con trombosis de la arterial renal derecha (Figura 2) y un pequeño derrame pleural bilateral, sin otros hallazgos significativos.

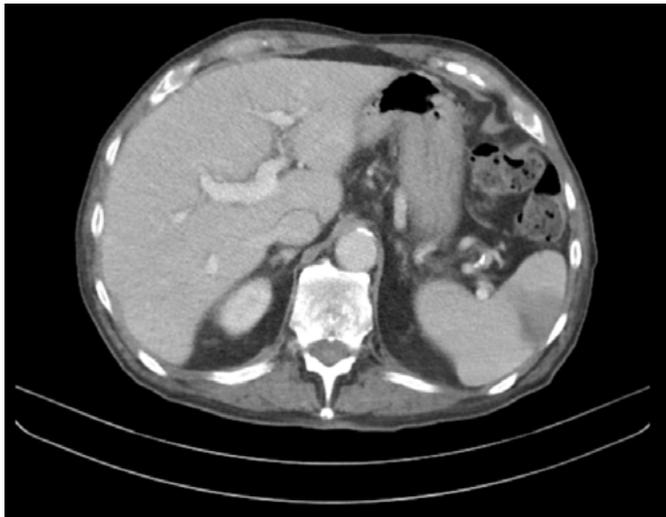


Figura 1.

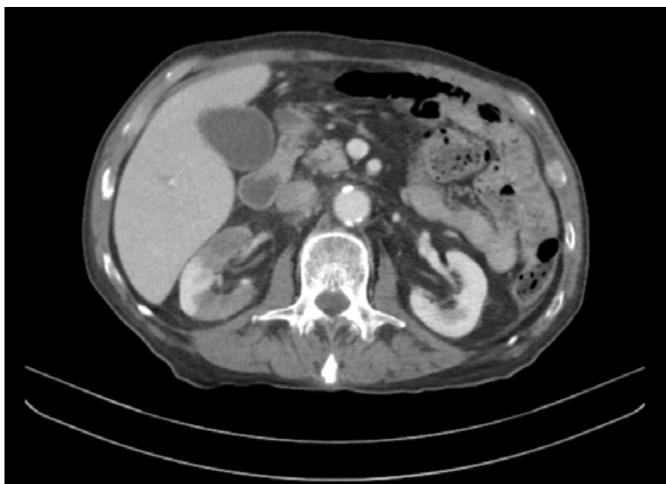


Figura 2.

Estos hallazgos cambiaron el enfoque diagnóstico a una probable endocarditis subaguda con embolias sépticas, reforzado cuando se aisló en los hemocultivos extraídos un *Enterococo faecalis*.

Al antibiótico iniciado se añadió Ampicilina. Posteriormente se realizó una ecocardiografía transtorácica (ETT) con hallazgos de dilatación de auricular izquierda, HVI leve con fracción de eyección del ventrículo izquierdo preservada y una Insuficiencia mitral (IM) moderada-severa degenerativa conocida, bioprótesis aórtica sin datos de disfunción, insuficiencia tricuspídea (IT) moderada

con una presión arterial pulmonar sistólica (PAPs) ligeramente elevada de 36 mmHg. Sin evidenciar imágenes sugestivas de endocarditis infecciosa. En vista de los hallazgos se solicita una primera ecocardiografía transesofágica (ETE) que no evidencia imágenes compatibles con endocarditis, y no encuentra cambios significativos con respecto al ETT.

Entonces, se decidió solicitar una tomografía por emisión de positrones (PET-TAC) de cuerpo completo realizado con 188.7MBq de 18-Fluorodesoxiglucosa (FDG), donde se observó hipermetabolismo en trayecto del electrodo del marcapasos a su paso por aurícula y ventrículo derechos (Figura 3 y 4), que sugería infección. Sin captación patológica en la prótesis valvular aórtica, con adenopatías mediastínicas, subcarinal e hilar derecha reactivas y derrame pleural bilateral ametabólico. En conclusión, una probable infección en electrodo del marcapasos a su paso por aurícula y ventrículo derechos, sin evidencia de endocarditis sobre prótesis valvular aórtica. El paciente continuó ingresado con tratamiento antibiótico dirigido con evolución favorable.

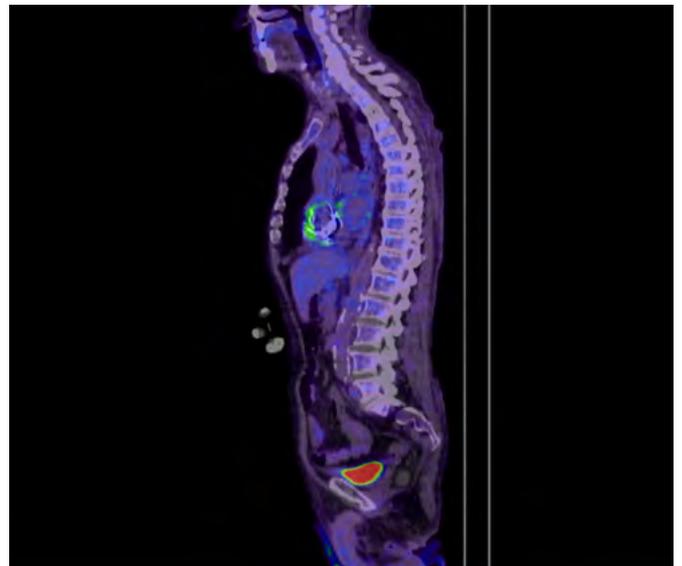


Figura 3.

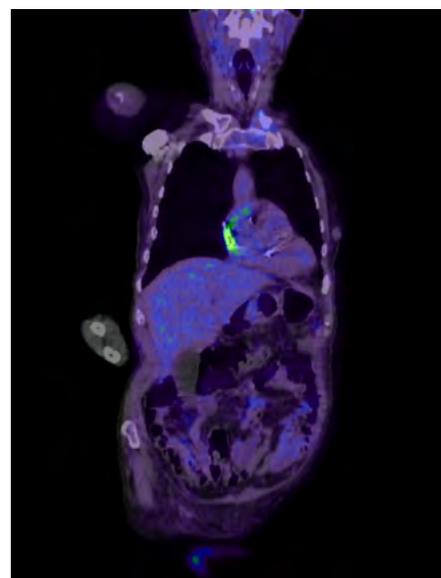


Figura 4.

Se solicita posteriormente un ETE control donde se observó el anillo mitral ligeramente dilatado y calcificado con velos engrosados (4 mm) sin imágenes de endocarditis, con cinética de apertura valvular preservada, y como mecanismo de la insuficiencia mitral un billowing de festones posteriores P2-P3 que condicionaba un jet de regurgitación valvular severa a lo largo de toda la comisura mitral que alcanzaba el techo de AI, con Flujo Doppler de venas pulmonares derechas e izquierdas sistólico reverso (Figura 5). La prótesis aórtica presentaba velos ligeramente engrosados (sobre todo velo no coronario), con gradientes adecuados para modelo y tamaño (gradiente medio transvalvular aórtico de 8,9 mmHg). Sin leaks periprotésicos, ni imágenes sugestivas de endocarditis. En el electrodo ventricular se logra observar con planos modificados una imagen ecodensa filiforme hipermóvil adherida a nivel de desembocadura de vena cava superior de 9-10 mm de longitud altamente sugestiva de endocarditis (Figura 6 y 7).

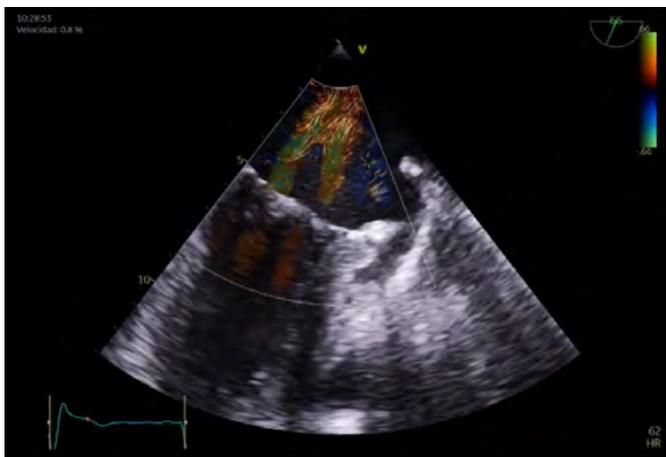


Figura 5.

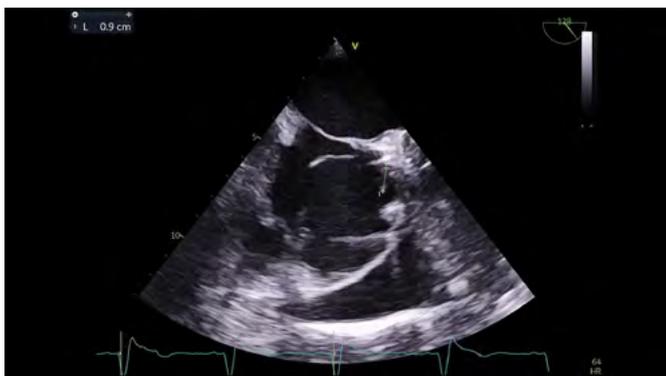


Figura 6.

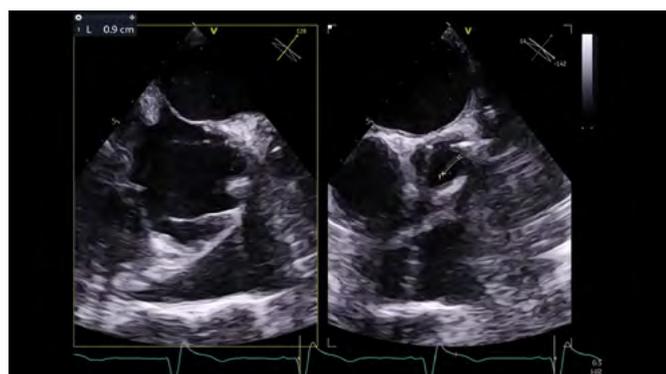


Figura 7.

El diagnóstico final fue de **infección del electrodo de marcapasos**, sin compromiso de la bioprótesis aórtica ni otras válvulas, y embolización sistémica secundaria a la infección, evidenciada por los infartos esplénicos y renales.

Tratamiento y Manejo: El paciente fue ingresado y se inició tratamiento empírico con Ceftriaxona, previo al resultado de los hemocultivos y mientras se esperaban los resultados de las pruebas de imagen, posteriormente recibió tratamiento antibiótico dirigido con Ceftriaxona más Ampicilina durante 6 semanas. Posteriormente, al tener el diagnóstico de infección en el electrodo del marcapasos, se decidió realizar una extracción quirúrgica del dispositivo en paciente no marcapasos dependiente. Los hemocultivos control obtenidos posterior a la extracción fueron negativos, al igual que los cultivos del material del marcapasos lo que indicaba que la infección se había controlado adecuadamente, aunque fragmentos del ADN del Enterococo fueron amplificados con reacción de cadena de polimerasa (PCR).

Se realizó seguimiento estrecho con ecocardiografías, ecografías abdominales y controles microbiológicos. El tratamiento antibiótico fue prolongado por semanas. En el seguimiento, la ecografía abdominal no evidenció abscesos esplénicos, por lo que se mantuvo el tiempo estándar el antibiótico. Se implantó un nuevo sistema de marcapasos en el lado contralateral sin complicaciones y se verificó el correcto funcionamiento del dispositivo. El paciente permaneció afebril, sin signos de infección, y con buena evolución de la herida quirúrgica.

DISCUSIÓN

Este caso subraya la importancia del diagnóstico temprano y manejo adecuado de las infecciones de los electrodos de marcapasos. El enfoque multidisciplinario, que incluye cirugía, antibióticos y seguimiento estrecho, es crucial para la resolución de la infección y la prevención de complicaciones severas, como la endocarditis y la embolización sistémica. La identificación temprana de las infecciones asociadas a dispositivo electrónico cardíaco implantable (DECI) y la extracción quirúrgica temprana son esenciales para el éxito del tratamiento.

El uso de PET-TC en la detección de infecciones en los electrodos de marcapasos se basa en la captación aumentada de FDG en áreas de inflamación e infección. Un estudio demostró que la PET-TC tiene una sensibilidad del 87% y una especificidad del 100% para infecciones en el bolsillo del dispositivo, pero una sensibilidad baja del 31% y una especificidad del 62% para endocarditis no asociada a dispositivos. La Sociedad Europea de Cardiología y la Sociedad de Enfermedades Infecciosas de América (IDSA) respalda el uso de PET-TC en la evaluación de infecciones de DECI cuando otros métodos diagnósticos no son concluyentes.¹

En otros estudios, la PET-TC identificó embolias sépticas en el 29% de los pacientes con endocarditis de electrodos, lo que permitió adaptar y prolongar la terapia antimicrobiana.² Siendo una herramienta útil en la detección de focos infecciosos extra cardíacos, lo que puede cambiar significativamente el manejo clínico.³ En un estudio realizado en el 2022 se encontró que, para la endocarditis de electrodos, la sensibilidad es del 38.5% y la especificidad del 98%, mientras que, para infecciones del bolsillo del dispositivo, la sensibilidad es del 72.2% y la especificidad del 95.6%.⁴⁻⁵

Puede considerarse el uso de PET-TC ante la sospecha de EI relacionada con DECI para confirmar el diagnóstico de endocarditis infecciosa. Las técnicas de imagen cerebral y de cuerpo entero (TC, PET-TC y Resonancia Magnética) están recomendadas en pacientes sintomáticos con endocarditis en válvula nativa o protésica para detectar lesiones periféricas y añadir criterios diagnósticos menores. En pacientes en los que se ha descartado el diagnóstico de endocarditis infecciosa, o incluso en pacientes dudosos en los que es posible la presencia de endocarditis infecciosa, la TC de cuerpo entero permite establecer un diagnóstico alternativo, dado que tiene la capacidad de detectar focos alternativos de infección. No obstante, en estos casos la técnica de imagen preferida es la PET-TC.

Una limitación de la PET-TC es que tiene menos capacidad para detectar embolismos sépticos cerebrales y aneurismas micóticos debido a la alta captación fisiológica de 18-FDG en el cerebro. Sin embargo, la utilidad de la PET-TC debido a su alta especificidad nos ha brindado una herramienta diagnóstica significativa especialmente en infecciones de DECI.⁶

CONCLUSIÓN

La infección del electrodo de marcapasos es una complicación grave, que se debe sospechar especialmente en pacientes con comorbilidades cardiovasculares. El diagnóstico precoz, a través de técnicas de imagen como la PET-TC y la ecocardiografía, es crucial para detectar infecciones antes de que se presenten complicaciones graves. El tratamiento quirúrgico (la extracción del marcapasos infectado) es la opción más eficaz para controlar la infección y prevenir la diseminación a otros órganos. El implante de un nuevo dispositivo de marcapasos eligiendo el momento adecuado y un seguimiento estrecho garantizan la restauración de la función cardíaca sin nuevas complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA:

1 Kusumoto FM, Schoenfeld MH, Wilkoff BL, et al. *Heart Rhythm*. 2017;14(12):e503-e551. doi:10.1016/j.hrthm.2017.09.001. 2017 HRS Expert Consensus Statement on Cardiovascular Implantable Electronic Device Lead Management and Extraction.

2 Amraoui S, Tlili G, Sohal M, et al. *JACC. Cardiovascular Imaging*. 2016;9(3):283-90. doi:10.1016/j.jcmg.2015.09.014. Contribution of PET Imaging to the Diagnosis of Septic Embolism in Patients With Pacing Lead Endocarditis.

3 Caporali E, Paone G, Moschovitis G, et al. *Echocardiography (Mount Kisco, N.Y.)*. 2024;41(11):e15934. doi:10.1111/echo.15934. Evidence-Based Data on the Diagnostic Role and Clinical Usefulness of [18F]FDG PET/CT in Endocarditis and Cardiac Device Infections.

4 Jerónimo A, Olmos C, Vilacosta I, et al. *Journal of Nuclear Cardiology : Official Publication of the American Society of Nuclear Cardiology*. 2022;29(2):594-608. doi:10.1007/s12350-020-02285-z. Accuracy of F-FDG PET/CT in Patients With the Suspicion of Cardiac Implantable Electronic Device Infections.

5 Ploux S, Riviere A, Amraoui S, et al. *Heart Rhythm*. 2011;8(9):1478-81. doi:10.1016/j.hrthm.2011.03.062. Positron Emission Tomography in Patients With Suspected Pacing System Infections May Play a Critical Role in Difficult Cases.

6 Delgado V, Ajmone Marsan N, de Waha S, et al. *ESC Scientific Document Group*. 2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis. *Eur Heart J* 2023; 44:3948-4042.

Luis Cerdán Ferreira*, David Gómez Martín, Isabel Ezpeleta Sobrevía, Marta Antonio Martín, Araceli Sánchez Page, Darío Samaniego Pesantez, Mario Martínez Flea, Sonia Peribáñez Belanche.
Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Autor para correspondencia: Luis Cerdán Ferreira. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica 1-3. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: luis_cerfer@hotmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 67 años, con antecedentes personales de dislipemia e hipertensión arterial. Como antecedentes cardiológicos destacan fibrilación auricular paroxística y un electrocardiograma (ECG) basal con PR largo y hemibloqueo anterosuperior; todo ello diagnosticado a raíz de un accidente isquémico transitorio.

Consulta en el servicio de Urgencias por clínica de inestabilidad de una semana de evolución. A su llegada a Urgencias, destaca en la toma de constantes y la exploración física una frecuencia cardiaca en torno a 45 latidos por minuto. Se realiza ECG (*Imagen 1*) donde se objetiva bloqueo auriculo-ventricular avanzado, con escape ventricular con morfología de bloqueo de rama izquierdo (BRI). Se realiza radiografía de tórax que muestra hilios engrosados sin otros hallazgos; se inicia tratamiento con isoproterenol con buena respuesta, recuperando conducción auriculo-ventricular 1:1 e ingresa en Cardiología para implante de marcapasos definitivo.

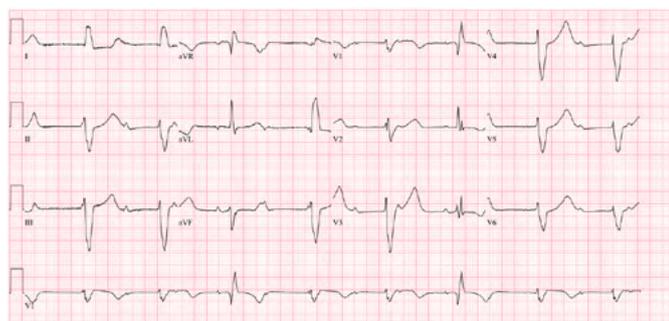


Imagen 1. ECG de 12 derivaciones. Bloqueo auriculo-ventricular avanzado.

Se completa estudio con ecocardiograma transtorácico (*Imagen 2*) en el que destaca un aneurisma septal basal aislado, con función sistólica de ventrículo izquierdo ligeramente deprimida y conservada del ventrículo derecho; sin valvulopatías significativas.

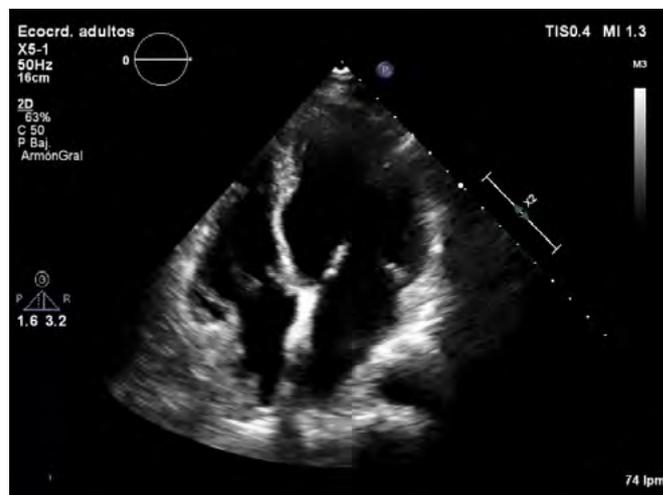


Imagen 2. Ecocardiograma transtorácico, plano apical de cuatro cámaras. Aneurisma septal basal.

Ante la sospecha de una causa secundaria de su trastorno de la conducción, se realiza resonancia magnética cardiaca (*Imagen 3*), que muestra realce tardío de gadolinio en ambos ventrículos, de distribución parcheada y de predominio septal; todo ello sugestivo de sarcoidosis cardiaca.

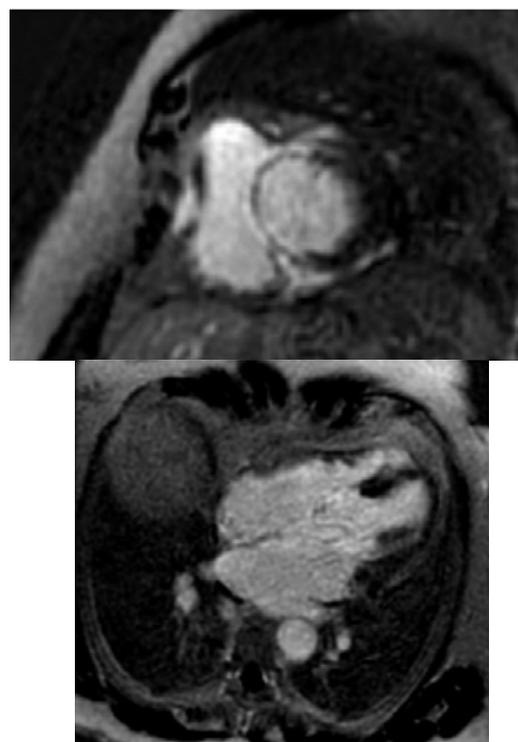


Imagen 3. Resonancia magnética cardiaca. Realce tardío de gadolinio biventricular, de distribución parcheada y predominio septal.

Se completa estudio con TC (Imagen 4) que muestra adenopatías mediastínicas bilaterales; así como infiltrados intersticiales pulmonares; y con PET-TC (Imagen 5) confirmando hipercaptación metabólica a nivel interventricular y lateral. Se realiza biopsia de dichas adenopatías confirmando el diagnóstico de sarcoidosis.



Imagen 4. TC torácico. Adenopatías mediastínicas.

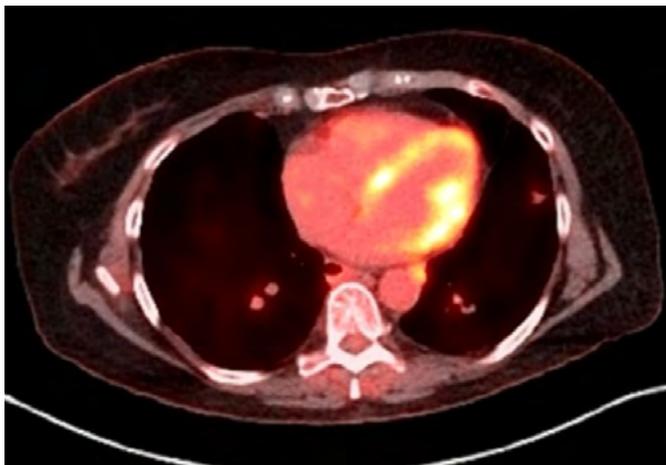


Imagen 5. PET-TC con 18FDG. Hipercaptación metabólica a nivel septal y lateral.

Dada la presencia de disfunción ventricular, así como el alto riesgo de arritmias ventriculares en los pacientes con sarcoidosis cardíaca, se implantó en prevención primaria un desfibrilador automático con terapia de resincronización (DAI-TRC).

REVISIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica, de etiología desconocida, aunque cierta asociación familiar. Afecta con mayor frecuencia a mujeres y a pacientes de raza negra. El órgano que más se ve afectado es el pulmón (>90%) y la afectación cardíaca aparece entre el 10% y el 25% de los casos. La clínica de la sarcoidosis cardíaca depende de la localización y extensión de los granulomas, siendo el bloqueo auriculo-ventricular la expresión más frecuente, seguido de la insuficiencia cardíaca y las arritmias ventriculares.^{1,2}

En el ECG suelen aparecer trastornos de la conducción (por afectación del septo basal) y en el Holter es frecuente la presencia de taquicardias ventriculares no sostenidas. En cuanto al ecocardiograma, esta enfermedad puede imitar a cualquier miocardiopatía (dilatada, hipertrófica, arritmogénica del ventrículo derecho, etc), siendo poco sensible pero específico el aneurisma del septo basal. El marcador analítico enzima convertidora de la angiotensina (ECA) puede estar aumentado en estos pacientes, sin embargo, no tiene suficiente sensibilidad para usarse para el diagnóstico.^{1,2}

Las técnicas de imagen avanzadas toman importancia en esta entidad. La resonancia magnética cardíaca puede orientar el diagnóstico, siendo típica la presencia de realce tardío biventricular (>70% de los casos), siendo a nivel de ventrículo izquierdo parcheada multifocal, de distribución no isquémica y con preferencia por el septo basal. En cuanto al PET-TC con 18FDG, veremos una hipercaptación focal o parcheada, con gran utilidad también en el seguimiento, de cara a ver la disminución de la inflamación tras instaurar el tratamiento médico. En caso de dudas o de afectación cardíaca aislada se podría plantear la realización de biopsia endomiocárdica (BEM), aunque dado su distribución parcheada la rentabilidad es baja.^{3,4}

El tratamiento dirigido de la enfermedad sería con corticoterapia inicialmente, estando indicado únicamente, si existe clínica o repercusión a nivel cardíaco y además evidencia de inflamación (PET-TC o BEM). Es recomendable un seguimiento con PET-TC para confirmar mejoría en cuanto a inflamación. En casos de pacientes refractarios a corticoides se podrían plantear otros inmunosupresores, siendo el metotrexato el usado con mayor frecuencia.^{1,2}

En pacientes con insuficiencia cardíaca y disfunción ventricular, se debe administrar el tratamiento estándar neurohormonal recomendado. Hay que destacar el beneficio del implante de DAI tanto en prevención primaria como secundaria, ya que son pacientes con una alta tasa de muerte súbita, tanto por bloqueo auriculoventricular como por arritmias ventriculares. Se han identificado tres factores fundamentales que se asocian con más riesgo de taquiarritmias ventriculares: FEVI <35%, el registro de bloqueo AV de alto grado y la presencia de realce tardío de gadolinio en la resonancia magnética cardíaca. Sin embargo, la muerte súbita puede ocurrir en pacientes con FEVI >35% e incluso normal, siendo muy importante en estos pacientes para estratificar el riesgo el estudio electrofisiológico, el PET-TC y la resonancia magnética cardíaca.^{1,5}

De tal manera, siguiendo las directrices de las últimas guías europeas de arritmias ventriculares, se recomienda el implante del DAI en prevención primaria en pacientes con sarcoidosis cardíaca y los siguientes tres supuestos: FEVI <35%, indicación de estimulación cardíaca perma-

nente y presencia de realce tardío significativo en la resonancia magnética cardiaca (que afecte a más de 9/22 segmentos o a >22% de la masa ventricular izquierda). En pacientes que no cumplan con ninguno de estos criterios, y que tengan FEVI entre el 35-50%, se recomienda la realización de un estudio electrofisiológico, y en caso de inducirse una taquicardia ventricular monomórfica sostenida, también se recomienda el implante del DAI. En caso de arritmias ventriculares en el seguimiento, la amiodarona es el antiarrítmico de elección. Debido a la localización de las escaras, generalmente intramurales o epicárdicas, la ablación con catéter se considera una opción secundaria (recomendación IIB). Se reserva para casos refractarios a tratamiento con antiarrítmicos, siendo las recurrencias frecuentes, especialmente cuando el procedimiento se realiza durante una fase de inflamación activa.⁵

BIBLIOGRAFÍA:

1 Sohn DW, Park JB. Cardiac sarcoidosis. *Heart*. 2023;109(15):1132-1138. doi:10.1136/HEARTJNL-2022-321379

2 Neto MLR, Jellis CL, Joyce E, Callahan TD, Hachamovitch R, Culver DA. Update in Cardiac Sarcoidosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2019;16(11):1341-1350. doi:10.1513/ANALSATS.201902-119CME

3 Shrivastav R, Hajra A, Krishnan S, Bandyopadhyay D, Ranjan P, Fuisz A. Evaluation and Management of Cardiac Sarcoidosis with Advanced Imaging. *Heart Fail Clin*. 2023;19(4):475-489. doi:10.1016/J.HFC.2023.06.002

4 Ramirez R, Trivieri M, Fayad ZA, Ahmadi A, Narula J, Argulian E. Advanced Imaging in Cardiac Sarcoidosis. *J Nucl Med*. 2019;60(7):892-898. doi:10.2967/JNUMED.119.228130

5 Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, De Riva M, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: Developed by 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) Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J*. 2022;43(40):3997-4126. doi:10.1093/eurheartj/ehac262

Implante de dispositivo CardioMEMS™. Monitorizando el tratamiento de la insuficiencia cardiaca.

Iván de María Mier*, David Gómez Martín, Sonia Peribañez Belanche, Mario Martínez Fleta, Marta Antonio Martín, Araceli Sánchez Page, Dario Samaniego Pesantez, Mario Recio Ibarz, Flavio Gasparini Noriega, Teresa Blasco Peiro, Ana Portolés Ocampo, Juan Sánchez-Rubio Lezcana.
Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Autor para correspondencia: Iván de María Mier. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica 1-3. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: idemariamier@gmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

INTRODUCCIÓN

El sistema CardioMEMS™ HF (Abbott Laboratories, IL, Estados Unidos) es un dispositivo inalámbrico que se implanta de forma invasiva en la arteria pulmonar y permite monitorizar la presión arterial pulmonar (PAP). Ha sido utilizado en pacientes con diagnóstico de insuficiencia cardiaca con clase funcional II-IV de la New York Heart Association (CF-NYHA), ofreciendo una monitorización remota de la situación hemodinámica del paciente, de cara a conseguir un manejo terapéutico más preciso^{5,6}.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso del primer dispositivo CardioMEMS implantado en la Comunidad Autónoma de Aragón. Se trata de un varón de 60 años, con antecedentes de Hipertensión Arterial (HTA), obesidad, hipotiroidismo y Enfermedad Renal Crónica (ERC) estadio 4, de etiología mixta, pendiente de terapia de sustitución renal. A nivel cardiológico; Miocardiopatía Dilatada (MCD) de etiología no isquémica, función sistólica (FEVI) severamente deprimida en CF III de la NYHA. Fibrilación auricular (FA). Portador de Mitraclip en contexto de insuficiencia mitral (IM) severa funcional tipo I-IIIb de Carpentier y portador de desfibrilador automático implantable (DAI) bicameral en prevención secundaria.

El paciente se encontraba en seguimiento en la Unidad de Insuficiencia Cardiaca (IC), pese a buena adherencia al tratamiento farmacológico se encuentra en situación INTERMACS 3; estable hemodinámicamente dependiente de inotropo periódico en clase funcional (III) y con episodios de congestión subclínica. A raíz de estos hallazgos, se plantea para trasplante cardiorenal. Inicialmente, ante ausencia de contraindicación, se incluye en lista de trasplante electivo. Encontrándose en lista, se realiza cateterismo derecho de control donde

se objetiva presión capilar pulmonar (PCP): 22mmHg, presión arterial pulmonar (PAP) sistólica/diastólica/media: 43/19/28 mmHg, con resistencias vasculares pulmonares elevadas, compatible con el diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar (HAP) postcapilar severa y, por ende, siendo excluido de lista de espera de trasplante.

Al tratarse de una causa de exclusión potencialmente reversible, se optimiza el tratamiento depletivo, potenciando el tratamiento intravenoso con inotropo y diurético intravenoso, y se realiza nuevamente cateterismo derecho de control, con presiones pulmonares persistentemente elevadas (PAP: 65/20/45 mmHg). Dado que no se conseguían los valores de presiones objetivo, se optó por implante de dispositivo CardioMEMS en una rama inferior de la arteria pulmonar izquierda (*Figura 1*), para titulación de la terapia aplicada para la IC y guiar la terapia de la HTP.



Figura 1: Imagen de escopia de implante de dispositivo CardioMEMS.

Durante el seguimiento, ante el empeoramiento progresivo de la función renal, y cifras de PAP persistentemente elevadas, se traslada a Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para tratamiento sustitutivo renal con hemofiltración, con objetivo de mejoría de volemia, y control de presiones pulmonares, y permitiendo que el paciente entre de nuevo en lista de espera de trasplante (*Figura 2*). Finalmente se realiza trasplante cardiaco ortotópico bicava, no pudiéndose realizar trasplante renal simultáneamente. En el postoperatorio inmediato

requirió sesiones de hemodiálisis periódicas, y, tras conseguir estabilización a nivel hemodinámico y ante función ventricular izquierda conservada, 23 días después, de forma electiva, se realiza trasplante renal heterotó-

pico en fosa ilíaca izquierda, con evolución posterior muy favorable, y sin necesidad de precisar terapia renal sustitutiva concomitante.

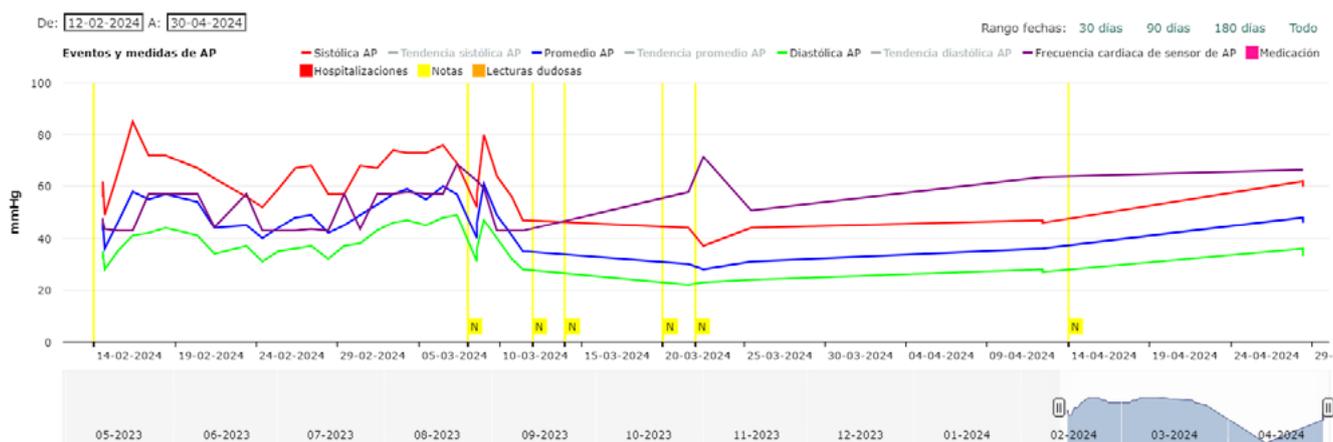


Figura 2: Registro de las cifras de presión pulmonar con dispositivo CardioMEMS. Incluye mediciones tras trasplante cardiaco.

DISCUSIÓN

La hipertensión pulmonar (HTP) es una condición con valor pronóstico independiente que se asocia frecuentemente en pacientes con insuficiencia cardiaca izquierda. Inicialmente en estos pacientes es HTP de tipo post-capilar, por el incremento de las presiones de forma retrógrada. Si estas presiones se mantienen elevadas durante largos periodos de tiempo se ponen en marcha mecanismos adaptativos que pueden conllevar el mantenimiento de esta presión pulmonar y no es infrecuente observar en los pacientes con IC avanzada HTP combinada pre y postcapilar^{1,2}.

La presencia de HTP significativa es una contraindicación para el trasplante cardiaco, si bien es cierto que en determinados casos y bajo tratamiento óptimo puede ser potencialmente reversible. El método de referencia para el diagnóstico y seguimiento es el cateterismo cardiaco derecho. Sin embargo, éste continúa siendo un procedimiento invasivo. Por este motivo, se han desarrollado dispositivos inalámbricos de monitorización invasiva para permitir la telemonitorización de la PAP que permite realizar ajustes terapéuticos sin necesidad de realizar un nuevo cateterismo derecho. Estos dispositivos y el tratamiento de la insuficiencia cardiaca guiado por las mediciones obtenidas ha demostrado disminuir las hospitalizaciones por IC y disminuir significativamente la HTP^{3,4}.

La evidencia científica al respecto se apoya en dos estudios principalmente. El estudio CHAMPION (“The CardioMEMS Heart Sensor Allows Monitoring of Pressure to Improve Outcomes in NYHA Class III Heart Failure Patients”) ha puesto de manifiesto, su utilidad de cara a disminuir el ingreso hospitalario por IC en un 33% a los 6 meses, y un 16% por cualquier causa en pacientes con insuficiencia cardiaca en clase funcional III con reingresos

frecuentes. En cambio, en el estudio GUIDE-HF (“Haemodynamic-guided management of heart failure”) en el que se buscó ampliar la inclusión a pacientes con IC en clase funcional II-IV (n=1000), no alcanzó su objetivo primario (reducir hospitalización, atención hospitalaria urgente no planificada y muerte por IC a los 12 meses), observando una tendencia a reducir la hospitalización por IC (RR 0,83) sin obtener significación estadística. Si bien, de la combinación de los dos ensayos clínicos citados, junto con un tercero realizado con el dispositivo HeartPOD LAP sensor (dispositivo transeptal que monitoriza la presión en aurícula izquierda), se ha formulado recientemente en un metaanálisis que pone de manifiesto que el manejo guiado por este tipo de dispositivos en IC con FEVI reducida, podría conseguir una reducción de la mortalidad y en las hospitalizaciones por IC^{4,5,6,7}.

Entre las limitaciones del dispositivo citado destacan la incapacidad de medir las presiones de la aurícula derecha y del ventrículo derecho, así como de proporcionar una buena estimación del gasto cardíaco, aunque no puede descartarse que en futuras mejoras del dispositivo se puedan registrar más variables hemodinámicas. Además, actualmente, no contamos con estudios con tamaño de muestra representativo que respalden su uso de forma más amplia y no tan restringida a casos seleccionados, si bien parece ser un método de monitorización alternativo, seguro y continuo en pacientes con HAP en comparación con los medios invasivos. Por último, el punto temporal en el que se realizaron dichos estudios, no se habían introducido y aprobado para el tratamiento de la IC, los inhibidores de cotransportador sodio-glucosa tipo^{2,5,6,7}.

En conclusión, se trata de una herramienta emergente para la titulación y optimización de tratamiento de la insuficiencia cardiaca, que permite una telemonitoriza-

ción remota de la PAP, como medición subrogada de la presión de llenado del corazón izquierdo, ofertándonos la posibilidad de realizar ajustes terapéuticos en base a mediciones de la PAP, sin necesidad de estar el paciente hospitalizado. Si bien la evidencia actual es limitada, este dispositivo puede ser útil en pacientes seleccionados: pretrasplante (como el caso que proponemos), pacientes portadores de dispositivos de asistencia ventricular izquierda, pacientes en clase NYHA III-IV con mala evolución clínica pese a un tratamiento intensificado, etc. Partiendo de la premisa de que la elevación de las presiones pulmonares precede en varios días a la descompensación clínica manifiesta, el uso del dispositivo mencionado puede contribuir a disminuir la necesidad de ingresos hospitalarios y estancia en urgencias, permitiéndonos evaluar la situación hemodinámica de los pacientes de cara a titular el tratamiento de forma más precisa.

BIBLIOGRAFÍA:

1 Guazzi M, Naeije R, *Pulmonary hypertension in heart failure. Pathophysiology, pathobiology, and emerging clinical perspectives. J Am Coll Cardiol.* 69 (2017), pp. 1718-1734.

2 Crespo-Leiro MG, Metra M, Lund LH, et al. *Advanced Heart Failure: a position statement of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. Eur J Heart Fail.* 20 (2018), pp. 1505-1535

3 Brughts JJ, Radhoe SP, ClephasPRD, et al. *Remote haemodynamic monitoring of pulmonary artery pressures in patients with chronic heart failure (MONITOR-HF): a randomized clinical trial. Lancet.* 401 (2023), pp. 2113-2123

4 Angermann CE, Assmus B, Anker SD, et al. *Pulmonary artery pressure-guided therapy in ambulatory patients with symptomatic heart failure: the CardioMEMS European Monitoring Study for Heart Failure (MEMS-HF). Eur J Heart Fail.,* 22 (2020), pp. 1891-1901

5 Adamson, PB, Abraham WT, Aaron M, et al. *CHAMPION trial rationale and design: the long-term safety and clinical efficacy of a wireless pulmonary artery pressure monitoring system. 2011 Jan;17(1): 3-10.*

6 Lindenfeld J, Abraham W.T, Maisel A, et al. *Hemodynamic-GUIDEd management of Heart Failure (GUIDE-HF), American Heart Journal, Volume 214, 2019, pp. 18-27.*

7 Lindenfeld J, Costanzo M.R, Zile M.R, et al. *Implantable Hemodynamic Monitors Improve Survival in Patients With Heart Failure and Reduced Ejection Fraction. Journal of the American College of Cardiology. Volume 83, Issue 6, 2024, pp. 682-694.*

Luis Cerdán Ferreira*, Araceli Sánchez Page, Iván de María Mier, Javier Jimeno Sánchez, Vanesa Alonso Ventura, Ana Martínez Labuena.

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Autor para correspondencia: Luis Cerdán Ferreira. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica 1-3. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: luis_cerfer@hotmail.com

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 48 años, fumadora activa y sin antecedentes familiares cardiológicos de interés. Como antecedentes médicos destaca obesidad, dislipemia (sin tratamiento activo) y prediabetes. Consulta en Urgencias por dolores torácicos de repetición,

de breve duración, sin irradiación ni cortejo vegetativo asociado, sin clara relación con el esfuerzo. La exploración física no mostraba hallazgos de interés.

Se completa estudio con ECG (Imagen 1) que muestra ritmo sinusal, PR normal, QRS estrecho con ondas T negativas asimétricas en precordiales, I y aVL, con QT corregido normal. Analíticamente función renal y hemograma en rango de normalidad y seriación de marcadores de daño miocárdico negativos. Se consulta con Cardiología y se realiza una ecocardiografía a pie de cama, con mala ventana ecoica, que muestra una función biventricular conservada, sin valvulopatías significativas y sin derrame pericárdico; así como una dudosa hipocinesia septoapical.

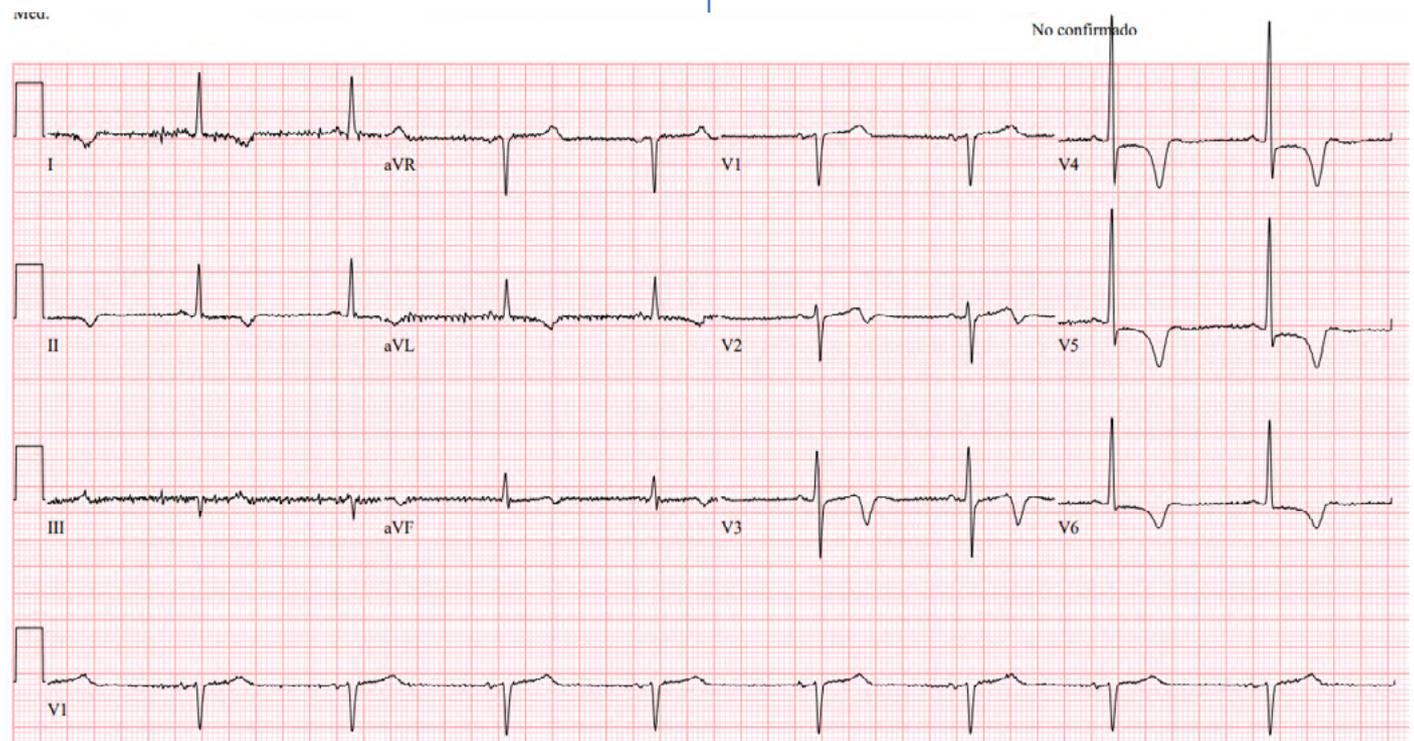


Figura 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones. Criterios de hipertrofia ventricular izquierda y repolarización patológica con ondas T negativas profundas en precordiales (“patrón de Yamaguchi”).

Se decide ingreso en Cardiología para completar estudio de dolor torácico, realizándose una coronariografía que muestra unas arterias coronarias epicárdicas sin estenosis significativas. Se mantiene monitorizada durante el ingreso sin eventos arrítmicos de interés. Realizamos un

ecocardiograma reglado (Imagen 2), usándose contraste Sonovue® ante mala ventana ecoica, objetivando una hipertrofia ventricular de localización apical (hasta 15 milímetros), con función biventricular conservada y sin valvulopatías significativas. Se realiza resonancia mag-

nética cardiaca (Imagen 3) confirmando el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica apical y objetivan focos aislados de realce tardío de gadolinio a nivel apical. Al alta, se deriva a la Consulta de Cardiopatías Familiares para la realización de un estudio genético.

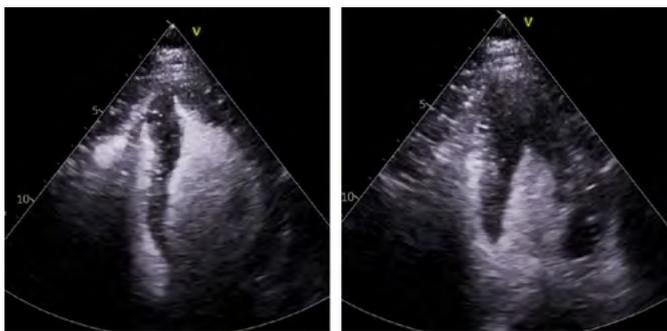


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico con contraste Sonovue®, plano apical cuatro cámaras. Miocardiopatía hipertrófica apical. Morfología diastólica en As de picas. Colapso apical en sístole.

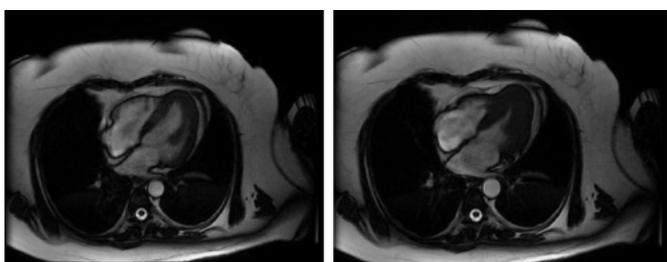


Figura 3. Resonancia magnética cardiaca. Secuencias de cine, cuatro cámaras. Miocardiopatía hipertrófica apical.

DISCUSIÓN

La miocardiopatía hipertrófica apical (MCHa) fue descrita por primera vez por el Dr. Yamaguchi et al en Japón en 1976; representa entre el 1 y el 10% de los casos de miocardiopatía hipertrófica (MCH), siendo más prevalente en asiáticos (hasta el 25% en estos casos). La historia familiar positiva es menos común en la MCHa en comparación con la forma “clásica” de MCH, identificándose mutaciones en genes sarcoméricos en aproximadamente el 13-25% de estos pacientes (frente al 40% en MCH). Las mutaciones más frecuentes incluyen aquellas en los genes MYH7 y MYBPC3 (similar al resto de formas de MCH). Además, se ha identificado mutaciones en el gen de la actina cardíaca alfa (ACTC) asociados específicamente con esta entidad.^{1,2}

Los criterios diagnósticos de la MCHa han ido evolucionando a lo largo del tiempo. Inicialmente dependía de las alteraciones electrocardiográficas típicas (ondas T negativas gigantes) y la ventriculografía que mostraba una morfología en as de picas. Con los avances en imagen cardiaca, el diagnóstico actual se realiza demostrando, con ecocardiograma o resonancia magnética cardiaca, una hipertrofia ventricular con un grosor a nivel apical mayor de 15 milímetros y una ratio entre el máximo grosor apical y posterior mayor a 1.5. Estudios recientes proponen reducir el umbral de diagnóstico

para mejorar la sensibilidad.³

Las ondas T negativas gigantes (>1mV) son un hallazgo electrocardiográfico característico de la miocardiopatía hipertrófica apical (MCHa) conocido como “patrón de Yamaguchi”, aunque están presentes únicamente en el 50% de los casos. En cuanto a los parámetros analíticos, la elevación de troponina es menos común en la MCHa en comparación con otros subtipos de miocardiopatía hipertrófica, con una prevalencia del 14% frente al 47-57% en otras variantes.^{1,3}

El ecocardiograma transtorácico es la prueba de imagen inicial de elección y, en muchos casos, permite establecer el diagnóstico de manera efectiva. Sin embargo, la visualización del ápex sigue siendo un desafío para los ecocardiografistas, con una tasa de no detección de hipertrofia de hasta el 40% en los casos de miocardiopatía hipertrófica apical (MCHa). Este problema se reduce significativamente con el uso de contraste ecocardiográfico. Un hallazgo característico es el colapso ventricular, que suele aparecer a nivel apical y puede aparecer a nivel medio ventricular en casos “mixtos” (con hipertrofia también en segmentos mediales) pudiendo generar obstrucción a medioventricular. El aneurisma apical aparece hasta en el 13% de pacientes con MCHa, siendo mucho más frecuente que en paciente con fenotipos clásicos (2%). Se relaciona con el colapso ventricular apical y con el flujo diastólico paradójico. La resonancia magnética cardiaca (RMc) mejora significativamente la capacidad diagnóstica del ecocardiograma, ya que permite identificar fenotipos tempranos de la enfermedad y es más sensible en la detección de aneurismas apicales, que pueden pasar desapercibidos en el 40% de los casos mediante ecocardiografía. Los aneurismas apicales están relacionados con un mayor riesgo de formación de trombos, fenómenos embólicos, arritmias ventriculares y muerte súbita.^{1,3,4}

Además, la RMc, permite la caracterización tisular con el realce tardío de gadolinio, que aparece hasta en el 45% de los pacientes con MCHa, de distribución normalmente apical y subendocárdica (a diferencia de otras formas de MCHa), y se relaciona con más eventos en el seguimiento, tanto a nivel de insuficiencia cardiaca como de eventos arrítmicos.^{1,3}

Las opciones de tratamiento para estos pacientes se basan en enfoques clásicos de la MCH, con el objetivo de minimizar los síntomas de insuficiencia cardiaca, fibrilación auricular u obstrucción de la cavidad ventricular, así como de reducir las arritmias ventriculares y el riesgo de muerte súbita.^{5,6}

No se dispone de ensayos clínicos que guíen específicamente la indicación de desfibrilador automático implantable (DAI) en pacientes con MCHa. Además, el HCM Risk-Score de la ESC se desarrolló considerando todos los subtipos de MCH, sin una diferenciación espe-

cífica para esta entidad. De hecho, los supuestos marcadores de riesgo de muerte súbita de la MCHa (aneurisma apical, colapso apical/medioventricular, gradiente dinámico medioventricular o flujo diastólico paradójico) no aparecen como predictores en este modelo. Esto, sumado a que los antecedentes familiares en estos pacientes son menos prevalentes, plantea que el riesgo estimado mediante este score podría estar infraestimado en esta enfermedad concreta.^{1,3,5}

A nivel pronóstico la MCHa, presenta una evolución más favorable respecto a pacientes con MCH “no apical”, con menos desarrollo de insuficiencia cardiaca, menos eventos arrítmicos y tasas más bajas de mortalidad.^{1,3,4}

BIBLIOGRAFÍA:

1 Li J, Fang J, Liu Y, Wei X. Apical hypertrophic cardiomyopathy: pathophysiology, diagnosis and management. *Clin Res Cardiol.* 2023;113(5):680. doi:10.1007/S00392-023-02328-8

2 Zhou N, Weng H, Zhao W, et al. Gene-echocardiography: refining genotype-phenotype correlations in hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Hear J - Cardiovasc Imaging.* 2023;25(1):127-135. doi:10.1093/EHJCI/JEAD200

3 Hughes RK, Knott KD, Malcolmson J, et al. Apical Hypertrophic Cardiomyopathy: The Variant Less Known. *J Am Hear Assoc Cardiovasc Cerebrovasc Dis.* 2020;9(5):e015294. doi:10.1161/JAHA.119.015294

4 Chen QF, Zou J, Katsouras CS, et al. Clinical Characteristics and Outcomes in Patients With Apical and Nonapical Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc.* 2024;13(19):e036663. doi:10.1161/JAHA.124.036663

5 Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies: Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2023;44(37):3503-3626. doi:10.1093/eurheartj/ehad194

6 Writing Committee Members, Ommen SR, Ho CY, et al. 2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2024;83(23):2324-2405. doi:10.1016/j.jacc.2024.02.014

Comunicación interventricular e infarto de ventrículo derecho. ¿Cuándo y cómo intervenir?

David Gómez Martín^{*1}, Laura Domínguez-Pérez², Elena Puerto², Víctor Juárez Olmos², Vanesa Bruña Fernández², Lourdes Vicent², Javier Jimeno Sánchez¹, Vanesa Alonso-Ventura¹, Roberto Martín-Asenjo².

¹Servicio de Cardiología, Hospital Miguel Servet, Zaragoza.

²Unidad Cuidados Críticos Cardiológicos, Cardiología, Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Autor para correspondencia: David Gómez Martín. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica 1-3. 50.009, Zaragoza.

No existen conflictos de intereses ni fuentes de financiación que declarar.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 67 años, alérgica a contrastes yodados, con antecedentes relevantes de hábito tabáquico, hipertensión arterial (HTA) y dislipemia (DLP) en tratamiento farmacológico y artritis seronegativa. Como antecedentes cardiológicos, se realizó en 1997 tras episodio anginoso coronariografía (CRG) con coronarias con estenosis moderada a nivel de la descendente anterior (DA) media, y se realizó ergometría de esfuerzo clínica y eléctricamente negativa.

Actualmente consulta por clínica de dolor torácico de

algo menos de 24 horas de evolución. En el electrocardiograma (ECG) se objetiva onda Q inferior con supradesnivelación en dichas derivaciones y descenso en V2-3. Ante diagnóstico de síndrome coronario agudo con elevación de ST (SCACEST) inferior se administra pretratamiento por alergia a yodo, y carga de ácido acetil salicílico (AAS) y Ticagrelor.

En la coronariografía emergente (*Imagen 1*) se objetiva lesión significativa a nivel de tronco coronario izquierdo (TCI) proximal con una oclusión aguda de coronaria derecha (CD) a nivel proximal. Se realiza intervencionismo coronario primario (ICP) sobre CD con implante de dos stent farmacoactivos solapados, con flujo lento y embolización a nivel de circulación distal. A nivel ecocardiográfico presenta función sistólica de ventrículo izquierdo conservada con asimetrías en territorio inferior y una función sistólica de ventrículo derecho (VD) ligera-moderadamente deprimida.

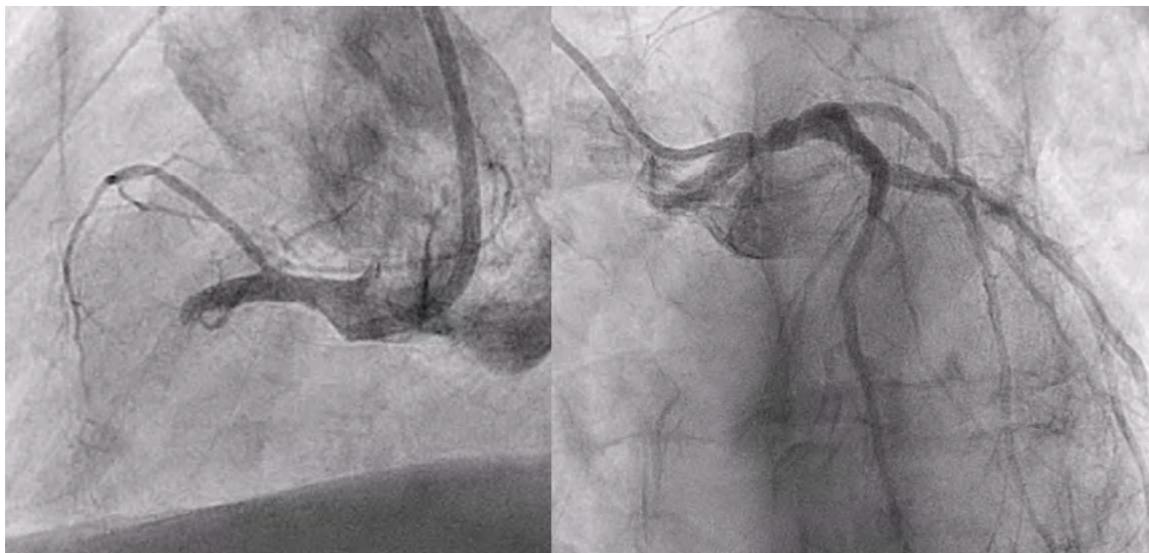


Imagen 1. Cateterismo emergente. Se objetiva lesión significativa a nivel de tronco coronario izquierdo proximal, con una oclusión aguda de coronaria derecha a nivel proximal.

Durante el procedimiento y las siguientes horas de ingreso en Unidad Coronaria evolución a shock cardiogénico por infarto de ventrículo derecho (VD) que requiere inicio de fármacos inotrópicos y vasopresores. Desarrolla bloqueo auriculoventricular (BAV) completo con necesidad de implante de marcapasos transitorio yugular derecho e inestabilización hemodinámica, por lo que se decide realización de nueva coronariografía y

valorar inicio de soporte de VD con cánula Protek Duo.

Se objetiva en CRG trombosis aguda de stents previamente implantados a nivel de CD, se realiza angioplastia con balón recuperando flujo TIMI 3, en dicho contexto presenta parada cardiorrespiratoria (PCR) por actividad eléctrica sin pulso (AESP) con tiempo de recuperación de circulación espontánea <1min (ROSC). Se decide canulación de ECMO VA femoro-femoral por dispo-

nibilidad inmediata y realización de intervencionismo coronario percutáneo (ICP) sobre TCI. Buena evolución posterior que permite extubación precoz y descenso de soporte con drogas vasoactivas, inotrópicos y ECMO con destete el día +4, con complicación a nivel de acceso arterial que requiere implante de un stent a nivel de femoral común por parte de Cirugía Vascul.

Evolución tórpida posterior con necesidad de cirugía

abierta a nivel femoral por trombosis del stent de arteria femoral. El día +7 de ingreso, a la exploración, aparición de soplo sistólico-diastólico no descrito previamente y empeoramiento clínico con clínica congestiva. Se realiza ecocardiograma que confirma sospecha de comunicación interventricular (CIV). Ante situación de fracaso de VD + CIV y alto riesgo quirúrgico se decide realización de ecocardiograma transesofágico (ETE) (*Imagen 2*) para valorar cierre percutáneo.

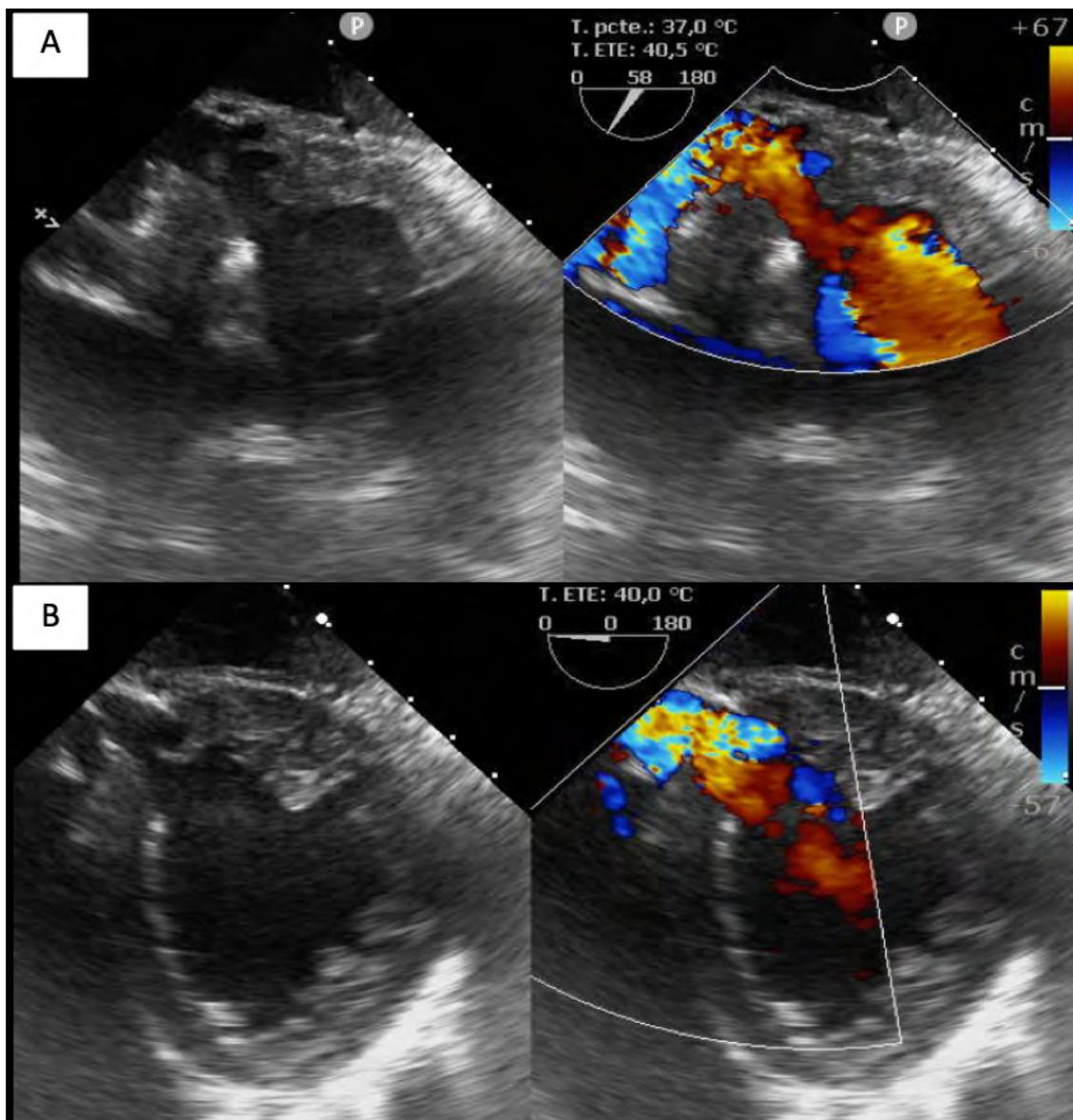


Imagen 2. A) ETE plano bicomisural modificado. B) ETE plano transgástrico eje corto.

Debido a la disposición del defecto interventricular no se considera apta para realización de cierre de forma percutánea. Ante el empeoramiento clínico progresivo con imposibilidad para realización de soporte circulatorio periférico, se comenta con Cirugía Cardíaca diciéndose realización de cirugía con reparación del defecto interventricular y salida con soporte Centrimag derecha. Encontrándose la paciente en quirófano presenta taquicardias ventriculares monomorfas de repetición requiriendo cardioversión eléctrica, se decide reconversión a ECMO VA (femoral derecha a tronco braquiocefálico).

Posteriormente ingreso en unidad de cuidados intensivos (UCI) postcardíaca. En las primeras horas presenta empeoramiento hemodinámico con aumento progresivo de drogas vasoactivas y desarrollo de shock SCAI D con acidosis metabólica grave que requiere hemodiafiltración venovenosa continua (HFVVC). Se consensua con la familia adecuación del esfuerzo terapéutico con fallecimiento posterior.

DISCUSIÓN

A pesar de los importantes avances realizados, el infarto agudo de miocardio (IAM) sigue siendo una de las

principales causas de mortalidad en todo el mundo. Excluyendo a aquellos que fallecen antes de su llegada al hospital, la mortalidad intrahospitalaria es mayor en aquellos que sufren una complicación mecánica en el seno del infarto (infarto de VD, insuficiencia mitral aguda por rotura de músculo papilar, comunicación interventricular o rotura de pared libre)¹.

Se trata de un conjunto de patologías que, debido a las terapias de reperfusión, es menos frecuente en la actualidad. Un registro reciente estima una incidencia aproximada del 0.27% de los pacientes con un infarto con elevación del ST y 0.06% de los pacientes sin elevación del ST. Sin embargo, continúan teniendo una morbimortalidad muy elevada, superior al 50%, con mayor probabilidad de desarrollo de shock cardiogénico y necesidad de dispositivos de soporte mecánico². Además, debido a la falta de una estrategia terapéutica óptima basada en la evidencia y a la compleja toma de decisiones que conlleva el tratamiento de estas complicaciones, se requiere un enfoque multidisciplinar de “Heart Team”³.

La comunicación interventricular o CIV es la complicación mecánica más frecuente del IAM transmural, con una incidencia de alrededor del 0,3%⁴. Los infartos anteriores son más propensos a causar defectos apicales, mientras que los infartos inferiores/laterales son más propensos a causar defectos basales en la unión del tabique y la pared posterior⁵. La tendencia establecida previamente en este tipo de situaciones era la reparación quirúrgica en el momento del diagnóstico, sin embargo, recientemente se ha abierto debate acerca del momento óptimo del tratamiento quirúrgico.

El manejo médico de estos pacientes es complejo puesto que el uso de inotrópicos puede empeorar el shunt de la CIV, con la sobrecarga de cavidades derechas que esto supone y sin un claro aumento del gasto cardiaco efectivo no suponiendo una mejora a nivel hemodinámico en muchas ocasiones; de igual manera, el uso de drogas vasoactivas conlleva un aumento de la poscarga del ventrículo y con ello del shunt de la CIV disminuyendo paradójicamente la perfusión sistémica. Debido a esto, una de las corrientes actuales es el implante de soporte mecánico de corta duración demorando la intervención quirúrgica^{3,4,5,6}.

No existe convenio acerca de cuál de los dispositivos es el mejor en este tipo de pacientes. El balón de contrapulsación intraaórtico (BCIA) es el más utilizado por su amplia disponibilidad y rapidez de colocación, se utiliza para reducir la poscarga y, con ello, el flujo de derivación izquierda-derecha, incrementando el gasto cardiaco. En el caso de nuestra paciente se encontraba contraindicado por la presencia de disfunción severa del VD, siendo este tipo de soporte insuficiente.

Otras series proponen el implante precoz de dispositivos de asistencia biventricular como ECMO con resulta-

dos superiores al BCIAo. Hay que monitorizar la correcta descarga del VI ya que el aumento de presiones intracavitarias puede condicionar una sobrecarga del VD. Esto es controvertido puesto que las estrategias de “venting” convencional como Impella (Abiomed) pueden producir inversión de shunt con desoxigenación del paciente o interferencia del mismo con el defecto del tabique condicionando embolización de material necrótico^{6,7,8}.

Otra estrategia de soporte descrita es el uso de TandemHeart (LivaNova) descargando el VI a través de una cánula de entrada que se inserta vía vena femoral y se hace avanzar a través del tabique interauricular hasta la aurícula izquierda. Los beneficios de este tipo de asistencia percutánea son: 1) Disminuye el riesgo de fenómenos embólicos de tejido necrótico, 2) Disminuye la posibilidad de shunt derecha-izquierda debido a la posición de la cánula, en la aurícula. 3) Descenso de los fenómenos de hemólisis. 4) Permite el soporte durante la realización cierre percutáneo del defecto si es posible técnicamente. Las desventajas que presenta son la necesidad de acceso transeptal y el riesgo de dislocación de la cánula, además el acceso femoral dificulta la movilización del paciente para rehabilitarse hasta la intervención.⁹

El objetivo de todos los dispositivos es garantizar una perfusión orgánica adecuada y permitir que se genere tejido fibrótico adyacente a la zona del defecto que permita garantizar integridad de la sutura del material de reparación quirúrgico sin establecerse un tiempo definido hasta la intervención.

Esta situación está infrarrepresentada en las guías de la European Society of Cardiology (ESC) sin una clara recomendación al respecto; y en las de la American Heart Association (AHA) recomiendan, independientemente de la situación hemodinámica del paciente, la realización de cirugía de reparación emergente debido al alto riesgo de progresión y de colapso hemodinámico^{10,11}.

Varios estudios descriptivos han analizado el momento de la intervención quirúrgica en pacientes con CIV postinfarto. Existe una tendencia en la mayoría de los resultados publicados siendo el “timing” que parece mejorar la supervivencia 7 días tras el diagnóstico puesto que disminuye de forma significativa la mortalidad intrahospitalaria y postquirúrgica, todos ellos recomiendan soporte circulatorio percutáneo para estabilizar al paciente. Cabe destacar que en caso de inestabilización hemodinámica la recomendación universal es realización de cirugía emergente^{12,13,14}.

Se ha descrito en la literatura el cierre percutáneo con dispositivo Amplatzer (Abbott). Los pacientes que parecen beneficiarse de este tipo de dispositivos son aquellos que presentan defectos inferiores a 15 mm y con presentación subaguda post IAM donde puede resultar un tratamiento definitivo para el paciente. Se ha descri-

to como estrategia puente a realización de cirugía, que continúa siendo el tratamiento de referencia, permitiendo la estabilización hemodinámica y disminuyendo el riesgo quirúrgico posterior¹⁵.

CONCLUSION

La CIV post IAM es una complicación poco frecuente, pero con alta mortalidad. Su manejo es complejo y no existe una evidencia firme al respecto. Por todo ello es necesario individualizar cada caso y consensuar el tipo de intervención (percutánea o quirúrgica) en equipos multidisciplinares "Heart Team" de centros experimentados. Es fundamental decidir el momento en el que realizarla, así como anticiparse a las posibles complicaciones. Igualmente, los dispositivos de asistencia mecánica emergen como estrategias de soporte en este contexto.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1 Moreno, P, Fuster, V. *JACC Focus Seminar on Mechanical Complications of Acute Myocardial Infarction*. JACC. 2024 May, 83 (18) 1775–1778.
- 2 Herbert D et al. *Mechanical Complications in Acute Myocardial Infarction*. JACC Cardiovasc Interv. 2019 Sep 23;12(18):1837-1839.
- 3 Bhardwaj A, Kumar S, Salas de Armas I, Nascimbene A, Nathan S, Kar B, et al. *Pre- and post-operative mechanical circulatory support in surgical repair of post-acute myocardial infarction mechanical complications*. Ann Cardiothorac Surg. 2022 May;11(3):304-309.
- 4 Elbadawi A, Elgendy IY, Mahmoud K, et al. *Temporal Trends and Outcomes of Mechanical Complications in Patients With Acute Myocardial Infarction*. JACC Cardiovasc Interv 2019;12:1825-36.
- 5 Jones BM, Kapadia SR, Smedira NG, et al. *Ventricular septal rupture complicating acute myocardial infarction: a contemporary review*. Eur Heart J 2014;35:2060-8
- 6 Pahuja M, Schrage B, Westermann D, et al. *Hemodynamic Effects of Mechanical Circulatory Support Devices in Ventricular Septal Defect*. Circ Heart Fail 2019;12:e005981.
- 7 Ronco D, Matteucci M, Ravoux JM, et al. *Mechanical Circulatory Support as a Bridge to Definitive Treatment in Post-Infarction Ventricular Septal Rupture*. JACC Cardiovasc Interv 2021;14:1053-66
- 8 Rob D, Špunda R, Lindner J, et al. *A rationale for early extracorporeal membrane oxygenation in patients with post-infarction ventricular septal rupture complicated by cardiogenic shock*. Eur J Heart Fail 2017;19 Suppl 2:97-103.
- 9 Gregoric ID, Bieniarz MC, Arora H, et al. *Percutaneous ventricular assist device support in a patient with a postinfarction ventricular septal defect*. Tex Heart Inst J 2008;35:46-9.

10 Robert A Byrne, Xavier Rossello, J J Coughlan, Emanuele Barbato, Colin Berry, Alaide Chieffo, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes: Developed by the task force on the management of acute coronary syndromes of the European Society of Cardiology (ESC), *European Heart Journal*, Volume 44, Issue 38, 7 October 2023, Pages 3720–3826

11 Gulati, M, Levy PD, et al. 2021 AHA/ACC/ASE/CHEST/SAEM/SCCT/SCMR Guideline for the Evaluation and Diagnosis of Chest Pain: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. Volume 144, Issue 22, 30 November 2021; Pages e368-e454

12 Di Summa M, Actis Dato GM, Centofanti P, Fortunato G, Patane F, Di Rosa E et al. *Ventricular septal rupture after a myocardial infarction: clinical features and long term survival*. J Cardiovasc Surg 1997;38:589–93.

13 Mantovani V, Mariscalco G, Leva C, Blanzola C, Sala A. *Surgical repair of post-infarction ventricular septal defect: 19 years of experience*. Int J Cardiol 2006;108:202–6.

14 Arnaoutakis GJ, Zhao Y, Timothy JG, Sciortino CM, McCarthy PM, Conte JV. *Surgical repair of ventricular septal defect after myocardial infarction: outcomes from the society of thoracic surgeons national database*. Ann Thorac Surg 2012;94:436–44.

15 Attia R, Blauth C. *Which patients might be suitable for a septal occluder device closure of postinfarction ventricular septal rupture rather than immediate surgery?* Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2010 Nov;11(5):626-9.



Sociedad Aragonesa

de
CARDIOLOGÍA