

Revista de la Sociedad Aragonesa de **CARDIOLOGÍA**

2026 · Vol 30. Nº1

ARTÍCULO DE REVISIÓN

- Influencia pronóstica de la fibrosis miocárdica en la miocardiopatía no isquémica. El valor emergente de la resonancia magnética cardiaca.
- Manifestaciones cardíacas en la Distrofia miotónica tipo I.

ARTÍCULO ORIGINAL

- Adherencia a la dieta mediterránea en Aragón y su impacto en el perfil lipídico y pronóstico del síndrome coronario agudo.

CASO CLÍNICO

- Trombosis de vena cava inferior, la importancia del ecocardiograma. A propósito de un caso.
- A propósito de un caso: Síndrome de Kounis
- En busca de la constricción. Revisión de un caso.

ARTÍCULO DE IMAGEN

- Afectación inusual de las válvulas miocárdicas y pulmonares por linfoma mediastínico de células B: el papel de la imagen multimodal en el diagnóstico y seguimiento.

Sociedad Aragonesa de
CARDIOLOGÍA

PRESIDENTA: DRA. MARTA ALIACAR MÚÑOZ
SECRETARIA: DRA. ANA ISABEL LEGAZCUE GOÑI
VICEPRESIDENTE: DR. CARLOS SANZ BESCÓS
EDITOR: DR. PABLO ESTEBAN AUQUILLA CLAVIJO
TESORERO: DR. SANTIAGO LAITA MONREAL
VOCAL: DRA. M^a JESÚS PINILLA LOZANO
DRA. ANA MARTÍNEZ LABUENA
DR. ADRIÁN RIAÑO ONDIVIELA
VOCAL RESIDENTE: DRA. OLALLA ARIAS GARCÍA
DR. IVÁN DE MARÍA MIER
REPRESENTANTE CIRUGÍA CARDIACA: DR. ANDRÉ BELLIDO

COMITÉ EDITORIAL

EDITOR JEFE:

Dr. Pablo Esteban Auquilla Clavijo

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 almacenaje 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

INFLUENCIA PRONÓSTICA DE LA FIBROSIS MIOCÁRDICA EN LA MIOCARDIOPATÍA NO ISQUÉMICA. EL VALOR EMERGENTE DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA CARDIACA.

04

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

MANIFESTACIONES CARDÍACAS EN LA DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO I.

10

Elena Alarcia Salas, María Fumanal Gracia, David Méndez Portuburu, Marina Muñoz Gilabert, Pablo Revilla Martí.

ARTÍCULO ORIGINAL

ADHERENCIA A LA DIETA MEDITERRÁNEA EN ARAGÓN Y SU IMPACTO EN EL PERFIL LIPÍDICO Y PRONÓSTICO DEL SÍNDROME CORONARIO AGUDO.

14

Cristina Álvarez Marco, Olalla Arias García, Emilio Serra Rojas, Elena Alarcia Salas, María Fumanal Gracia, Marta Latre Santos, Pablo Revilla Martí, José Ramón Ruiz Arroyo.

CASO CLÍNICO

TROMBOSIS DE VENA CAVA INFERIOR, LA IMPORTANCIA DEL ECOCARDIOGRAMA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

21

Patricia Irigaray Sierra, Nicolás Alcalá Rivera, Daniel Grados Saso, Adrián Riaño Ondiviela, Christian Alejandro Castillo Flores, Clara Teresa Irigaray Sierra.

A PROPÓSITO DE UN CASO: SÍNDROME DE KOUNIS.

24

David Méndez Portuburu, Javier Mario Valcuende Rosique, Luis René Puglla Sanchez, María Fumanal Gracia, Julia Pilar Asensio Alonso, Elena Alarcia Salas.

EN BUSCA DE LA CONSTRICCIÓN. REVISIÓN DE UN CASO.

27

Mario Martínez Fleta, Iván De María Mier, Sergio Ponce Simal, Sonia Peribáñez Belanche, Diana Cristina Batin, Ana Marcén Miravete, Ana Portolés Ocampo, Teresa Blasco Peiró.

CASO IMAGEN

AFECTACIÓN INUSUAL DE LAS VÁLVULAS MIOCÁRDICAS Y PULMONARES POR LINFOMA MEDIASTÍNICO DE CÉLULAS B: EL PAPEL DE LA IMAGEN MULTIMODAL EN EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO.

31

Elena Alarcia Salas, Luis René Puglla-Sánchez, Olalla Arias García, Francisco Monzón Lomas, Teresa Sola Moreno.

Influencia pronóstica de la fibrosis miocárdica en la miocardiopatía no isquémica: el valor emergente de la resonancia magnética cardíaca.

Prognostic impact of myocardial fibrosis in non-ischemic cardiomyopathy: the emerging value of cardiac magnetic resonance.

Marta Antonio Martín^{1*}, Sonia Peribáñez Belanche¹, Mario Martínez Fleta¹, Araceli Sánchez Page¹, Iván de María Mier¹, Isabel Ezpeleta Sobrevía¹, David Gómez Martín¹, Luis Cerdán Ferreira².

¹Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

²Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, 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: Miocardiopatía no isquémica, muerte súbita cardíaca, arritmias ventriculares, realce tardío de gadolinio, fibrosis miocárdica, resonancia magnética cardíaca.

Key words: Non-ischemic cardiomyopathy, sudden cardiac death, ventricular arrhythmias, late gadolinium enhancement, myocardial fibrosis, cardiac magnetic resonance.

Abreviaturas: DAI= desfibrilador automático implantable. FEVI= fracción de eyección del ventrículo izquierdo. MNI = miocardiopatía no isquémica. MSC= muerte súbita cardíaca. RMC= resonancia magnética cardíaca. RTG= realce tardío de gadolinio.

RESUMEN

Las arritmias ventriculares son la principal causa de muerte súbita cardíaca (MSC) en pacientes con miocardiopatía no isquémica (MNI). La base fisiopatológica reside fundamentalmente en la presencia de fibrosis miocárdica que actúa de sustrato arritmogénico. Hoy en día disponemos de métodos no invasivos mediante resonancia magnética cardíaca (RMC) que nos permite analizar y realizar caracterización tisular del miocardio, tanto de la fibrosis focal como difusa. Se ha demostrado que su presencia y en estudios más recientes además su cantidad y localización, se van a asociar de forma directa con un mayor riesgo de arritmias ventriculares y muerte súbita, incluso más que la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI). Este último es precisamente el parámetro principal señalado por las guías clínicas para decidir si se debe indicar o no el implante de un desfibrilador automático implantable (DAI).

El objetivo de este artículo es mostrar la evidencia disponible y los hallazgos más recientes sobre el uso de las secuencias de realce tardío de gadolinio (RTG) para valoración de la fibrosis miocárdica en este perfil de pacientes y su influencia en el pronóstico y con ello realizar una crítica a las últimas recomendaciones de las guías clínicas.

INTRODUCCIÓN

La MSC constituye un importante problema de salud pública y es responsable del 15-20% de todas las muertes en el mundo. La cardiopatía isquémica es la causa más frecuente en el grupo de edad por encima de los 35 años y sobre el total de MSC representa el 80%. El porcentaje restante vendrá representado principalmente por la miocardiopatía hipertrófica, la miocardiopatía dilatada, miocardiopatía arritmogénica, canalopatías, anomalías coronarias... entre otros.^{1,2}

Dentro del gran cajón de sastre que engloba la MNI, se han establecido diversos métodos para una clasificación precisa, cobrando cada vez más relevancia el genotipo. De cualquier forma, la tendencia establecida hoy en día es la clasificación morfológica que se basa en el análisis de la estructura y función cardíaca. Las pruebas de imagen de elección van a ser el ecocardiograma transtorácico como primera prueba a realizar y posteriormente se valorará la realización de la RMC. La gran ventaja que aporta esta última técnica es su capacidad de realizar una caracterización tisular exhaustiva sin necesidad de biopsia. Con las secuencias RTG se puede valorar de forma macroscópica la presencia de fibrosis focal y cuantificarla. Por otro lado, las nuevas incorporaciones de secuencias mapping T1 y de cálculo de volumen extracelular, van a ser capaces de determinar la presencia de fibrosis difusa. Esta valoración morfológica con los diferentes patrones de RTG no solo va a ser de gran ayuda para el diagnóstico diferencial de las distintas miocardiopatías, sino también van a ser un apoyo para establecer el pronóstico.³

Esta revisión analiza el potencial papel pronóstico de la

RMC en la miocardiopatía dilatada (MCD) idiopática, uno de los principales representantes de la MNI.

ETIOPATOGENIA DE LA ARRITMOGÉNESIS: LA FIBROSIS COMO SUSTRATO... ¿Y COMO MARCADOR DE RIESGO?

El mecanismo subyacente principal del 80-85% de las MSC van a ser las arritmias ventriculares, que incluye tanto la taquicardia ventricular como la fibrilación ventricular. Está más que demostrado que la fibrosis miocárdica es un sustrato histopatológico potencialmente susceptible de origen de estas arritmias ventriculares. Precisamente, la RMC es el gold standard para caracterización de estos sustratos. Estas arritmias pueden tener lugar incluso en ausencia de disfunción sistólica severa. Gulati et al. evaluaron mediante RMC a un total de 472 pacientes diagnosticados de miocardiopatía dilatada, con una mediana de seguimiento de 5,3 años. El desenlace primario, la mortalidad total, se produjo en el 26,8% de los pacientes con fibrosis miocárdica y en el 10,6% de los pacientes sin fibrosis. Tras un análisis multivariable, ajustado por FEVI y otros factores pronósticos, la presencia de fibrosis representó un riesgo relativo de 2,43 (IC del 95%: 1,5-3,9; $p < 0,001$) para la mortalidad. Se observaron eventos combinados MSC y MSC abortada en el 29,6% de los pacientes con fibrosis miocárdica y en el 7% de los pacientes sin fibrosis. Para este criterio de valoración, la presencia de fibrosis representó un HR de 4,61 (IC del 95%: 2,7-7,7; $p < 0,001$) y la extensión de la fibrosis representó un HR de 1,10 (IC del 95%: 1,05-1,16; $p < 0,001$). La adición de fibrosis a la FEVI mejoró significativamente la reclasificación del riesgo de mortalidad por todas las causas y del criterio de valoración compuesto de MSC (mejora neta de la reclasificación: 0,26 [IC del 95%: 0,11-0,41]; $p = 0,001$ y 0,29 [IC del 95 %: 0,11-0,48]; $p = 0,002$, respectivamente).⁴

Hasta donde sabemos, para la MNI solo se ha publicado una escala de riesgo basada en RMC. La escala de riesgo ESTIMATED es el primer y único algoritmo que combina el RTG y los factores de riesgo convencionales para la MSC. Se reclutaron 395 pacientes con MNI con una FEVI promedio del 28,8% y se les realizó un seguimiento durante 3 años. El criterio de valoración principal fue un compuesto de eventos de MSC (MSC, paro cardíaco abortado y terapia apropiada con DAI). La escala se desarrolló en 295 pacientes con MNI sin antecedentes de taquicardia ventricular. Se utilizaron 100 pacientes con taquicardia ventricular documentada para la validación. El valor predictivo se evaluó comparando los eventos de MSC entre los pacientes de alto riesgo definidos por la escala y el grupo de validación. La escala integraba la extensión del RTG $>14\%$, síncope, flutter/fibrilación auricular, taquicardia ventricular no sostenida, bloqueo auriculoventricular avanzado y edad <20 o >50 años. La extensión del RTG predijo fuertemente el riesgo de MSC. Se observó que una extensión del RTG $>14\%$ no se de-

teció en el grupo de bajo riesgo, pero sí estuvo presente en casi el 100% del grupo de alto riesgo. Las limitaciones más importantes del estudio fueron el tamaño reducido de la muestra y la falta de especificación del criterio de valoración de MSC, que no se restringió a la muerte súbita debida a taquiarritmias.⁵

RECOMENDACIONES ACTUALES SOBRE INDICACIÓN DE DAI EN PREVENCIÓN PRIMARIA

La estratificación adecuada del riesgo resulta fundamental para decidir qué pacientes se beneficiarían de la implantación de un DAI en prevención primaria. Durante décadas, la FEVI ha sido el principal parámetro utilizado para la identificación de pacientes candidatos a DAI. Las guías clínicas europeas y americanas recomiendan actualmente su implantación en prevención primaria en pacientes con FEVI $\leq 35\%$, a pesar de terapia médica óptima, y con una clase funcional de la New York Heart Association II-III.^{6,7,8,9} Las guías disponibles en Europa más recientes que incluyen y que tratan estos aspectos son las guías de arritmias ventriculares y prevención de muerte súbita del año 2022 y las guías del manejo de miocardiopatía del año 2023. Lo que nos indican es que cuando la etiología es isquémica la clase de recomendación es IA, mientras que cuando la etiología es no isquémica baja la clase de recomendación de IB a actualmente tener una clase de recomendación IIA ya que deriva de estudios no aleatorizados con un número limitado de pacientes y, sobre todo, a raíz del estudio DANISH.¹⁰ Más allá de la FEVI y la clase funcional, datos recientes sugieren que tanto los hallazgos genéticos como los de la RMC pueden contribuir a la estratificación del riesgo. Sí que es cierto que en estas guías ya se empieza a dar importancia y a reconsiderar la presencia de otros factores predictores concomitantes, entre los que se incluyen la presencia de RTG, incluso en pacientes con FEVI $>35\%$. Por tanto, este panel de expertos opina que, ante la presencia de una combinación de marcadores de riesgo, se debe considerar la implantación de un DAI.^{8,9}

Estudios previos en los que se basaron las guías:

Estos niveles de recomendación vienen de los resultados de grandes estudios realizados en estas dos últimas décadas. En el estudio SCD-HeFT del año 2005, se incluyeron pacientes tanto con miocardiopatía isquémica como con miocardiopatía dilatada, FEVI $\leq 35\%$ y síntomas de clase II o III de la New York Heart Association, demostrando un beneficio en la mortalidad por todas las causas en ambas etiologías en pacientes aleatorizados a la implantación de un DAI monocameral en comparación con placebo (HR 0,77; IC del 97,5%: 0,62-0,96; $p = 0,007$).¹¹ Sin embargo, el seguimiento a largo plazo del estudio SCD-HeFT no mostró ningún beneficio en la supervivencia para los pacientes con MNI después de 10 años (HR: 0,97; IC del 95%: 0,79 a 1,20; $p = 0,802$).¹²

Un metaanálisis de cinco ensayos sobre un total de 1854 pacientes con MNI, en el que estaba incluido el DEFINITE, demostró una reducción del 31% en la mortalidad por todas las causas con el DAI en comparación con el tratamiento médico (RR 0,69; IC del 95 %: 0,55-0,87; $p < 0,002$).¹³

En este mismo año, el estudio COMPANION se diferenció de los demás estudios al comparar el DAI con terapia de resincronización cardíaca y la terapia de resincronización cardíaca de forma aislada con respecto al tratamiento médico óptimo. Se incluyeron 1520 pacientes con insuficiencia cardíaca en clase funcional New York Heart Association III-IV, con FEVI $\leq 35\%$ y con un QRS ≥ 120 ms. Se demostró que el DAI con terapia de resincronización cardíaca reducía de forma significativa la mortalidad total frente a terapia médica óptima (HR: 0,64; IC 95%: 0,48-0,86; $p = 0,003$); sin embargo, en el grupo de terapia de resincronización cardíaca sin desfibrilador no hubo reducción significativa (HR = 0,76; IC 95%: 0,58-1,01; $p = 0,059$) al compararla con la terapia médica óptima.¹⁴

La publicación en el año 2016 del estudio DANISH supuso un cambio importante en la práctica clínica habitual, en un intento de optimizar la selección de pacientes candidatos al implante de un DAI. Incluyó a 1116 pacientes sintomáticos (clase II o III de la New York Heart Association) con MNI y con FEVI $\leq 35\%$. Los pacientes fueron aleatorizados a recibir o no un DAI tras el tratamiento médico óptimo. No se observó reducción en el criterio de valoración principal de mortalidad por todas las causas en los pacientes aleatorizados a recibir terapia con DAI (HR: 0,87; IC del 95%: 0,68-1,12; $p = 0,28$), a pesar de una reducción significativa de la MSC en el grupo con DAI (HR: 0,50; IC del 95%: 0,31-0,82; $p = 0,005$). Las posibles explicaciones de la baja tasa de mortalidad total y de MSC en el ensayo (4,3% en el grupo con DAI y 8,2% en el grupo de control) se podrían deber al excelente tratamiento médico (más del 90% de los pacientes recibían inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina y betabloqueantes y más del 50% recibían antagonistas de los receptores de mineralocorticoides) y la alta prevalencia de terapia de resincronización cardíaca (58%).¹⁰

EVIDENCIA ACTUAL: MÁS ALLÁ DE LA FEVI... EL PAPEL DE LA RMC

Como datos objetivos sabemos que la FEVI refleja solo la función sistólica global y no caracteriza la arquitectura del sustrato arritmogénico. Este parámetro de forma aislada tiene baja capacidad discriminativa para identificar pacientes con alta probabilidad de arritmias ventriculares malignas. Todo ello subraya la necesidad de investigación de nuevos marcadores de riesgo, específicos y precisos en esta población y tenemos la evidencia y certeza de que la RMC va a ser una de las principales herramientas que nos va a permitir alcanzar dicho objetivo.

Hammersley et al., a través de un estudio observacional

publicado este año y realizado sobre un total de 1714 pacientes con MNI ($n = 866$ en la cohorte de derivación y $n = 848$ en la cohorte de validación), llevaron a cabo un análisis cualitativo y cuantitativo de la fibrosis detectada en la RMC, incluyendo la masa de fibrosis total y la masa de la zona gris. Buscaron determinar si estos parámetros eran mejores que la FEVI para predecir arritmias ventriculares en pacientes con MNI. Se seleccionó un valor de corte de FEVI $< 35\%$. Se observó que, tanto la fibrosis miocárdica (HR: 5,83; IC del 95%: 3,15-10,8; $p < 0,001$) como una FEVI $< 35\%$ (HR: 1,91; IC del 95%: 1,11-3,29; $p < 0,001$) predijeron el criterio de valoración principal (MSC, fibrilación ventricular o taquicardia ventricular sostenida). En los análisis multivariados, la fibrosis miocárdica analizada de forma visual predijo el criterio de valoración principal tras ajustar por FEVI $< 35\%$ (cohorte de derivación: HR: 5,52; IC del 95%: 2,97-10,2; $p < 0,001$; cohorte de validación: HR: 3,87; IC del 95%: 1,58-9,49; $p = 0,003$). Lo contrario ocurrió en este análisis multivariado con la FEVI $< 35\%$ que no alcanzó la significación estadística al incluir la presencia de fibrosis miocárdica detectada de forma visual como covariable (HR: 1,52; IC del 95%: 0,88-2,64; $p = 0,018$). Sin embargo, en los análisis cuantitativos, tanto en el caso de la masa de fibrosis miocárdica total (HR: 1,05; IC del 95%: 1,03-1,07; $p < 0,001$) como de la masa de fibrosis de zona gris (HR: 1,14; IC del 95%: 1,08-1,20; $p < 0,001$) se comportaron como predictores fuertes del criterio de valoración principal, independientemente de la FEVI. En los análisis de curvas de decisión, tanto la presencia de fibrosis miocárdica detectada de forma visual como las medidas cuantificadas de fibrosis miocárdica total y de fibrosis de zona gris resultaron ser superiores a la FEVI para predecir el criterio de valoración principal.

Otra pregunta que se plantearon fue si la cuantificación de la masa de fibrosis total y de la masa de la zona gris era superior a la simple presencia de fibrosis detectada de forma visual. La respuesta fue que sí. Se demostró que ambas medidas cuantitativas aportan un valor incremental a la estimación del riesgo del objetivo combinado primario, permitiendo reclasificar el riesgo en tres subgrupos (bajo, intermedio y alto). Tanto la cantidad de masa de fibrosis miocárdica total como la cantidad de masa de fibrosis de la zona gris surgieron como los predictores más consistentes del criterio de valoración principal en las cohortes de derivación y validación (figura). Se observó que cuando la masa de fibrosis miocárdica total era > 10 gramos (HR: 9,17; IC del 95%: 4,64-18,1; $p < 0,001$) y la masa de fibrosis de zona gris > 3 gramos (HR: 8,84; IC del 95%: 4,59-17,0; $p < 0,001$) eran los grupos de más riesgo. Los grupos de riesgo intermedio vinieron representados por masa de fibrosis miocárdica total 0-10 gramos (HR: 4,03; IC del 95%: 1,99-8,16; $p < 0,001$) y masa de fibrosis de zona gris 0-3 gramos (HR: 3,53; IC del 95%: 1,66-7,5; $p < 0,001$). Las tasas de eventos más bajas se observaron en pacientes sin fibrosis miocárdica (0,34%).¹⁵

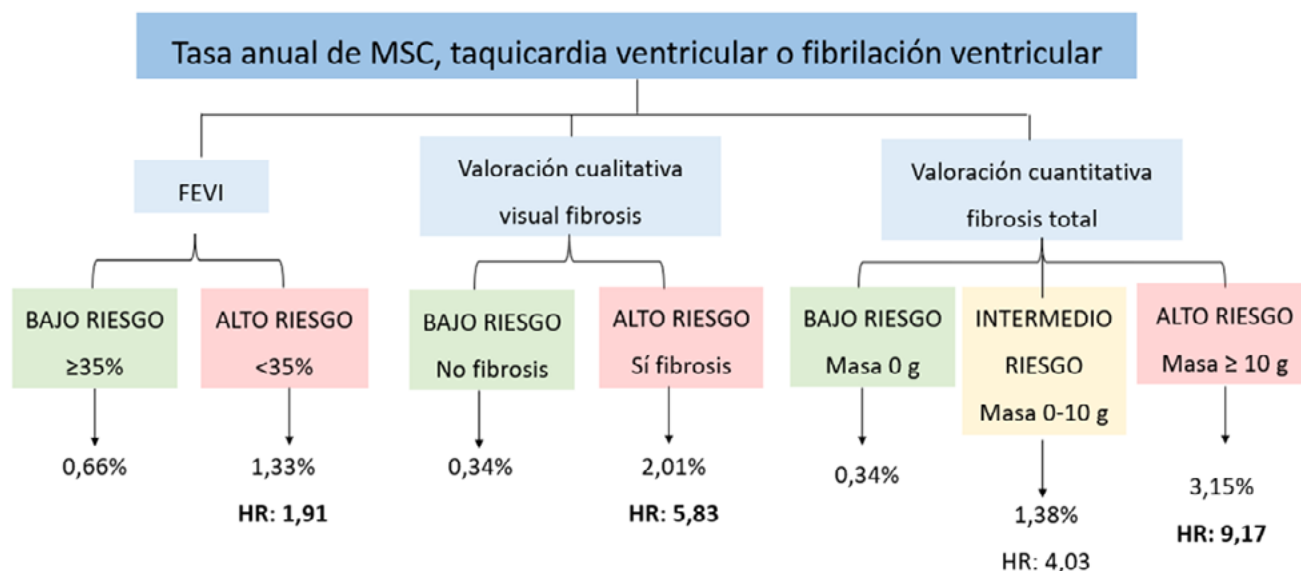


Figura 1. Capacidad predictiva de MSC y taquiarritmias ventriculares según FEVI y fibrosis. Adaptada de: "Hammersley DJ, Zegard A, Androulakis E, Jones RE, Okafor O, Hatipoglu S, et al. Arrhythmic risk stratification by cardiovascular magnetic resonance imaging in patients with nonischemic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2024;84(15):1407-20. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2024.06.046>."

En general, el patrón típico de la MNI va a ser de localización intramiocárdico y/o subepicárdico. Halliday et al. demostraron en dos artículos distintos, publicados en 2017 y 2019 respectivamente, por un lado, que en pacientes con miocardiopatía dilatada con FEVI $\geq 40\%$ y presencia de RTG de localización en la pared septal presentaban un mayor riesgo de MSC (HR 9,2; IC del 95%: 3,9-21,8; $P < 0,0001$). Por otro lado, en su otro artículo dividió a una cohorte de 874 pacientes diagnosticados de miocardiopatía en tres grupos en función del porcentaje de fibrosis, obtenido por secuencias de RTG. El 34,3% presentaron un patrón de RTG no isquémico. Los cocientes de riesgo ajustados estimados para pacientes con una extensión de RTG de 0 a 2,55%, 2,55% a 5,10% y $>5,10\%$, respectivamente, fueron 1,59 (IC del 95%: 0,99 a 2,55), 1,56 (IC del 95%: 0,96 a 2,54) y 2,31 (IC del 95%: 1,50 a 3,55) para la mortalidad por cualquier causa, y 2,79 (IC del 95%: 1,42 a 5,49), 3,86 (IC del 95%: 2,09 a 7,13) y 4,87 (IC del 95%: 2,78 a 8,53) para el criterio de valoración de MSC. Se observó una marcada relación no lineal entre la extensión del RTG y el resultado, de modo que incluso pequeñas cantidades de RTG predijeron un aumento sustancial del riesgo. La presencia de RTG septal se asoció con un aumento de la mortalidad, pero la MSC se asoció principalmente con la presencia combinada de RTG septal y de pared libre. Los modelos predictivos basados en la presencia y localización de RTG fueron superiores a los modelos basados en la extensión o el patrón de RTG. Este trabajo muestra además que la localización puede ser incluso más predictiva que el simple porcentaje.^{16,17}

Di Marco et al. elaboraron un algoritmo simple que combinaba el RTG y tres estratos de FEVI ($\leq 20\%$, 21%-35% y $>35\%$) y se demostró que fue significativamente superior a la FEVI con el punto de corte del 35% en cuanto a la es-

tratificación del riesgo de arritmias ventriculares y MSC (estadístico C de Harrell: 0,8 frente a 0,69; área bajo la curva: 0,82 frente a 0,7; $p < 0,001$). Además, demostraron que el RTG epicárdico, el RTG transmural y el RTG combinado septal y de la pared libre se asociaron con un mayor riesgo arrítmico y, por tanto, eran las localizaciones de más riesgo. Terminan de reafirmarse en la importancia de la fibrosis con respecto a la FEVI al demostrar que en el grupo de pacientes sin fibrosis y con FEVI 21-35% tenían un riesgo bajo (tasa de eventos anual del 0,7%), mientras que aquellos con distribuciones de RTG de alto riesgo y FEVI $>35\%$ tenían un riesgo significativamente mayor (tasa de eventos anual del 3%; $p = 0,007$).¹⁸

De Angelis et al. demostraron que la presencia de un patrón isquémico de RTG (subendocárdico o transmural), sobre todo de localización inferior, inferolateral y anterolateral, en pacientes con MNI se asoció de forma independiente con peores resultados a largo plazo (36% frente a 23%; $p = 0,006$) en el criterio de valoración principal que incluía una combinación de muerte por cualquier causa, arritmias ventriculares mayores, trasplante cardíaco o implante de dispositivo de asistencia ventricular.¹⁹ Leo et al. llevaron a cabo un subanálisis del registro DERIVATE y demostraron a través del análisis multivariado que la presencia de RTG intramiocárdico se comportó como predictor independiente de eventos cardiovasculares mayores en pacientes con MNI (HR 6,7; IC del 95%: 1,33-33,67; $p = 0,021$).²⁰

Siguiendo la línea de investigación sobre si la extensión o la localización de la fibrosis es más significativo en cuanto a influencia pronóstica, Schiau et al. realizaron un análisis prospectivo donde se incluyeron a un total de 173 pacientes con MNI. Todos ellos se sometieron a

Holter, ecocardiograma transtorácico y RMC con RTG y se demostró que tanto la presencia (OR: 1,05; IC del 95%: 1,01-1,09; $p = 0,015$) como el porcentaje de fibrosis $>15\%$ (OR: 3,78; IC del 95%: 1,52-10,62; $p = 0,007$) se asociaban con un aumento significativo de arritmias ventriculares.²¹

De cualquier forma, la mayoría de los ensayos que analizan la fibrosis va a ser a través de técnica de RTG que solo describe la fibrosis focal. El mapeo TI y el cálculo del volumen extracelular también van a predecir la fibrosis pero de forma difusa y, en algunas ocasiones, se detectará la misma en ausencia de RTG. Algunos estudios han demostrado que los cambios en los valores de TI ya están presentes en las etapas iniciales de la miocardiopatía dilatada incluso cuando la FEVI está solo levemente reducida. Además, la presencia de valores elevados de TI nativo se ha demostrado asociación con desenlaces arrítmicos. Las últimas investigaciones han revelado que, en comparación con el uso de RTG o FEVI de forma aislada, los modelos que combinan RTG con TI nativo o volumen extracelular son más eficaces para estratificar el riesgo de MSC en pacientes con miocardiopatía dilatada, lo que destaca una capacidad predictiva superior.^{22,23,24} Olausson et al. hicieron el análisis de la fibrosis difusa mediante el mapeo TI y el cálculo del volumen extracelular y observaron que, en pacientes portadores de DAI ningún paciente con un volumen extracelular $<25\%$ sufrió una descarga. Además, por cada aumento del volumen extracelular en un 5%, se demostró asociación lineal directa con la necesidad de descarga apropiada de DAI ($p = 0,014$). En cambio, en este estudio no se demostró asociación entre el RTG y la descarga apropiada de DAI. Por tanto, este artículo es interesante porque aporta evidencia de que no solo la fibrosis focal (confirmada mediante RTG), sino también la difusa, es un marcador de riesgo arritmógico.²⁵

PUNTOS CLAVE

1. La fibrosis miocárdica emerge como un elemento central en la estratificación del riesgo y debería incorporarse en la toma de decisiones terapéuticas, complementando o incluso sustituyendo en algunos casos a la FEVI.
2. La integración sistemática de la RMC con RTG podría representar un cambio en las guías clínicas, con impacto real en la reducción de la mortalidad y la mejora del uso de recursos sanitarios.

CONCLUSIÓN

Independientemente de la FEVI, la ausencia de fibrosis se asocia con un riesgo extremadamente bajo de eventos arrítmicos, lo que podría permitir evitar implantes innecesarios de DAI. Por el contrario, la simple presencia de fibrosis y su localización van a ser fuertes predictores de arritmias ventriculares y MSC. Aunque existe una tendencia a que una mayor extensión se relacione con un

incremento del riesgo, este hecho aún debe confirmarse en ensayos adicionales y así poder establecer puntos de corte que permitan guiar las indicaciones clínicas.

En definitiva, dado que hasta la fecha ningún factor de riesgo por sí solo posee la capacidad discriminativa suficiente para identificar con seguridad a los pacientes con riesgo de MSC, se deben considerar simultáneamente parámetros clínicos, genéticos y de imagen (que incluye tanto la FEVI como el RTG, el TI nativo y el VEC).

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Kumar A, Avishay DM, Jones CR, Shaikh JD, Kaur R, Aljadah M, et al. Sudden cardiac death: epidemiology, pathogenesis and management. *Rev Cardiovasc Med.* 2021;22(1):147–58. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.31083/j.rcm.2021.01.207>
- 2 Pimentel M, Rohde LE, Zimerman A, Zimerman LI. Sudden cardiac death markers in non-ischemic cardiomyopathy. *J Electrocardiol.* 2016;49(3):446–51. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jelectrocard.2016.03.012>
- 3 Wang Y, Jia H, Song J. Accurate classification of non-ischemic cardiomyopathy. *Curr Cardiol Rep.* 2023;25(10):1299–317. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s11886-023-01944-0>
- 4 Gulati A, Jabbour A, Ismail TF, Guha K, Khwaja J, Raza S, et al. Association of fibrosis with mortality and sudden cardiac death in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *JAMA.* 2013;309(9):896–908. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1001/jama.2013.1363>
- 5 Li X, Fan X, Li S, Sun W, Shivkumar K, Zhao S, et al. A novel risk stratification score for sudden cardiac death prediction in middle-aged, Nonischemic Dilated Cardiomyopathy patients: The ESTIMATED score. *Can J Cardiol.* 2020;36(7):1121–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.cjca.2019.11.009>
- 6 Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB, et al. 2017 AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: Executive summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Heart Rhythm.* 2018;15(10):e190–252. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.10.035>
- 7 Heidenreich PA, Bozkurt B, Aguilar D, Allen LA, Byun JJ, Colvin MM, et al. 2022 AHA/ACC/HFSA guideline for the Management of Heart Failure: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association joint committee on clinical practice guidelines. *Circulation.* 2022;145(18):e895–1032. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1161/CIR.0000000000001063>
- 8 Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the preven-

tion of sudden cardiac death. *Eur Heart J*. 2022;43(40):3997–4126. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>

9 Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2023;44(37):3503–626. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>

10 Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, Haarbo J, Videbæk L, Korup E, et al. Defibrillator implantation in patients with non-ischemic systolic heart failure. *N Engl J Med*. 2016;375(13):1221–30. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa1608029>

11 Bardy GH, Lee KL, Mark DB, Poole JE, Packer DL, Boineau R, et al. Amiodarone or an implantable cardioverter-defibrillator for congestive heart failure. *N Engl J Med* [Internet]. 2005;352(3):225–37. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa043399>

12 Poole J, Olshansky B, Mark D, et al. Long-Term Outcomes of Implantable Cardioverter-Defibrillator Therapy in the SCD-HeFT. *JACC*. 2020;76(4):405–415. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.05.061>

13 Desai AS, Fang JC, Maisel WH, Baughman KL. Implantable defibrillators for the prevention of mortality in patients with nonischemic cardiomyopathy: a meta-analysis of randomized controlled trials: A meta-analysis of randomized controlled trials. *JAMA*. 2004;292(23):2874–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1001/jama.292.23.2874>

14 Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, Krueger S, Kass DA, De Marco T, et al. Terapia de resincronización cardíaca con o sin desfibrilador implantable en la insuficiencia cardíaca crónica avanzada. *N Engl J Med*. 2004;350(21):2140–50. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa032423>

15 Hammersley DJ, Zegard A, Androulakis E, Jones RE, Okafor O, Hatipoglu S, et al. Arrhythmic risk stratification by cardiovascular magnetic resonance imaging in patients with nonischemic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2024;84(15):1407–20. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2024.06.046>

16 Halliday BP, Gulati A, Ali A, Guha K, Newsome S, Arzanauskaite M, et al. Association between midwall late gadolinium enhancement and sudden cardiac death in patients with dilated cardiomyopathy and mild and moderate left ventricular systolic dysfunction. *Circulation*. 2017;135(22):2106–15. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.116.026910>

17 Halliday BP, Baksi AJ, Gulati A, Ali A, Newsome S, Izgi C, et al. Outcome in dilated cardiomyopathy related to the extent, location, and pattern of late gadolinium enhancement. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019;12(8 Pt 2):1645–55. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcmg.2018.07.015>

18 Di Marco A, Anguera I, Schmitt M, Klem I, Neilan TG, White JA, et al. Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular arrhythmias or sudden death in dilated cardiomyopathy: Systematic review and meta-analysis. *JACC Heart Fail*. 2017;5(1):28–38. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jchf.2016.09.017>

19 De Angelis G, De Luca A, Merlo M, Nucifora G, Rossi M, Stolfo D, et al. Prevalence and prognostic significance of ischemic late gadolinium enhancement pattern in non-ischemic dilated cardiomyopathy. *Am Heart J*. 2022;246:117–24. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ahj.2022.01.006>

20 Leo I, Dellegrottaglie S, Scatteia A, Torella D, Abete R, Aquaro GD, et al. Cardiac magnetic resonance for prophylactic implantable cardioverter defibrillator therapy in non-dilated left ventricular cardiomyopathy: a sub-study from the DERIVATE registry. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2025;26(7):1233–41. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/ehjci/jeaf043>

21 Schiau C, Leucuța D-C, Dudea SM, Manole S. Myocardial fibrosis as a predictor of ventricular arrhythmias in patients with non-ischemic cardiomyopathy. *In Vivo*. 2021;35(3):1677–85. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.21873/invivo.12427>

22 Feng X-Y, Zheng Y-C, Yang Y-X, He W-F, Yang F, Wang L-L, et al. Utilization of cardiac magnetic resonance imaging for assessing myocardial fibrosis in prognosis evaluation and risk stratification of patients with dilated cardiomyopathy. *Rev Cardiovasc Med*. 2025;26(1):25654. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.31083/RCM25654>

23 Keil L, Chevalier C, Kirchhof P, Blankenberg S, Lund G, Müllerleile K, et al. CMR-based risk stratification of sudden cardiac death and use of implantable cardioverter-defibrillator in non-ischemic cardiomyopathy. *Int J Mol Sci*. 2021;22(13):7115. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/ijms22137115>

24 Haaf P, Garg P, Messroghli DR, Broadbent DA, Greenwood JP, Plein S. Cardiac T1 Mapping and Extracellular Volume (ECV) in clinical practice: a comprehensive review. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2016;18(1):89. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12968-016-0308-4>

25 Olausson E, Wertz J, Fridman Y, Bering P, Maanja M, Niklasson L, et al. Diffuse myocardial fibrosis associates with incident ventricular arrhythmia in implantable cardioverter defibrillator recipients. *medRxiv*. 2023; Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1101/2023.02.15.23285925>

Elena Alarcia Salas*, María Fumanal Gracia, David Méndez Portuburu, Marina Muñoz Gilabert, Pablo Revilla Martí.

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

Autor para correspondencia: Elena Alarcia Salas. Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Avda. San Juan Bosco, 15. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: ealarcia@salud.aragon.es

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

Palabras clave: Distrofia miotónica tipo 1, enfermedad de Steinert, manifestaciones cardíacas, trastornos de conducción, arritmias.

Key words: Myotonic dystrophy type 1, Steinert disease, cardiac involvement, conduction disorders, arrhythmias.

RESUMEN

La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) es una enfermedad multisistémica con importante afectación cardíaca que contribuye de forma significativa a la morbilidad y mortalidad de estos pacientes. Esta revisión pretende revisar la evolución natural y las manifestaciones cardiovasculares en pacientes con DM1. Los trastornos de conducción son las manifestaciones cardíacas más frecuentes seguidas de la presencia de arritmias y el desarrollo de disfunción sistólica. Un seguimiento cardiovascular sistemático y de por vida es imprescindible para favorecer la detección precoz de estos trastornos y prevenir la muerte súbita cardíaca.

ABSTRACT

Myotonic dystrophy type 1 (DM1) is a multisystem disease with significant cardiac involvement that contributes substantially to morbidity and mortality in affected patients. This review aims to examine the natural history and prevalence of cardiovascular manifestations in patients with DM1. Conduction disorders are the most frequent cardiac manifestations, followed by the presence of arrhythmias and the development of systolic dysfunction. Lifelong, systematic cardiovascular follow-up is essential to promote early detection of these disorders and to prevent sudden cardiac death.

INTRODUCCIÓN

La distrofia miotónica tipo 1 (DM1), también conocida como enfermedad de Steinert, es una enfermedad hereditaria autosómica dominante causada por una expansión

inestable de repeticiones CTG en el cromosoma 19. Tiene una prevalencia estimada de 1:4.000-8.000 habitantes, representando la forma más común de distrofia muscular en adultos.

Se caracteriza principalmente por miotonía y debilidad muscular progresiva, aunque al ser una enfermedad multisistémica, las manifestaciones cardíacas son una de las complicaciones más relevantes. La afección cardiovascular contribuye sustancialmente a la morbimortalidad, representando hasta un 20% de los fallecimientos en estos pacientes, solo superado por la insuficiencia respiratoria.

La importancia de la afectación cardíaca radica en su capacidad de presentarse independientemente del grado de afección muscular, su potencial para manifestarse como muerte súbita, y la frecuente ausencia de síntomas cardiovasculares debido a la limitada capacidad funcional de estos pacientes.

AFECCIÓN CARDIACA

Fisiopatología

La DM1 está causada por una expansión patológica de repeticiones CTG en la región no traducida 3' del gen DMPK. En sujetos sanos, el número de repeticiones varía entre 5 y 37, mientras que en pacientes con DM1 puede alcanzar varios miles. Esta expansión es inestable, aumenta con la edad y entre generaciones (fenómeno de anticipación genética) y su tamaño se correlaciona con la gravedad clínica, afectando principalmente al músculo esquelético, el corazón y el sistema nervioso central.

A nivel molecular, los ARN mutantes con repeticiones CUG expandidas se acumulan en el núcleo y secuestran proteínas MBNL, esenciales para el empalme alternativo. Junto con la sobreexpresión de CELF1, esto induce empalmes aberrantes y la reexpresión de isoformas fetales, constituyendo un mecanismo de toxicidad por ganancia de función del ARN.

La afectación cardíaca en la DM1 deriva directamente de estos mecanismos y se caracteriza por fibrosis miocárdica progresiva y degeneración del sistema de conducción, creando así un sustrato para arritmias por reentrada y disfunción ventricular. Un elemento clave es el empalme incorrecto del gen SCN5A, que altera la expresión del canal de sodio Nav1.5 y reduce la excitabilidad cardíaca

favoreciendo trastornos de conducción y arritmias. Además, alteraciones en la expresión de otros genes reguladores del sistema de conducción, como NKX2.5, junto con la activación anómala de la vía PKC y la desregulación de microARNs, contribuyen al remodelado fibroso y a la disfunción eléctrica.

En conjunto, la DM1 es una enfermedad multisistémica compleja en la que la interacción entre toxicidad del ARN, alteraciones del empalme y fibrosis miocárdica determina la gravedad y heterogeneidad de la afectación cardíaca.^(1,2)

Prevalencia

La afectación cardíaca en la DM1 es altamente prevalente y de carácter progresivo. En el momento del diagnóstico, aproximadamente el 40% de los pacientes presenta alguna alteración cardíaca, cifra que aumenta de manera significativa hasta el 65% tras una mediana de seguimiento de alrededor de 10 años. Esta progresión no es uniforme entre sexos, observándose una mayor prevalencia de compromiso cardíaco en varones.

La edad constituye un factor de riesgo clave en esta progresión. A partir de los 40–45 años se observa un aumento significativo del riesgo de arritmias, de la necesidad de implante de dispositivos cardíacos y del desarrollo de disfunción sistólica ventricular, lo que subraya la importancia de una vigilancia cardiológica estrecha y continuada en estos pacientes.^(1,2,3)

Manifestaciones clínicas

La afectación cardíaca en la DM1 es con frecuencia asintomática. Cuando los síntomas están presentes, lo más habitual es mareo, palpitaciones y síncope, mientras que la insuficiencia cardíaca es excepcional. Esta elevada proporción de formas silentes justifica la necesidad de un cribado sistemático.

1. Trastornos de Conducción

Constituye la manifestación cardíaca más frecuente en la DM1. En el momento del diagnóstico, los trastornos de conducción (bloqueos auriculoventriculares, fasciculares o de rama) están presentes en aproximadamente el 30–45% de los pacientes, y su prevalencia aumenta de forma significativa con el seguimiento. A su vez, se observa una progresión de la bradicardia sinusal, así como una prolongación de los intervalos PR, QRS y QTc, reflejando el deterioro gradual del sistema de conducción.

Los estudios electrofisiológicos (EEF) revelan que incluso alteraciones leves en el electrocardiograma (ECG) suelen asociarse a defectos de conducción infrahisianos, con una correlación significativa entre el intervalo HV y la prolongación del PR y del QRS. Es de destacar que más de la mitad de los pacientes con ECG normal presentan ya afectación infrahisiana. Esta progresión se traduce en

un riesgo relevante de bloqueo auriculoventricular completo, especialmente en aquellos pacientes con intervalo HV ≥ 70 ms.

La edad, el sexo masculino, la fibrilación auricular, el síncope y la presencia de cualquier defecto de conducción en el ECG se han identificado como predictores independientes de bloqueo avanzado.^(3,4)

2. Arritmias

Las arritmias afectan aproximadamente al 35% de los pacientes con DM1. Las más frecuentes son los extrasístoles auriculares y ventriculares, seguido de arritmias supraventriculares (principalmente fibrilación y flutter auricular).

La fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida puede ser la primera manifestación clínica de la enfermedad. Se ha observado que la prolongación y dispersión de la onda P y el retraso electromecánico auricular debido a la fibrosis se asocian con el desarrollo de fibrilación auricular. Aunque el riesgo tromboembólico no está bien establecido, se han descrito eventos cerebrovasculares incluso en pacientes con puntuaciones CHA₂DS₂-VA bajas (puntuación de 0 o 1).

En cuanto a las arritmias ventriculares sostenidas, son poco frecuentes y se relacionan con fibrosis miocárdica y alteraciones de la conducción en el sistema His–Purkinje, que favorecen circuitos de reentrada.^(1,3,4)

3. Disfunción Ventricular

La disfunción ventricular izquierda es menos frecuente que los trastornos de conducción o las arritmias, pero clínicamente relevante en la DM1. Al final del seguimiento, aproximadamente el 20% de los pacientes presenta disfunción sistólica (fracción de eyección $\leq 50\%$), mientras que las formas severas (fracción de eyección $\leq 35\%$) se observan en alrededor del 5%.^(1,3,4,5)

Mortalidad cardiovascular

Entre las causas cardiovasculares de fallecimiento en pacientes con DM1, la muerte súbita cardíaca es la más frecuente, siendo la responsable de aproximadamente el 43% de los casos. La incidencia anual de muerte súbita se ha estimado en 1%. Existen otras causas mucho menos prevalentes como la insuficiencia cardíaca terminal o infarto de miocardio.

Entre los principales mecanismos subyacentes de la muerte súbita se encuentra la progresión de la enfermedad del sistema de conducción hacia bloqueo auriculoventricular completo, asistolia y las arritmias ventriculares.

Se han descrito como predictores independientes de muerte súbita cardíaca las arritmias auriculares, las alteraciones del ECG (ritmos distintos al sinusal, PR ≥ 240 ms,

QRS ≥ 120 ms, bloqueo auriculoventricular de segundo o tercer grado), edad avanzada y antecedentes familiares de muerte súbita. ^(1,3,4)

Pruebas diagnósticas y su rendimiento

A la hora de hablar de pruebas diagnósticas podemos diferenciar entre invasivas y no invasivas. El enfoque no invasivo se basa principalmente en el ECG de 12 derivaciones y el registro ambulatorio de 24 horas (Holter). El ECG es la modalidad más sensible, detectando entre el 25-50% de las afecciones cardíacas, siendo imprescindible para documentar la progresión en los intervalos PR, QRS y QTc a lo largo del seguimiento de los pacientes. La monitorización con Holter incrementa considerablemente la detección de afección del sistema de conducción.

El enfoque invasivo, mediante EEF, se indica en pacientes con defectos leves de conducción. Un intervalo HV ≥ 70 ms identifica alto riesgo de bloqueo auriculoventricular completo y muerte súbita. En estudios observacionales prospectivos, el 50% de los pacientes con HV ≥ 70 ms en los que se instauró marcapasos desarrolló bloqueos avanzados a los meses del implante.

El uso combinado de estas modalidades mejora significativamente la detección de la afección cardíaca. Este enfoque integrado permite una evaluación más completa del riesgo arritmico y de disfunción ventricular en pacientes con DMI. ^(1,3,4,7)

Implicaciones terapéuticas

El implante de marcapasos definitivo constituye un tratamiento de primera línea para la prevención de la muerte súbita en pacientes con DMI debido al alto riesgo de progresión rápida e impredecible hacia BAV completo. Se estima que entre el 15 y el 20% de los pacientes con DMI requerirán de su implante. Aunque no existen ensayos aleatorizados, los registros observacionales han demostrado una mejor supervivencia global en pacientes con alteraciones leves de la conducción que recibieron marcapasos guiados por estudio electrofisiológico cuando el intervalo HV fue igual o mayor a 70 ms.

La guía de la Sociedad Europea de Cardiología de estimulación y resincronización cardíaca de 2021 recomienda el implante de marcapasos en presencia de BAV de segundo grado avanzado o de tercer grado y cuando el intervalo HV sea mayor 70ms independientemente de los síntomas. Con una recomendación IIb se puede considerarse en pacientes con BAV de primer grado, bloqueo fascicular o bloqueo de rama; así como en aquellos con prolongación significativa del intervalo PR o del QRS durante el seguimiento.

En cuanto a los desfibriladores automáticos implantables (DAI) están indicados principalmente en presencia

de arritmias ventriculares, disfunción ventricular izquierda severa como prevención primaria en pacientes de alto riesgo especialmente cuando la expectativa de vida supera un año. La decisión del implante debe tener en cuenta la elevada mortalidad por insuficiencia respiratoria por lo que se recomienda una evaluación multidisciplinaria.

En cuanto a las arritmias supraventriculares no está claramente establecido si su manejo debe ser distinto del de la población general. Actualmente, las indicaciones de anticoagulación y la ablación de venas pulmonares siguen los criterios habituales, mientras que los antiarrítmicos de clase I deben emplearse con extrema precaución debido a su potencial proarrítmico.

Por último, el tratamiento de la disfunción ventricular izquierda y de la insuficiencia cardíaca debe seguir las guías clínicas actuales aunque la optimización farmacológica es frecuentemente limitada por hipotensión sintomática e hiperpotasemia. ^(1,3,4,7)

Seguimiento clínico

Las guías actuales recomiendan la realización de un ECG anual en pacientes asintomáticos con DMI así como la realización de Holter y ecocardiografía según criterio clínico, sin establecer claramente su periodicidad. Sin embargo, la evidencia disponible sugiere que este enfoque puede ser insuficiente debido a la naturaleza progresiva y silenciosa de la afectación cardíaca de estos pacientes.

Diversos estudios observacionales respaldan la necesidad de un seguimiento multimodal combinando ECG, Holter y ecocardiografía, incrementando de forma significativa el rendimiento diagnóstico. Lo que se propone es una evaluación inicial que incluya ECG de 12 derivaciones, Holter de 24 a 48 horas y ecocardiografía transthorácica. Si no existen alteraciones se recomienda un ECG anual, Holter bianual y ecocardiografía cada dos o cuatro años.

Por el contrario, en aquellos pacientes asintomáticos con hallazgos patológicos el seguimiento debe individualizarse con intervalos más estrechos, considerando la realización de pruebas invasivas como el EEF. En particular, la presencia en el ECG de un intervalo PR prolongado (≥ 240 ms), QRS ancho (≥ 120 ms) o bloqueos intraventriculares justifica el EEF, aun en ausencia de clínica. La detección de alteraciones relevantes en la monitorización ambulatoria, como pausas o bloqueos auriculoventriculares intermitentes, refuerza esta indicación.

Cabe recordar que la baja frecuencia de síntomas cardiovasculares no excluye la presencia de alteraciones relevantes por lo que se justifica un cribado sistemático e independiente de la sintomatología así como un seguimiento cardiovascular de por vida. ^(6,7,8)

CONCLUSIONES

La afectación cardíaca en la distrofia miotónica tipo 1 es frecuente, progresiva y potencialmente mortal con predominio de los trastornos de conducción y las arritmias. Su curso habitualmente asintomático y su asociación con muerte súbita justifican un seguimiento cardiovascular sistemático y de por vida. Un abordaje multimodal protocolizado y multidisciplinario permite la detección precoz y la intervención necesaria para reducir la morbi-mortalidad cardiovascular.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Wahbi, R. K., & Furling, D. (2020). Cardiovascular manifestations of myotonic dystrophy. *Trends in Cardiovascular Medicine*, 30(4), 232–238. <https://doi.org/10.1016/j.tcm.2019.06.001>
- 2 Feingold, B., Mahle, W. T., Auerbach, S., Clemens, P., Domenighetti, A. A., Jefferies, J. L., Judge, D. P., Lal, A. K., Markham, L. W., Parks, W. J., Tsuda, T., Wang, P. J., & Yoo, S.-J. (2017). Management of cardiac involvement associated with neuromuscular diseases: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 136(13), e200–e231. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000526>
- 3 Petri H, Mohammad BJY, Kristensen AT, Thune JJ, Vissing J, Køber L, Witting N, Bundgaard H, Christensen AH. Natural history of cardiac involvement in myotonic dystrophy type 1 – Emphasis on the need for lifelong follow-up. *Int J Cardiol*. 2024;406:132070.
- 4 Facenda-Lorenzo M, Hernández-Afonso J, Rodríguez-Esteban M, de León-Hernández JC, Grillo-Pérez JJ. Manifestaciones cardíacas en los pacientes con distrofia miotónica tipo 1 seguidos de forma protocolizada en una consulta monográfica. *Rev Esp Cardiol*. 2013;66(3):193-197.
- 5 Russo, V., Capolongo, A., Bottino, R., Carbone, A., Palladino, A., Liccardo, B., Nigro, G., Marchel, M., Golino, P., & D'Andrea, A. (2023). Echocardiographic features of cardiac involvement in myotonic dystrophy 1: Prevalence and prognostic value. *Journal of Clinical Medicine*, 12(5), 1947. <https://doi.org/10.3390/jcm12051947>
- 6 Mahadevan, M. S., Yadava, R. S., & Mandal, M. (2021). Cardiac Pathology in Myotonic Dystrophy Type 1. *International Journal of Molecular Sciences*, 22(21), 11874. <https://doi.org/10.3390/ijms222111874>
- 7 Glikson, M., Nielsen, J. C., Kronborg, M. B., et al. (2021). 2021 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: Developed by the Task Force on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC) with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA). *European Heart Journal*, 42(35), 3427–3520. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab364>
- 8 Lau, J. K., Sy, R. W., Corbett, A., & Kritharides, L. (2015). Myotonic dystrophy and the heart: A systematic review of evaluation and management. *International Journal of Cardiology*, 184, 600–608. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2015.03.069>

Adherencia a la dieta mediterránea en Aragón y su impacto en el perfil lipídico y pronóstico del síndrome coronario agudo.

Adherence to the Mediterranean diet in Aragon and its impact on lipid profile and prognosis of acute coronary syndrome.

Cristina Álvarez Marco^{*}, Olalla Arias García¹, Emilio Serra Rojas¹, Elena Alarcia Salas¹, María Fumanal Gracia¹, Marta Latre Santos¹, Pablo Revilla Martí¹, José Ramón Ruiz Arroyo¹.

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

²Servicio de Digestivo, Hospital Clínico Lozano Blesa de Zaragoza.

Autor para correspondencia: Cristina Álvarez Marco. Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Avda. San Juan Bosco, 15. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: cristina.alvarez.marco@gmail.com

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

Palabras clave: Dieta mediterránea, Síndrome coronario agudo, Riesgo cardiovascular, Perfil lipídico.

Abreviaturas: SCA, síndrome coronario agudo; SCACEST, síndrome coronario agudo con elevación del ST; SCASEST, síndrome coronario agudo sin elevación del ST; FEVI, fracción de eyección de ventrículo izquierdo; TnTus, troponina T ultrasensible; PCR, proteína C reactiva; CT, colesterol total; LDL, colesterol LDL; HDL, colesterol HDL; IMC, índice de masa corporal; DLP, dislipemia; HTA, hipertensión; DM II, diabetes mellitus tipo II.

Key words: Mediterranean diet, Acute coronary syndrome, Cardiovascular risk, Lipid profile

RESUMEN

Introducción: Es bien conocida la asociación entre una buena adherencia a la dieta mediterránea y una reducción significativa del riesgo de síndrome coronario agudo (SCA), tanto en prevención primaria como secundaria. Existen estudios transversales que describen una tendencia preocupante hacia la disminución de esta adherencia en los últimos años. El presente estudio tiene como objetivo definir el grado de adherencia actual a la dieta mediterránea en Aragón, así como evaluar su impacto en el perfil lipídico y la gravedad del evento coronario.

Métodos: Se trata de un estudio observacional, retrospectivo y unicéntrico. Se incluyeron un total de 60 pacientes con diagnóstico de SCA entre mayo de 2024 y abril de 2025. Se registraron variables clínicas y analíticas, junto con las características del evento isquémico

de cada paciente. La adherencia a la dieta mediterránea se determinó mediante la puntuación en el cuestionario PREDIMED. La gravedad del evento se definió según la forma de presentación (SCACEST o SCASEST), la extensión de la isquemia (en función del vaso afectado), la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) y el valor máximo de troponina T ultrasensible (TnTus).

Resultados: De los 60 pacientes incluidos, 42 (70%) presentaban una baja adherencia, mientras que 18 (30%) presentaban una buena adherencia. Al comparar los grupos, se observó un predominio del sexo masculino en el grupo de baja adherencia. No se hallaron diferencias en cuanto a la edad, índice de masa corporal ni en los principales factores de riesgo cardiovascular. Tampoco se observaron diferencias en la forma de presentación del SCA, extensión de la enfermedad, la FEVI o en los niveles de TnTus, proteína C reactiva, colesterol total, LDL y HDL. No obstante, se observó una diferencia significativa en los niveles de lipoproteína(a), siendo más bajos en el grupo con alta adherencia a la dieta mediterránea (25,56 vs. 59,13 mg/dL; p=0,045).

Conclusiones: La adherencia a la dieta mediterránea en pacientes con SCA en Aragón es preocupantemente baja (30 %), en consonancia con los resultados obtenidos en estudios previos en la población española. Aunque no se observaron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la gravedad del evento, una mayor adherencia se asoció con menores niveles de lipoproteína(a).

ABSTRACT

Background: The association between good adherence to the Mediterranean diet and a significant reduction in the risk of acute coronary syndrome (ACS), in both primary and secondary prevention, is well established. However, cross-sectional studies have reported a concerning trend towards decreased adherence in recent years. This study aims to assess the current level of adherence to the Mediterranean diet in Aragón and to evaluate its impact on lipid profile and the severity of coronary events.

Methods: This is a retrospective, observational, single-center study including 60 patients diagnosed with ACS between May 2024 and April 2025. Clinical and laboratory variables, and ischemic event characteristics were recorded. Mediterranean diet adherence was assessed using the PREDIMED questionnaire score. Event severity was defined based on clinical presentation (STEMI or NSTEMI), ischemic extent (based on the affected vessel), left ventricular ejection fraction (LVEF), and peak high-sensitivity cardiac troponin (hs-cTn) levels.

Results: Among the 60 patients, 42 (70%) demonstrated low adherence, while 18 (30%) had good adherence (≥ 9 points). A predominance of male sex was observed in the low adherence group. No significant differences were found regarding age, body mass index, or major cardiovascular risk factors. Similarly, no differences were observed in ACS presentation type, disease extent, LVEF, levels of hs-cTn, C-reactive protein, total cholesterol, LDL, or HDL cholesterol. However, lipoprotein(a) levels were significantly lower in the high adherence group compared to the low adherence group (25.56 vs. 59.13 mg/dL; $p=0.045$).

Conclusions: Adherence to the Mediterranean diet among ACS patients in Aragón is alarmingly low (30%), consistent with previous findings in the Spanish population. Although no statistically significant differences in event severity were detected, higher adherence was associated with lower lipoprotein(a) levels.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad cardiovascular continúa siendo una de las principales causas de morbilidad en nuestro país. Entre los múltiples factores que contribuyen a su desarrollo, los hábitos dietéticos desempeñan un papel importante tanto en su aparición como en su progresión. Por ello, fomentar patrones de alimentación saludable se ha convertido hoy en día en una estrategia prioritaria de prevención cardiovascular⁽¹⁻⁴⁾.

Dentro de este marco, la dieta mediterránea, caracterizada por un elevado consumo de frutas y verduras, legumbres, frutos secos, pescado, carnes blancas y aceite de oliva, ha sido identificada como una de las más beneficiosas. Una adecuada adherencia a la misma sigue asociándose con un menor riesgo cardiovascular, así como con un perfil lipídico más favorable, caracterizado por mayores niveles de colesterol HDL y menores niveles de LDL, triglicéridos y colesterol total⁽⁵⁾.

En consonancia con toda la evidencia acumulada, las guías europeas de prevención cardiovascular del 2021 recomiendan seguir una dieta saludable, especialmente la mediterránea, con un nivel de recomendación IA⁽⁶⁾. Además, las guías europeas sobre el diagnóstico y tratamiento del síndrome coronario agudo (SCA) publicadas

en 2023, la reafirman como la mejor opción dietética, aconsejando su seguimiento en todos los pacientes que han sufrido un evento coronario agudo con un nivel de recomendación IB⁽⁷⁾.

No obstante, a pesar de estas indicaciones, datos recientemente publicados en la Revista Española de Nutrición y Dietética han puesto de manifiesto una preocupante disminución en la adherencia a la dieta mediterránea en la población general española⁽⁸⁾. En este contexto, planteamos el presente estudio, cuyo objetivo fue evaluar el grado de adherencia a la dieta mediterránea en la comunidad autónoma de Aragón, así como explorar su posible asociación con el perfil lipídico y la gravedad del SCA.

OBJETIVOS

El objetivo primario del estudio fue determinar el grado de adherencia a la dieta mediterránea en la población aragonesa mediante la aplicación del cuestionario PREDIMED. Como objetivos secundarios, se propusieron analizar el impacto de dicha adherencia sobre el perfil lipídico y evaluar la posible relación entre el patrón dietético y la forma de presentación clínica del SCA, la extensión de afectación coronaria, y parámetros pronósticos como la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) y el pico de troponina T ultrasensible (TnTus).

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio: Se trata de un estudio observacional, retrospectivo y unicéntrico, llevado a cabo en el Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza. Entre mayo de 2024 y abril de 2025, se incluyeron un total de 60 pacientes con diagnóstico de síndrome coronario agudo con elevación del ST (SCACEST) o sin elevación del ST (SCASEST). Se incluyeron a todos aquellos pacientes mayores de 18 años que no hubieran tomado previamente antiagregantes y/o antiinflamatorios, así como aquellos con antecedentes de patología del ámbito gastrointestinal que supusiera una modificación de su dieta habitual.

Método de evaluación: La adherencia a la dieta mediterránea de cada uno de los pacientes se evaluó mediante el cuestionario validado PREDIMED, que permitió categorizar a los pacientes según su cumplimiento dietético en dos grupos: baja adherencia (puntuación < 9) y buena adherencia (puntuación ≥ 9). Los parámetros bioquímicos se analizaron siguiendo los rangos de referencia establecidos por el laboratorio del hospital. Respecto a la forma de presentación del SCA, se dividió a los pacientes según el registro del primer electrocardiograma realizado: con elevación del segmento ST (SCACEST) y sin elevación del segmento ST (SCASEST). En cuanto al grado de afectación coronaria, se definió en función del número de vasos con lesiones significativas (entre 1 y 4 vasos) en la coronariografía realizada durante el ingreso. Finalmente,

la FEVI se evaluó mediante ecocardiografía transtorácica, considerándose preservada si era igual o superior al 50%, y reducida si se encontraba por debajo del 50%.

Variables recogidas: Las variables demográficas y clínicas recogidas fueron: sexo, edad, peso, talla, índice de masa corporal, tabaquismo, dislipidemia, diabetes mellitus y las principales características del evento coronario agudo (forma de presentación, número de vasos afectados y fracción de eyección ventricular al alta). En cuanto a las variables analíticas, se registraron los niveles de: Tn-Tus, Proteína C reactiva (PCR), Colesterol total (CT), LDL, HDL y lipoproteína(a).

Análisis estadístico: Se realizaron análisis descriptivos utilizando medidas de tendencia central (media) y dispersión (desviación estándar) para las variables cuantitativas, y frecuencias y porcentajes para las cualitativas. Las comparaciones entre grupos se realizaron mediante el programa IBM SPSS® Statistics v.25. Para las variables cuantitativas se usó la prueba de U de Mann-Whitney, mientras que las variables cualitativas se compararon mediante la prueba exacta de Fisher. Para todas ellas, se consideró significativo un valor de $p < 0.05$.

Consideraciones éticas y declaraciones: Se obtuvo el consentimiento informado por escrito de todos los par-

ticipantes para ser incluidos en el estudio. Este trabajo no ha recibido financiación pública ni privada para su realización.

RESULTADOS

Características basales: La edad media de la población estudiada fue de $59,63 \pm 9,63$ años, sin diferencias significativas entre ambos grupos ($p = 0,948$). En cuanto al sexo, se observó un claro predominio masculino en el total de la muestra (75%), siendo significativamente mayor en el grupo con baja adherencia (83,33% vs 55,56%, $p = 0,048$). Respecto a las principales comorbilidades estudiadas, el tabaquismo resultó ser la más prevalente, presente en el 63,3% de los pacientes, seguido de la dislipemia (61,7%), la hipertensión arterial (48,3%) y, en menor medida, la diabetes mellitus tipo II (18,3%). No se observaron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos en ninguna de estas variables, aunque se detectó una ligera tendencia no significativa hacia una mayor prevalencia de hipertensión arterial en aquellos con menor adherencia (52,38% vs 38,89%; $p=0,405$). En relación con el índice de masa corporal (IMC), la media global fue de $29,30 \pm 4,82$ kg/m², sin diferencias relevantes entre grupos ($p = 0,693$). Las principales características demográficas y clínicas basales de ambos grupos se muestran en la *Tabla 1*.

Tabla 1. Características demográficas y clínicas basales				
	Baja adherencia n = 42 (70%)	Buena adherencia n = 18 (30%)	Total n = 60	p-valor
Sexo masculino (n, %)	35 (83,33%)	10 (55,56%)	45 (75%)	0,048
Edad (media, DS)	$58,79 \pm 10,03$	$59,28 \pm 8,88$	$59,63 \pm 9,63$	0,948
IMC (media, DS)	$29,14 \pm 4,59$	$29,66 \pm 5,45$	$29,30 \pm 4,82$	0,693
Tabaco (n, %)	28 (66,67%)	10 (55,56%)	38 (63,3%)	0,560
DLP (n, %)	27 (64,29%)	10 (55,56%)	37 (61,7%)	0,571
DM II (n, %)	7 (16,67%)	4 (22,22%)	11 (18,3%)	0,719
HTA (n, %)	22 (52,38%)	7 (38,89%)	29 (48,3%)	0,405
IMC, índice de masa corporal; DLP, dislipemia; DM II, diabetes mellitus tipo II; HTA, hipertensión.				

Tabla 1.

Objetivo primario: Del total de los 60 pacientes incluidos en el estudio, 42 (70 %) presentaron una baja adherencia a la dieta mediterránea, definida por una puntuación PREDIMED inferior a 9, mientras que 18 pacientes (30 %) mostraron una buena adherencia (puntuación ≥ 9). En el grupo con baja adherencia, la puntuación obtenida

con mayor frecuencia (moda) fue de 8, con una media de 6,5 y un rango de 3 a 8 puntos. Por el contrario, en el grupo con buena adherencia, la puntuación más habitual fue de 10, con una media de 10,17 y un rango de 9 a 12 puntos. (*Figura 1*)

Figura 1. Grado de adherencia a la dieta mediterránea

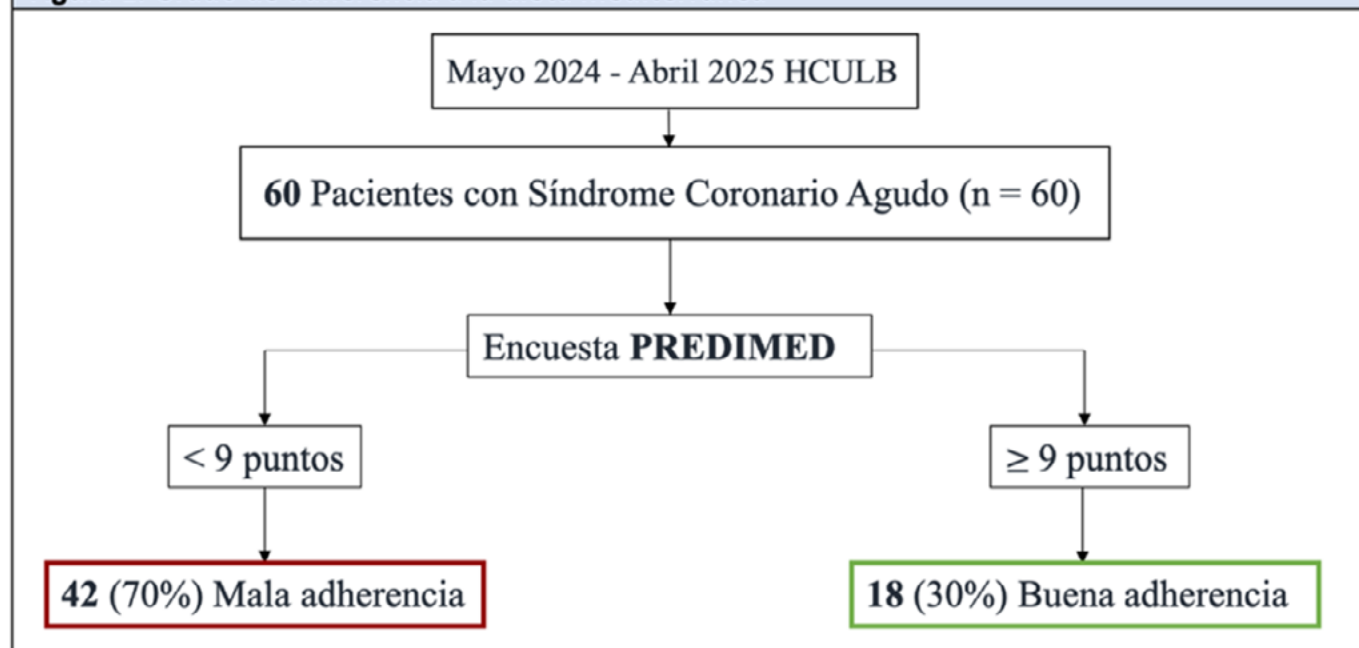


Figura 1.

Objetivos secundarios:

Impacto en el perfil lipídico

No se observaron diferencias significativas entre los grupos en cuanto a los niveles de CT, LDL, HDL o triglicéridos. Concretamente, en el caso del colesterol HDL, los pacientes con buena adherencia a la dieta presentaron una media de $48,22 \pm 9,68$ mg/dL, superior a la observada en el grupo con baja adherencia ($44,35 \pm 11,09$ mg/dL). Aunque esta diferencia no alcanzó la significación estadística ($p = 0,136$), se evidenció una tendencia hacia niveles más altos de HDL en el grupo con adecuada adherencia.

Cabe señalar que tanto el CT como el LDL también presentaron valores medios ligeramente más elevados en el grupo con mejor adherencia ($204,31 \pm 26,39$ mg/dL y $129,18 \pm 23,30$ mg/dL, respectivamente) en comparación con el grupo con baja adherencia ($195,74 \pm 37,08$ mg/dL y $123,08 \pm 35,64$ mg/dL), aunque estas diferencias fueron aún menos significativas desde el punto de vista estadístico ($p = 0,458$ en ambos casos).

En cuanto a los niveles de lipoproteína(a), estos fueron significativamente más bajos en los pacientes con buena adherencia a la dieta mediterránea, con una media de $25,56$ mg/dL frente a $59,13$ mg/dL en el grupo de baja adherencia ($p = 0,045$). (Tabla 2)

Tabla 2. Resultados del perfil lipídico

	Baja adherencia n = 42 (70%)	Buena adherencia n = 18 (30%)	Total n = 60	p-valor
CT (media, DS)	$195,74 \pm 37,08$	$204,31 \pm 26,39$	$198,31 \pm 34,23$	0,458
LDL (media, DS)	$123,08 \pm 35,64$	$129,18 \pm 23,30$	$124,91 \pm 32,36$	0,458
HDL (media, DS)	$44,35 \pm 11,09$	$48,22 \pm 9,68$	$45,53 \pm 10,74$	0,136
LpA (media, DS)	$59,13 \pm 74,16$	$25,56 \pm 32,76$	$48,71 \pm 65,80$	0,045

CT, colesterol total; LDL, colesterol LDL; HDL, colesterol HDL, LpA, lipoproteína A.

Tabla 2.

Impacto en las características y pronóstico del evento coronario

En relación con la forma de presentación clínica del

síndrome coronario agudo (SCA), se observó que el SCACEST predominó en el grupo con baja adherencia (73,8 %), mientras que el SCASEST fue más frecuente en-

tre los pacientes con buena adherencia (38,89 %), aunque sin alcanzar la significación estadística ($p = 0,367$).

Respecto al número de vasos coronarios afectados, la afectación de un solo vaso fue más común en los pacientes con buena adherencia (44,44 %), en contraste con la afectación multivaso, que predominó en el grupo con baja adherencia (más del 70 % con afectación de 2 o más vasos). Nuevamente, estas diferencias no fueron significativas ($p = 0,427$).

En cuanto a los parámetros pronósticos, no se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas en ninguno de ellos, pudiendo únicamente hablar de tendencias. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) fue preservada en un mayor porcentaje de pacientes con buena adherencia (88,9 % vs 73,8 %, $p = 0,308$). Además, los niveles medios de troponina T ultrasensible fueron más bajos en este mismo grupo (18,61 vs 2411,79; $p = 0,556$). (Tabla 3)

Tabla 3. Características y factores pronósticos del evento coronario					
		Baja adherencia n = 42	Buena adherencia n = 18	Total n = 60	p-valor
SCA	SCACEST (n, %)	31 (73,80%)	11 (61,11%)	42 (70%)	0,367
	SCASEST (n, %)	11 (26,20%)	7 (38,89%)	18 (30%)	
Nº Vasos	1 Vaso (n, %)	10 (23,80%)	8 (44,44%)	18 (30%)	0,427
	2 Vasos (n, %)	3 (7,15%)	1 (5,5%)	4 (6,7%)	
	3 Vasos (n, %)	9 (21,43%)	2 (11,11%)	11 (18,3%)	
	4 Vasos (n, %)	20 (47,62%)	7 (38,89%)	27 (45%)	
FEVI	FEVIp (n, %)	31 (73,80%)	16 (88,89%)	47 (78,3%)	0,308
	FEVIr (n, %)	11 (26,20%)	2 (11,11%)	13 (21,7%)	
Troponina T (media, DS)		2411,79 ± 2885,77	1838,61 ± 2072,57	2239,83 ± 2663,62	0,556
SCA, síndrome coronario agudo; SCACEST, síndrome coronario agudo con elevación del ST; SCASEST, síndrome coronario agudo sin elevación del ST; FEVI, fracción de eyección del ventrículo izquierdo					

Tabla 3.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Los resultados de este estudio revelan cómo, a pesar de las recomendaciones explícitas incluidas en las guías de práctica clínica actualmente vigentes, la mayoría de los pacientes ingresados por SCA en nuestra cohorte presentaban una baja adherencia a la dieta mediterránea. Se trata de una realidad preocupante que va en consonancia con las últimas tendencias observadas a nivel nacional, apuntando hacia una pérdida progresiva de este hábito dietético.

Además, más allá del dato epidemiológico, los resultados sugieren una asociación potencial entre una baja adherencia dietética y una presentación clínica más grave del SCA. Aunque las diferencias obtenidas en los parámetros analizados no alcanzaron la significación estadística, el hecho de observar con mayor frecuencia disfunción

ventricular izquierda y picos enzimáticos más elevados en los pacientes con peor adherencia dietética, sugiere una tendencia a un daño miocárdico más extenso en este grupo.

Sin embargo, cabe recordar que también fue en el grupo de baja adherencia en el que se observaron niveles de lipoproteína(a) más elevados. Este hallazgo abre un interesante interrogante sobre el papel modulador de la dieta mediterránea en los niveles de la Lp(a) o, por otro lado, sobre la influencia directa de esta lipoproteína en la gravedad del SCA⁽⁹⁾.

En la literatura actual, el papel de la Lp(a) en la enfermedad coronaria aún no está del todo definido. Un estudio transversal publicado en la Revista Europea de Cardiología Preventiva demostró una asociación entre niveles elevados de Lp(a) y una mayor gravedad del evento co-

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Los resultados de este estudio revelan cómo, a pesar de las recomendaciones explícitas incluidas en las guías de práctica clínica actualmente vigentes, la mayoría de los pacientes ingresados por SCA en nuestra cohorte presentaban una baja adherencia a la dieta mediterránea. Se trata de una realidad preocupante que va en consonancia con las últimas tendencias observadas a nivel nacional, apuntando hacia una pérdida progresiva de este hábito dietético.

Además, más allá del dato epidemiológico, los resultados sugieren una asociación potencial entre una baja adherencia dietética y una presentación clínica más grave del SCA. Aunque las diferencias obtenidas en los parámetros analizados no alcanzaron la significación estadística, el hecho de observar con mayor frecuencia disfunción ventricular izquierda y picos enzimáticos más elevados en los pacientes con peor adherencia dietética, sugiere una tendencia a un daño miocárdico más extenso en este grupo.

Sin embargo, cabe recordar que también fue en el grupo de baja adherencia en el que se observaron niveles de lipoproteína(a) más elevados. Este hallazgo abre un interesante interrogante sobre el papel modulador de la dieta mediterránea en los niveles de la Lp(a) o, por otro lado, sobre la influencia directa de esta lipoproteína en la gravedad del SCA⁽⁹⁾.

En la literatura actual, el papel de la Lp(a) en la enfermedad coronaria aún no está del todo definido. Un estudio transversal publicado en la Revista Europea de Cardiología Preventiva demostró una asociación entre niveles elevados de Lp(a) y una mayor gravedad del evento coronario, incluyendo mayor frecuencia de oclusión coronaria crónica, enfermedad coronaria difusa multivaso y puntuaciones SYNTAX más altas⁽¹⁰⁾. En contraposición, un estudio nacional recientemente publicado en la Revista Española de Cardiología no encontró diferencias estadísticamente significativas entre los niveles de Lp(a) y la forma de presentación del infarto, lo que refleja la complejidad de este biomarcador y su interacción con otros factores de riesgo⁽¹¹⁾. El contraste entre ambos estudios podría deberse a diferencias en el diseño metodológico o las características de las poblaciones estudiadas. No obstante, estas discrepancias siguen evidenciando que el papel de la Lp(a) en la enfermedad coronaria continúa siendo controvertido, por lo que se requiere una mayor investigación para esclarecer su implicación clínica y pronóstica.

En nuestro estudio, la coexistencia de una dieta inadecuada y niveles más elevados de Lp(a) en el grupo de pacientes con eventos más graves sugiere una posible interacción sinérgica entre ambos factores. Pese a ello, al tratarse de un estudio observacional, retrospectivo y

con un tamaño muestral pequeño, es difícil establecer una relación causal clara. Se necesitan más estudios prospectivos con una muestra más amplia de pacientes para evaluar la verdadera adherencia a la dieta mediterránea, su impacto en la gravedad de la enfermedad arterial coronaria y el perfil lipídico, y finalmente determinar qué papel juega la Lp(a) en todo este contexto.

En conclusión, los hallazgos del presente estudio han demostrado una baja adherencia a la dieta mediterránea en la población con diagnóstico de SCA en Aragón en el último año, lo que a su vez se ha relacionado con una presentación clínica más severa del evento coronario y un perfil lipídico menos favorable, especialmente en cuanto a los niveles de Lp(a). Estos resultados ponen de manifiesto la necesidad de reforzar nuevas intervenciones educativas y nutricionales dirigidas a la población, con el objetivo de fomentar la adherencia a una dieta con beneficios cardiovasculares demostrados, contribuyendo así a mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Rojo-López MI, Barranco-Altirriba M, Rossell J, Antentas M, Castelblanco E, Yanes O, et al. Mediterranean Diet Is a Predictor of Progression of Subclinical Atherosclerosis in a Mediterranean Population: The ILERVAS Prospective Cohort Study. *Nutrients*. 2024;16(1):13607. doi:10.3390/nu16213607
- 2 Guasch-Ferré M, Willett WC. The Mediterranean diet and health: a comprehensive overview. *J Intern Med*. 2021 Sep;290(3):549-566. doi: 10.1111/joim.13333
- 3 Barbosa AR, Pais S, Marreiros A, Correia M. Impact of a Mediterranean-inspired diet on cardiovascular disease risk factors: A randomized clinical trial. *Nutrients*. 2024 Jul 26;16(15):2443. doi: 10.3390/nu16152443
- 4 Laffond A, Rivera-Picón C, Rodríguez-Muñoz PM, Juárez-Vela R, Ruiz de Viñaspre-Hernández R, Navas-Echazarreta N, Sánchez-González JL. Mediterranean diet for primary and secondary prevention of cardiovascular disease and mortality: An updated systematic review. *Nutrients*. 2023 Jul 28;15(15):3356. doi: 10.3390/nu15153356.
- 5 Peñalvo JL, Oliva B, Sotos-Prieto M, Uzhova I, Moreno-Franco B, León-Latre M, Ordovás JM. La mayor adherencia a un patrón de dieta mediterránea se asocia a una mejora del perfil lipídico plasmático: la cohorte del Aragon Health Workers Study. *Rev Esp Cardiol*. 2015;68:279-81. doi: 10.1016/j.recesp.2014.11.024.
- 6 Visseren FLJ, Mach F, Smulders YM, Carballo D, Koskinas KC, Böck M, et al. 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. *Eur Heart J*. 2021;42(34):3227-3337. doi:10.1093/eurheartj/ehab484

7 Collet JP, Thiele H, Barbato E, Barthélémy O, Bauersachs J, Bhatt DL, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes. *Eur Heart J*. 2023;44(38):3720–3826. doi:10.1093/eurheartj/ehad191

8 Baladia E, Moñino M, Martínez-Rodríguez R, Miserachs M, Russolillo G. Adherencia a un patrón de dieta mediterránea, hábitos de consumo y práctica de actividad física recreativa en población española: Estudio transversal RECREA-DIET. *Rev Esp Nutr Hum Diet*. 2022;26(1):30-40. doi:10.14306/renhyd.26.1.1416.

9 Dong L, Tong J, Fan S. Association between the serum lipoprotein-associated phospholipase A2 level and acute coronary syndrome. *Cardiovasc J Afr*. 2023 Jan 11;34(5):273-277. doi: 10.5830/CVJA-2022-056.

10 Leistner DM, Laguna-Fernandez A, Haghikia A, Abdelwahed YS, Schatz AS, Erbay A, et al. Impact of elevated lipoprotein(a) on coronary artery disease phenotype and severity. *Eur J Prev Cardiol*. 2024;31(7):856-865. doi:10.1093/eurjpc/zwae007.

11 Fernández Ruz L, Mora Robles J, Sánchez Sánchez C, Ceballos Gómez C, Urbano Carrillo C. ¿Influyen los niveles de lipoproteína (a) en la forma de presentación del primer evento coronario? *Rev Esp Cardiol*. 2024;77(Supl 1):345.

Trombosis de vena cava inferior, la importancia del ecocardiograma. A propósito de un caso.

Inferior vena cava thrombosis, the importance of the echocardiogram. A case report.

Patricia Irigaray Sierra^{1*}, Nicolás Alcalá Rivera², Daniel Grados Saso¹, Adrián Riaño Ondiviela¹, Christian Alejandro Castillo Flores¹, Clara Teresa Irigaray Sierra³

¹Servicio de Cardiología, Hospital de Barbastro, Huesca.

²Servicio de Medicina Interna, Hospital de Barbastro, Huesca.

³Enfermería clínica especialidades, Hospital de Barbastro, Huesca.

Autor para correspondencia: Patricia Irigaray Sierra. Servicio de Cardiología del Hospital de Barbastro. Carretera Nacional 240, s/n, 22300 Barbastro, Huesca.

Correo electrónico: pirigaray@salud.aragon.es

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

Palabras clave: Trombosis, cava, ecocardiograma.

Key words: Thrombosis, cava, echocardiogram.

RESUMEN

La trombosis de vena cava inferior es una entidad asociada a elevada mortalidad y con importante repercusión sociosanitaria, la cual requiere diagnóstico y manejo precoz. Dicho diagnóstico puede realizarse de forma fiable a través de un estudio ecocardiográfico, como el caso que presentamos, pudiendo diagnosticar esta entidad con una prueba rápida, poco cruenta y de fácil accesibilidad.

ABSTRACT

Inferior vena cava thrombosis is associated with high mortality and significant social and health impact, requiring early diagnosis and management. This diagnosis can be reliably made through an echocardiographic study, as in the case presented, diagnosed with a rapid, minimally invasive, and easily accessible test.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de una paciente de 48 años, fumadora activa de tabaco y cannabis, ex-consumo de cocaína, con antecedentes de esquizofrenia paranoide, enfermedad de Behcet y TVP izquierda de la vena poplítea en 2013, que acude a Urgencias por dolor abdominal. En analítica sanguínea destaca Dímero D 1766 ng/ml con leve elevación de reactantes de fase aguda. Se realiza angio-TC toracoabdominal en la que se descarta tromboembolismo pulmonar, sin embargo, se describe

ausencia de contrastación de las venas suprahepáticas derecha y media y de la vena cava inferior a nivel hepático e infrarrenal, que sugiere trombosis en dichas localizaciones. Se completa el estudio con ecografía abdominal que muestra en la vena cava inferior, a nivel del trayecto intrahepático, un segmento con ocupación de la luz del vaso por material ecogénico y escaso flujo vascular periférico, con trombosis.

Durante el ingreso se realiza un ecocardiograma transtorácico (*Imagen 1*) en la que se aprecia imagen de trombo de 45x25 mm (*Imagen 2*) en la desembocadura de la vena cava inferior en aurícula derecha con ocupación de toda la luz del vaso, sin trombos intracavitarios y con función biventricular conservada (*Imagen 3*), sin dilatación de cavidades ni valvulopatías relevantes, confirmando el diagnóstico de trombosis de vena cava inferior.

Se completó estudio con analítica sanguínea (sin datos a destacar), estudio genético (Heterocigota para Gen FII protrombina -mutación G20210A), serologías (negativas), TC toraco-abdominal (no LOEs) y gastroscopia (úlceras en vías de cicatrización forrest III duodenales y gastropatía leve por HTportal).

Se concluye, por tanto, un origen multifactorial por enfermedad autoinmune de base (enfermedad de Behcet) favorecida por otros factores de riesgo protrombóticos (enfermedad tromboembólica venosa previa, mutación heterocigota G20210A del Gen FII (protrombina), tabaquismo activo, farmacológica por tratamiento con aripirazol) y se da alta a domicilio bajo tratamiento antiagregante y con revisiones en consultas de Enfermedad Tromboembólica Venosa.

La trombosis venosa es una enfermedad de interés clínico, tanto por su morbimortalidad como por sus consecuencias sociosanitarias. Cabe destacar la trombosis de localización en vena cava inferior, ya que es una entidad asociada a elevada mortalidad, la cual requiere diagnóstico y manejo precoz. Especialmente importante, el estudio etiológico en pacientes jóvenes, ya que ha

demostrado su frecuente asociación con alteraciones congénitas o adquiridas de la coagulación, enfermedades inmunológicas y neoplasias. Mostramos este caso por la claridad de las imágenes ecocardiográficas, en las que se demuestra claramente cómo la vena cava inferior

está ocupada por trombo, cuyos márgenes quedan excelentemente visualizados en dicha prueba, quedando patente que es posible diagnosticar esta entidad con una prueba tan poco cruenta y de fácil acceso, como es la ecografía cardíaca.



Imagen 1. Trombo en la desembocadura de la VCI, visto por ecocardiograma transtorácico.



Imagen 2. Medidas del trombo a nivel de la VCI.

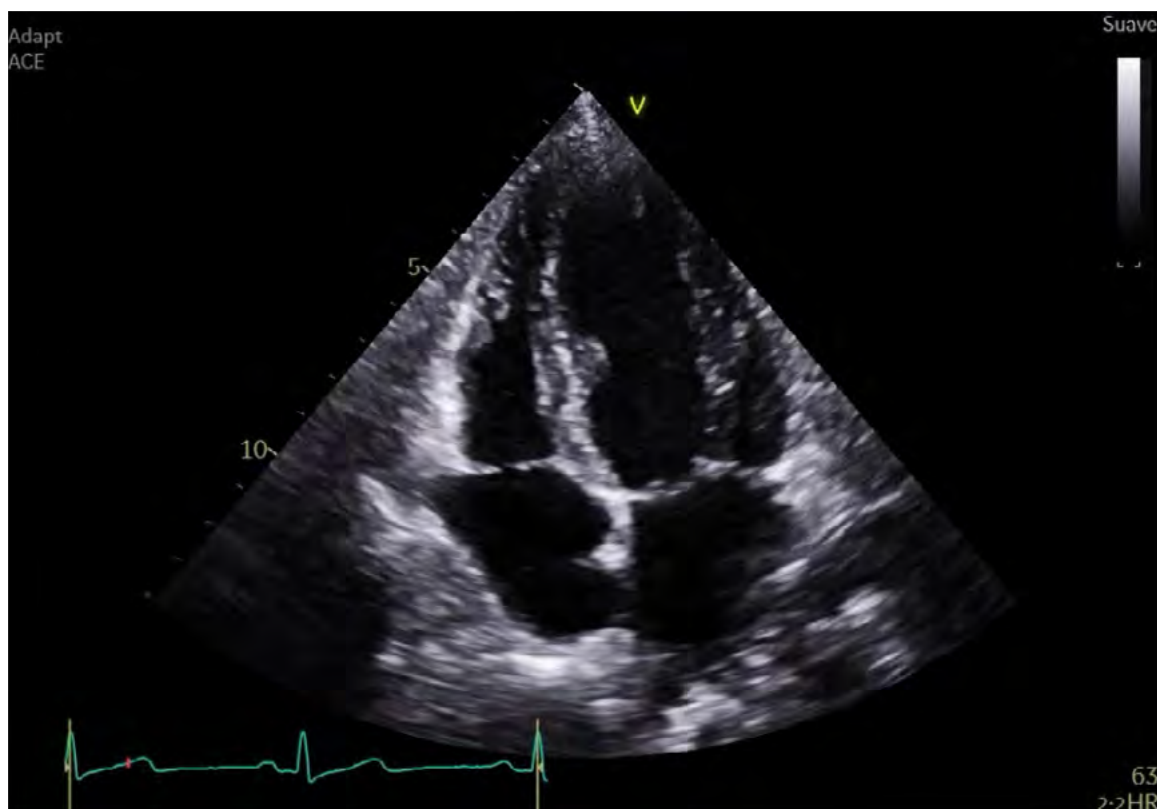


Imagen 3. Plano apical de 4 cámaras. Ausencia de dilatación de las cavidades cardíacas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Hollingsworth CM, Mead T. Inferior Vena Caval Thrombosis. *StatPearls* (2023, August 20)
- 2 Shi W, Dowell JD. Etiology and treatment of acute inferior vena cava thrombosis. *Thromb Res*. 2017 Jan;149:9-16
- 3 Saranteas T, Kostopanagiotou G, Tzoufi M, Drachtidi K, Knox GM, Panou F. Incidence of inferior vena cava thrombosis detected by transthoracic echocardiography in the immediate postoperative period after adult cardiac and general surgery. *Anaesth Intensive Care*. 2013 Nov;41(6):782-7
- 4 Rosendaal F. Thrombosis in the young: epidemiology and risk factors. A focus on venous thrombosis. *Thromb Haemost*, (1997), 78 pp. 1-6
- 5 García-Fuster MJ, Fernández C, Forner MJ, Vayá A.. Estudio prospectivo de los factores de riesgo y las características clínicas de la enfermedad tromboembólica en pacientes jóvenes. *Med Clin (Barc)*, (2004), 123 pp. 217-9

David Méndez Portuburu*, Javier Mario Valcuende Rosique, Luis René Puglla Sanchez, María Fumanal Gracia, Julia Pilar Asensio Alonso, Elena Alarcia Salas

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

Autor para correspondencia: David Méndez Portuburu. Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Avda. San Juan Bosco, 15. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: mendezmaristas@gmail.com

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

PRESENTACIÓN DEL CASO

Varón de 60 años con antecedentes de fibrilación auricular paroxística sin anticoagulación y adenocarcinoma de sigma estadio IV con metástasis hepáticas, tratado mediante sigmoidectomía laparoscópica y metastasectomías hepáticas, actualmente en tratamiento con quimioterapia adyuvante esquema FOLFOX 6m (ácido folínico, fluorouracilo y oxaliplatino).

A los 10 minutos del inicio del segundo ciclo de quimioterapia en hospital de día, el paciente presentó dolor torácico, disnea, vómitos y síncope. En la toma de constantes se objetivó bradicardia a 35 lpm, desaturación severa (SatO₂ 75%) e hipotensión arterial (80/55 mmHg). Se iniciaron maniobras de resucitación con fluidoterapia y oxigenoterapia. El ECG mostró bloqueo auriculoventricular completo (BAVc) a 30 lpm, supradesnivelación del ST en cara inferior y descenso del ST en I, aVL y V2-V3 (*Imagen 1*). Ante estos hallazgos se contactó con cardiología.

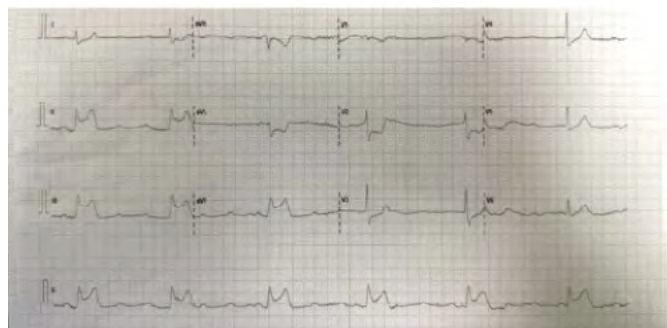


Imagen 1

A la llegada del equipo de cardiología, el paciente continuaba hemodinámicamente inestable pese al tratamiento inicial, con hipotensión, desaturación (80% con reservorio a 12 l/min) y BAVc a 35 lpm. La gasometría venosa evidenciaba acidosis respiratoria con lactato elevado

(pH 7,01; pCO₂ 64 mmHg; HCO₃ 23 mmol/l; lactato 5,8 mmol/l). En la exploración física destacaban bajo nivel de consciencia (Glasgow 12), hipoventilación bilateral, sibilantes espiratorios dispersos y un rash cutáneo disseminado.

Ante la sospecha de shock anafiláctico y posible síndrome de Kounis, se administró adrenalina intramuscular y corticoterapia intravenosa, con rápida mejoría hemodinámica, respiratoria y neurológica. Un nuevo ECG mostró taquicardia sinusal y normalización casi completa del supradesnivel del ST (*Imagen 2*). Se decidió realizar coronariografía sin antiagregación para evaluar la anatomía coronaria.



Imagen 2

En la coronariografía se observaron arterias epicárdicas con estenosis moderada en el segmento medio de la descendente anterior y ligera estenosis en la coronaria derecha, sin lesiones significativas (*Imagen 3,4*). El paciente ingresó en UCI para vigilancia, hemodinámicamente estable (TA 123/65 mmHg, SatO₂ 97% sin oxígeno). Analíticamente, presentó mejoría gasométrica, normalización progresiva del lactato y un pico de troponina T ultrasensible de 293 ng/ml. Tras 24 horas, por estabilidad clínica, se dio de alta a planta de oncología. La extracción de triptasa, realizada posteriormente, resultó normal (1,73 µg/L), lo cual se atribuyó al retraso de más de 24 horas desde el evento. Fue dado de alta el mismo día.

Un mes después fue valorado en Alergología realizándose prick test que resultó positivo (*Imagen 5*) y se confirmó hipersensibilidad a oxaliplatino (reacción grado III de Brown) y por tanto diagnóstico final de síndrome de Kounis tipo II.



Imagen 3



Imagen 4



Imagen 5

DISCUSIÓN

El síndrome de Kounis, descrito por primera vez en 1991, es una entidad infrecuente pero potencialmente grave definida como la coincidencia de un síndrome coronario agudo (SCA) con una reacción alérgica o anafiláctica. Representa una angina o infarto desencadenado por mediadores inflamatorios —histamina, citoquinas— liberados durante una reacción de hipersensibilidad, que provocan vasoespasmo coronario, ruptura de placa o trombosis.

Se distinguen tres tipos según la situación de las arterias coronarias y el mecanismo fisiopatológico: Tipo I: pacientes con arterias coronarias normales, sin enfermedad aterosclerótica. Tipo II: pacientes con enfermedad aterosclerótica previa en quienes la reacción alérgica puede desencadenar ruptura o erosión de placa causando un SCA. Tipo III: trombosis aguda de stents previamente implantados.

No existen criterios diagnósticos establecidos; el diagnóstico se basa en la combinación de clínica, ECG, parámetros analíticos e inmunológicos. Clínicamente, el cuadro combina síntomas de reacción alérgica con dolor torácico isquémico. El ECG puede mostrar supradesnivel o infradesnivel del ST y/o diferentes grados de bloqueo AV. Analíticamente, la elevación de mediadores alérgicos como triptasa o histamina apoya el diagnóstico, aunque su corta vida media exige una extracción precoz. En el caso presentado, la triptasa fue normal debido a la demora en la toma de la muestra.

La coronariografía es fundamental para evaluar la anatomía coronaria, clasificar el tipo de síndrome y decidir si es necesario tratar lesiones coronarias. Las pruebas alérgicas específicas, como el prick test, son esenciales para identificar el agente causal y evitar futuras reexposiciones. En este paciente, la identificación de la hipersensibilidad permitió modificar el tratamiento oncológico.

El manejo terapéutico supone un reto por la coexistencia de una reacción alérgica y un SCA. Se recomienda tratar inicialmente la reacción alérgica según su gravedad con corticoterapia IV, antihistamínicos y uso cuidadoso de adrenalina, dado que puede empeorar la isquemia. Desde el punto de vista cardiológico se aconseja iniciar vasodilatadores coronarios y, una vez conocida la anatomía coronaria, valorar antiagregación o anticoagulación si existe una lesión que requiera intervención. En el paciente descrito predominó el shock anafiláctico, por lo que el manejo se centró en la anafilaxia, la respuesta adecuada al tratamiento respaldó el diagnóstico de síndrome de Kounis.

En conclusión, el síndrome de Kounis es una condición rara en la que convergen alergia y cardiología. Su reconocimiento temprano es esencial para evitar complicaciones graves por lo que un diagnóstico integral y un manejo cuidadoso son claves para mejorar el pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1 Biteker M. Current understanding of Kounis syndrome. *Expert Rev Clin Immunol*. 2010;6(5):777–88.

2 Abdelghany M, Shah S, Subedi R, Kozman H. Kounis syndrome: A review article on epidemiology, diagnostic findings, management and complications of allergic acute coronary syndrome. *Int J Cardiol*. 2017;242:38–45.

3 Roumeliotis A, Davlourous P, Anastasopoulou M, Tsigkas G, Koniari I, Mplani V, Hahalis G, Kounis NG. Allergy Associated Myocardial Infarction: A Comprehensive Report of Clinical Presentation, Diagnosis and Management of Kounis Syndrome. *Vaccines (Basel)*. 2022;10(1):38.

4 Li J, Zheng J, Zhou Y, Liu X, Peng W. Acute coronary syndrome secondary to allergic coronary vasospasm (Kounis Syndrome): a case series, follow-up and literature review. *BMC Cardiovasc Disord*. 2018;18:42.

5 Rochel-Perez E, Santaularia-Tomas M, Martin-Dorantes M, Villareal-Jimenez E, Olivera-Mar A, Sanchez-Felix E, Perez-Navarrete A, Millet-Herrera JL, Huchim-Méndez O, Alejos-Briceño R, et al. Triggers, Types, and Treatments for Kounis Syndrome: A Systematic Review. *Clin Pract*. 2025;15(3):59.

Mario Martínez Fleta*, Iván De María Mier, Sergio Ponce Simal, Sonia Peribáñez Belanche, Diana Cristina Batin, Ana Marcén Miravete, Ana Portolés Ocampo, Teresa Blasco Peiró.

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Autor para correspondencia: Mario Martínez Fleta. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica 1-3. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: mmartinezfleta@gmail.com

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

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente con insuficiencia cardíaca derecha refractaria y función biventricular preservada, con diagnóstico final de pericarditis constrictiva. La utilización de técnicas de imagen multimodal resultó esencial para la identificación de la enfermedad, lo que permitió la realización de una intervención quirúrgica precoz. Además, se realiza una revisión detallada de los desafíos diagnósticos asociados a esta entidad clínica.

ABSTRACT

A case is presented of a patient with refractory right heart failure and preserved biventricular function, ultimately diagnosed with constrictive pericarditis. The use of multimodality imaging proved essential for the identification of the disease, facilitating early surgical intervention. Additionally, a detailed review is provided on the diagnostic challenges associated with this clinical entity.

CASO CLÍNICO

Se presenta a un hombre de 76 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus, dislipemia y enfermedad renal crónica G3A1, sin historia cardiológica previa. Ingresa por un primer episodio de insuficiencia cardíaca, con clínica de dos semanas de duración consistente en disnea de esfuerzo progresiva y edematización de extremidades inferiores y abdomen. Previamente describe un cuadro infeccioso leve de vías respiratorias superiores. El electrocardiograma (ECG) muestra ritmo sinusal y ausencia de alteraciones significativas de la repolarización, y en la radiografía de tórax destaca la presencia de derrame pleural bilateral.

El paciente presenta una adecuada respuesta a tratamiento diurético intravenoso. Tras alcanzar euvolemia, se realiza un ecocardiograma transtorácico (ETT) y una

resonancia magnética cardíaca (RMC), donde se observa un movimiento septal anómalo, así como la presencia de realce tardío de gadolinio (RTG) de forma difusa en pericardio (*Figura 1A-B*). Se lleva a cabo finalmente una coronariografía, que descarta enfermedad coronaria epicárdica. Es, por tanto, dado de alta bajo tratamiento diurético oral y una pauta descendente de antiinflamatorios por la sospecha de cuadro pericardítico.

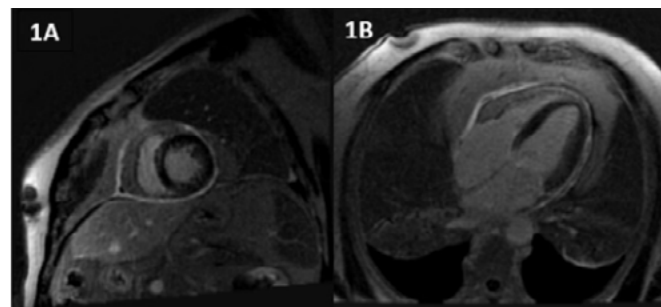


Figura 1A-B. RMC inicial, que muestra intensa y difusa captación pericárdica de gadolinio en secuencia de RTG.

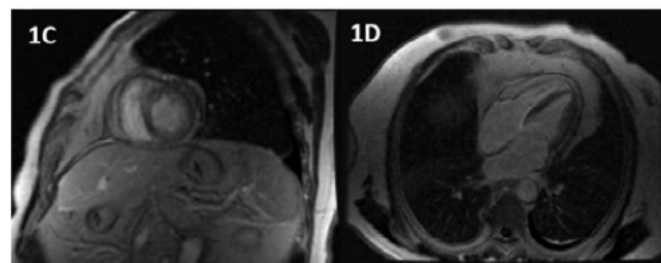


Figura 1C-D. RMC posterior, donde se puede apreciar la ausencia de RTG pericárdico, congruente con ausencia de inflamación activa.

Tras el alta se realiza un seguimiento periódico en consulta, apreciando un progresivo empeoramiento de la función renal, así como elevación de enzimas hepáticas. El paciente relata persistencia de disnea de esfuerzo, y destaca la refractariedad de los edemas de miembros inferiores y la presencia de hepatomegalia e ingurgitación yugular. Tras 3 meses, se decide un nuevo ingreso para completar estudio, dado el empeoramiento a pesar de la titulación del tratamiento.

Con la sospecha de constricción pericárdica como secuela de un cuadro de pericarditis aguda previo, se realiza un nuevo ETT, que documenta la presencia de “bounce” septal e inversión espiratoria del flujo diastólico en venas suprahepáticas (*Figura 2*), sin existir otros datos sugestivos de constricción (“annulus reversus” ni

variaciones respirofásicas en flujos transvalvulares). No se describe calcificación pericárdica en las radiografías de tórax del paciente, pero la tomografía computarizada (TC) de tórax sí mostró un pericardio engrosado de forma difusa (Figura 3). No se observó RTG pericárdico en la subsiguiente RMC (Figura 1C-D), hallazgo que sugiere la desaparición de la inflamación a dicho nivel. Esto se confirmó con la ausencia de captación pericárdica de radiotrazador en PET-TC. Puesto que los resultados eran discordantes e insuficientes para un diagnóstico, se completó el estudio con un cateterismo derecho, en el que destacó la presencia de elevación de presiones intracavitarias (presión capilar pulmonar 20 mmHg, presión media de aurícula derecha 21 mmHg), así como un seno Y profundo en aurícula derecha y una separación de curvas diastólicas ventriculares inferior a 5 mmHg; si bien no se observó un patrón “dip plateau” evidente.

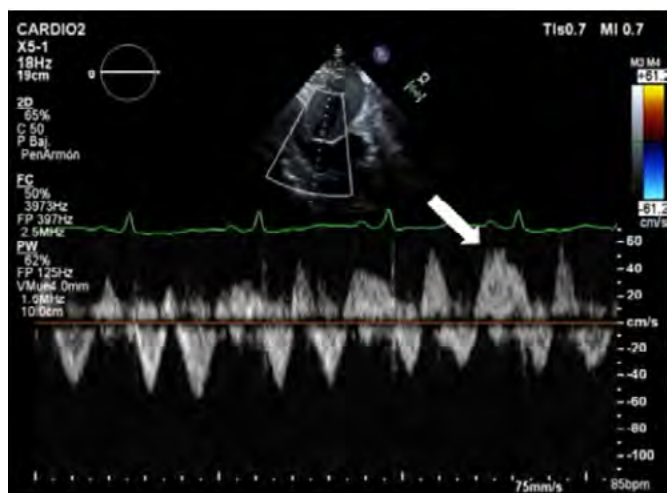


Figura 2. Doppler pulsado sobre vena suprahepática, que muestra inversión del flujo diastólico durante la espiración (flecha).

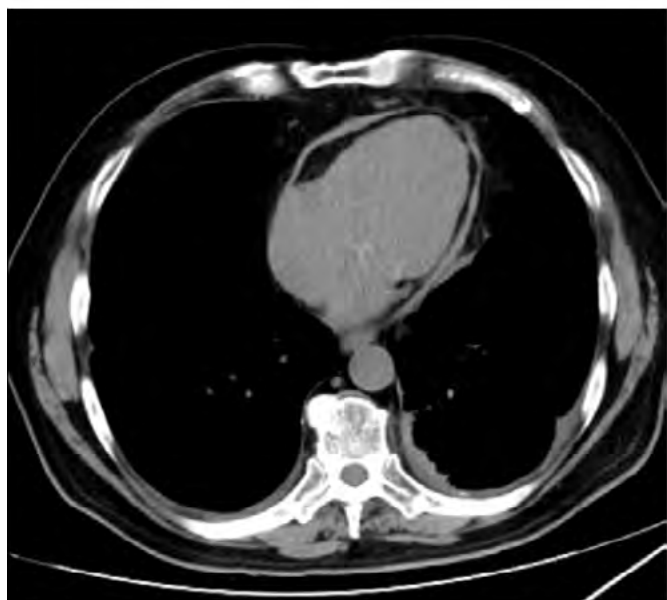


Figura 3. TC de tórax donde se puede apreciar engrosamiento pericárdico difuso, de hasta 5 milímetros de grosor, sin existir calcificación.

Con todo lo previo, y en ausencia de una alternativa más probable, se estableció el diagnóstico de pericarditis constrictiva (PC). El paciente fue valorado de forma con-

junta por el “Heart Team”, decidiéndose llevar a cabo una pericardiectomía de forma preferente. Tras un postoperatorio favorable, el paciente presentó una adecuada evolución clínica, con mejoría significativa de su sintomatología, desaparición de los signos de constricción por ETT, y progresiva normalización de las alteraciones analíticas.

DISCUSIÓN

La PC es una condición crónica ocasionada por un pericardio no compliante, que resulta en un impedimento al llenado ventricular, fundamentalmente en meso-telediástole. En muchas ocasiones se asocia a un cuadro previo de pericarditis (vírica más frecuentemente en nuestro medio, tuberculosa en países en desarrollo), si bien otras etiologías son la radioterapia mediastínica, las neoplasias torácicas (mama, pulmón, linfoma), algunas conectivopatías sistémicas, la cirugía cardíaca o la PC idiopática. Con respecto a la presentación clínica, clásicamente comprende signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha con función biventricular conservada.

La fisiopatología de la PC parte de la ausencia de compliancia del pericardio, que genera un volumen intrapericárdico fijo. La consecuencia será una restricción al llenado ventricular en meso-telediástole, a pesar de una correcta relajación miocárdica. Un fenómeno importante resultado de esto será la disociación de las presiones intratorácica e intracardiaca, que afectará fundamentalmente al llenado ventricular izquierdo. En condiciones normales, los cambios de presión intratorácica durante la respiración se reflejan en las cámaras cardíacas, fundamentalmente en diástole. Un pericardio fijo bloquea esta transmisión. Por ello, durante la inspiración la presión negativa se transmitirá a las venas pulmonares, que son extrapericárdicas, pero no a la aurícula izquierda, por lo que el gradiente de presión entre las mismas, y por tanto el flujo anterógrado, se verá reducido. Otra característica de la constricción pericárdica es la interdependencia ventricular, que refleja la lucha de ambos ventrículos por llenarse en condiciones de igual presión y un volumen total limitado. Por ello, el ventrículo derecho (VD) verá su llenado favorecido en inspiración y restringido en espiración, mientras que lo contrario ocurrirá con el ventrículo izquierdo (VI).

El diagnóstico de PC es complejo dada la ausencia de hallazgos patognomónicos, por lo que se apoya en gran parte en la imagen multimodal. Tanto es así, que las recientes guías europeas de patología miocárdica y pericárdica establecen un grado de recomendación IC para el empleo de ETT, TC y RMC en todo paciente con sospecha de constricción⁽¹⁾.

El ETT aporta información fundamental, y representa la prueba de imagen de primera línea. A nivel estructural, se puede demostrar la presencia de “tethering” pericárdico,

generado por adherencias, mediante Doppler tisular. Las paredes libres ventriculares, más en contacto con el pericardio, suelen verse más afectadas. Esto puede demostrarse con valores reducidos de e' de anillo mitral lateral, incluso inferiores al e' de anillo mitral medial, hallazgo conocido como “annulus reversus”, de elevada especificidad para el diagnóstico de esta entidad. Por otra parte, se ha objetivado una reducción del strain longitudinal global, fundamentalmente de la pared anterolateral del VI, reversible tras pericardiectomía⁽²⁾.

El movimiento septal respirofásico es resultado de la interdependencia ventricular. Con la inspiración se favorece el llenado de VD, que acomodará este volumen desplazando el septo hacia la izquierda, favorecido también por la restricción de llenado del VI concomitante. En espiración, lo opuesto conllevará un desplazamiento septal hacia VD. Esto se puede observar en imagen 2D, o en modo M. Un hallazgo menos específico es el notch septal protodiastólico, que resulta del retroceso elástico del miocardio coincidiendo con el llenado ventricular rápido en protodiástole.

Las variaciones respirofásicas, fruto también del llenado alternante durante el ciclo respiratorio, se pueden valorar a diferentes niveles por Doppler. Clásicamente, se considera una variación significativa en flujo mitral cuando supera el 25%, y tricuspídea cuando supera el 40%. No obstante, los criterios diagnósticos publicados por la Clínica Mayo en 2014 determinan un punto de corte óptimo para variaciones mitrales del 14.6%⁽³⁾. Cabe mencionar que las variaciones respirofásicas pueden estar reducidas o ausentes hasta en la mitad de los pacientes⁽⁴⁾.

Por último, podemos mencionar el flujo Doppler de suprahepáticas, donde se suele observar una onda diastólica importante, si bien lo más característico es la inversión diastólica en el primer latido en espiración. La vena cava inferior estará invariablemente dilatada y con colapso inspiratorio reducido, salvo en situaciones de importante depleción intravascular.

El valor del TC en la PC se encuentra en la evaluación estructural. Es la prueba principal para detectar engrosamiento y calcificación pericárdica, si bien casi un tercio de los pacientes no presentan dichas alteraciones⁽⁵⁾. Además, se ha visto una asociación entre la extensión de la calcificación y los resultados tras pericardiectomía⁽¹⁾.

Con respecto a la RMC hemos de destacar la capacidad de caracterización miocárdica atribuido al realce tardío de gadolinio (RTG). A diferencia del RTG a nivel miocárdico, el RTG pericárdico representa inflamación activa y neovascularización, y no tanto fibrosis. La detección de inflamación a nivel pericárdico es un hallazgo fundamental para guiar el tratamiento de la PC.

El estudio hemodinámico invasivo por cateterismo cardiaco es el gold-standard para el diagnóstico de esta

condición. Actualmente su uso está limitado a pacientes en los que las diferentes técnicas de imagen arrojan hallazgos inconcluyentes. Se puede observar una presión venosa central elevada, con morfología del pulso en M o W a costa de unas ondas X e Y prominentes. Los ventrículos mostrarán presiones diastólicas elevadas, con igualación (o separación menor de 5 mmHg) en mesoteliástole. Esto, junto con la rápida caída de presión en protodiástole, confiere una morfología característica en “dip plateau” o raíz cuadrada, si bien no es un hallazgo específico, pudiendo aparecer en ocasiones en miocardiopatías restrictivas. Si es más específica la onda de llenado rápido de VI superior a 7 mmHg, que se verá reducida en caso de restricción⁽⁶⁾. Por otra parte, las variaciones respirofásicas mencionadas en el estudio ecocardiográfico también se podrán observar de forma invasiva.

El tratamiento de la PC dependerá de la etiología y de la presencia o ausencia de inflamación pericárdica. En casos de pericarditis tuberculosa, los fármacos antituberculosos pueden reducir significativamente el riesgo de constricción⁽¹⁾. En presencia de inflamación pericárdica activa, objetivada por marcadores bioquímicos (proteína C reactiva) o por RTG en RMC, el tratamiento antiinflamatorio puede ayudar a resolver constricción en algunos pacientes⁽⁷⁾. En caso de que lo anterior falle, o en ausencia de inflamación activa, la pericardiectomía es el estándar terapéutico. La pericardiectomía radical presenta mejores resultados que la parcial o antefrénica⁽⁸⁾. Cabe mencionar la importancia de la consideración de la insuficiencia tricuspídea en la planificación quirúrgica, hallazgo relativamente frecuente en estos pacientes. Cuando está presente, la ausencia de actuación sobre la válvula puede conllevar persistencia de la congestión sistémica, y se asocia a mayor mortalidad a largo plazo⁽⁹⁾. Por ello, en presencia de insuficiencia tricuspídea moderada o severa, se ha de considerar la anuloplastia durante la cirugía, sobre todo cuando ésta se va a realizar bajo circulación extracorpórea⁽¹⁾.

CONCLUSIONES

El diagnóstico de pericarditis constrictiva resulta a menudo desafiante, por lo que el uso de las técnicas de imagen multimodal desempeña un papel crucial en su identificación. La detección precoz y la búsqueda de inflamación pericárdica activa son fundamentales dada la posibilidad de remisión de la constricción en fases tempranas de la enfermedad. Además, la valoración por un equipo multidisciplinario, o “Heart Team”, es esencial para la toma de decisiones y la optimización del manejo de esta compleja patología.

BIBLIOGRAFÍA

1 Schulz-Menger J, Collini V, Gröschel J, et al. 2025 ESC Guidelines for the management of myocarditis and pericarditis. *Eur Heart J*. 2025;46:3952-4041

- 2 Kusunose K, Dahiya A, Popović ZB, et al. Biventricular mechanics in constrictive pericarditis comparison with restrictive cardiomyopathy and impact of pericardiectomy. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2013;6:399–406
- 3 Welch TD, Ling LH, Espinosa RE, et al. Echocardiographic Diagnosis of Constrictive Pericarditis. *Mayo Clinic Criteria*. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2014;7:526–534
- 4 Alajaji W, Xu B, Sripariwuth A, et al. Noninvasive Multimodality Imaging for the Diagnosis of Constrictive Pericarditis. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2018;11:1–14
- 5 Talreja DR, Edwards WD, Danielson GK, et al. Constrictive pericarditis in 26 patients with histologically normal pericardial thickness. *Circulation*. 2003;108:1852–1857
- 6 Doshi S, Ramakrishnan S, Gupta SK. Invasive hemodynamics of constrictive pericarditis. *Indian Heart J*. 2015;67:175–182
- 7 Sato K, Ayache A, Kumar A, et al. Improvement in left ventricular mechanics following medical treatment of constrictive pericarditis. *Heart*. 2021;107:828–835
- 8 Saito T, Fukushima S, Yamasaki T, et al. Pericardiectomy for constrictive pericarditis at a single Japanese center: 20 years of experience. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2022;70:430–438
- 9 Al-Kazaz M, Klein AL, Oh JK, et al. Pericardial diseases and best practices for pericardiectomy: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol*. 2024;84:561–580

Afectación inusual de las válvulas miocárdicas y pulmonares por linfoma mediastínico de células B: el papel de la imagen multimodal en el diagnóstico y seguimiento.

Unusual involvement of myocardial and pulmonary valves by mediastinal B-cell lymphoma: the role of multimodal imaging in diagnosis and follow-up.

Elena Alarcia Salas*, Luis René Puglla-Sánchez, Olalla Arias García, Francisco Monzón Lomas, Teresa Sola Moreno
Servicio de Cardiología, Hospital Clínico Lozano Blesa de Zaragoza.

Autor para correspondencia: Elena Alarcia Salas. Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Avda. San Juan Bosco, 15. 50.009, Zaragoza.

Correo electrónico: ealarcia@salud.aragon.es

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

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 32 años, asintomática y sin antecedentes médicos previos, que acudió a Urgencias por disnea. Presentaba un soplo sistólico en el foco pulmonar y ensanchamiento mediastínico observado en la radiografía de tórax (Figura S1). La ecocardiografía reveló una función biventricular normal, con una masa heterogénea que mostraba un comportamiento estenótico a nivel de la válvula pulmonar, extendiéndose hacia la arteria pulmonar y el septo interventricular, con un gradiente máximo de 53.8 mmHg, velocidad máxima de 3.637 m/s (Figura 2, Panel A). Se observaba a su vez, un derrame pericárdico moderado sin compromiso hemodinámico, por lo que se decidió ingreso hospitalario.

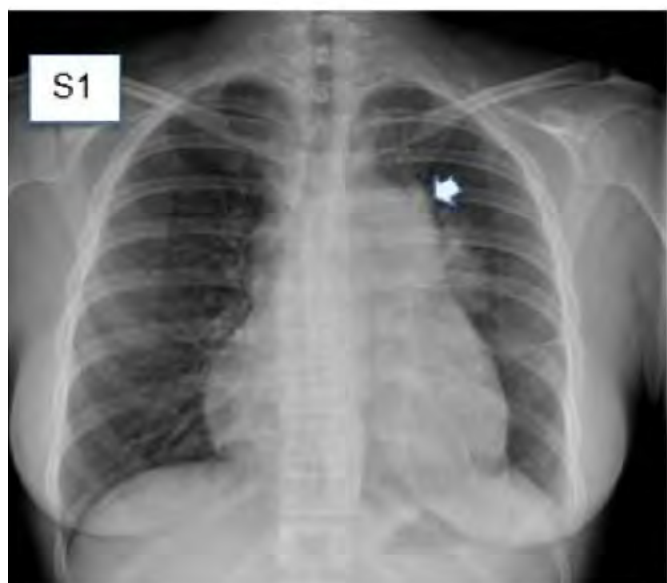


Figura S1

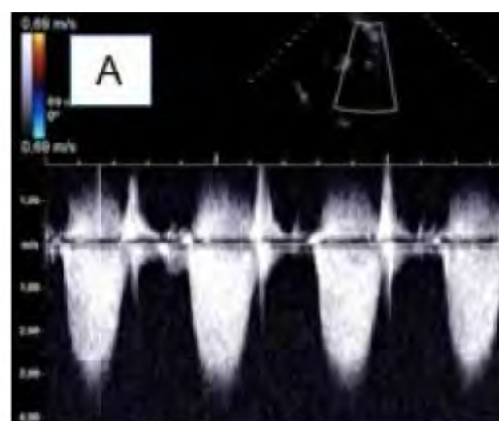


Figura 2 Panel A

Para filiar dicha imagen se realizó una tomografía computarizada (TC) y una tomografía por emisión de positrones (PET-CT) que mostraron una gran masa hipermetabólica en el mediastino anterior con infiltración pericárdica y un valor de captación estandarizado (SUV) máximo de 9.94 (Figura 2; paneles B, C, respectivamente). La resonancia magnética cardíaca (RMC) reveló una masa heterogénea, mal definida e hiperintensa, que invadía el miocardio, afectando la raíz aórtica y la porción basal del ventrículo izquierdo (VI) (Figura 2; Panel D). La pared del ventrículo izquierdo mostró irregularidades y nodularidad debido a los implantes tumorales a este nivel.



Figura 2 Panel B

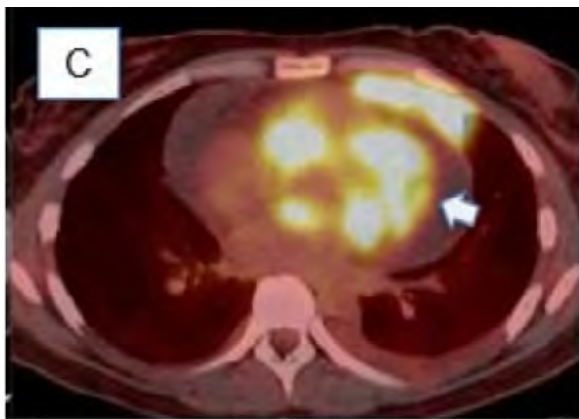


Figura 2 Panel C

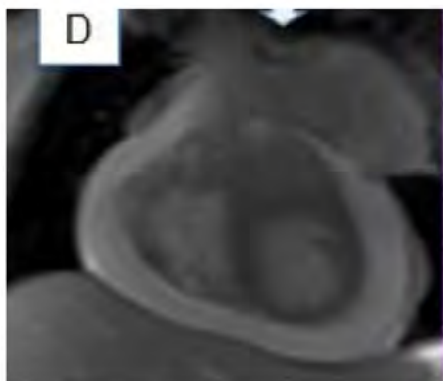


Figura 2 Panel D

Posteriormente, la biopsia de dicha masa (Figura 2; Panel E), realizada mediante cirugía toracoscópica asistida por video, confirmó el diagnóstico de linfoma de células B grandes con involucramiento miocárdico y estenosis subvalvular pulmonar moderada debido a la compresión tumoral.

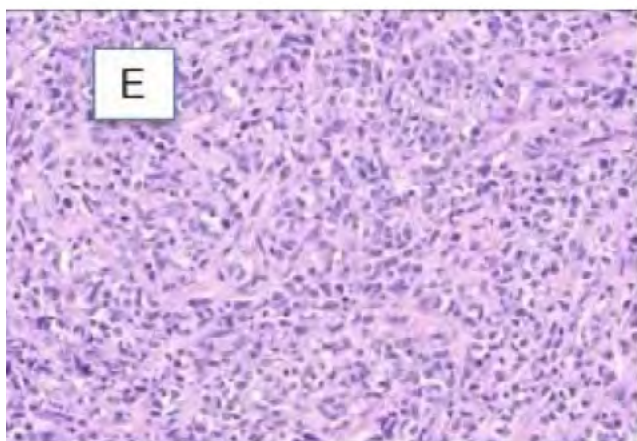


Figura 2 Panel E

La paciente recibió ciclos de quimioterapia R-DA-EPOCH, lo que resultó en la resolución de la estenosis pulmonar (gradiente máximo 17.9 mmHg y velocidad máxima 2.11 m/s) y de la masa previamente visualizada por ecocardiografía (Figura 2; Panel F), así como la resolución de la masa en las imágenes de tórax de seguimiento (Figura S2). La paciente fue dada de alta sin complicaciones y con remisión tumoral completa.



Figura 2 Panel F

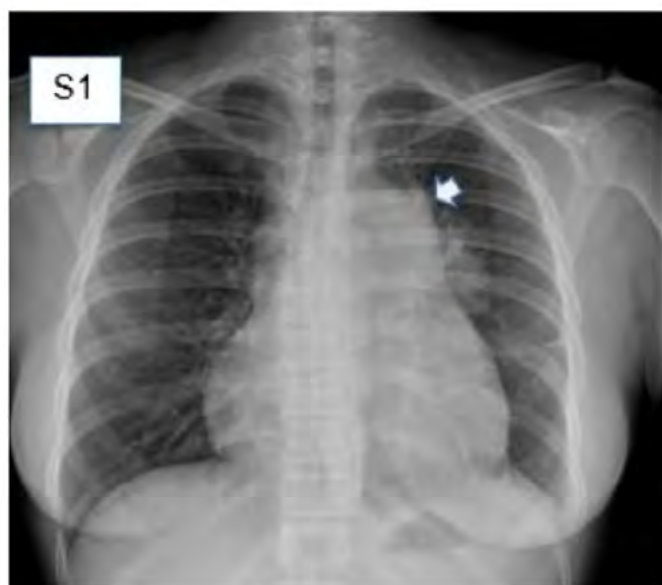


Figura S2

La afectación miocárdica por tumores hematológicos es rara, y en este caso, la compresión de la válvula pulmonar añade un interés aún mayor. Cabe destacar que estos tumores a menudo son hallazgos incidentales debido a su curso silencioso. El uso de la imagen multimodal para el diagnóstico y seguimiento es esencial, siendo prioritaria la ecocardiografía y la resonancia magnética cardíaca para evaluar objetivamente la respuesta a la quimioterapia y anticipar sus efectos iatrogénicos sobre el corazón.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Lyon, A. R., López-Fernández, T., Couch, L. S., Asteggiano, R., Aznar, M. C., Bergler-Klein, J., ... & Suter, T. M. (2022). 2022 ESC Guidelines on cardio-oncology: Developed by the Task Force on cardio-oncology of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*, 43(41), 4229–4361. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac244>
- 2 Iglesias Otero, C., Pazos López, P., García Benito, S., López Castillo, A., Calvo Iglesias, F., & Íñiguez Romo, A. (2024). Masas cardíacas: diagnóstico, pronóstico y tratamiento. *REC: CardioClinics*, 59(3), 235-248. <https://doi.org/10.1016/j.rccl.2024.04.002>

3 Angeli, F., Bodega, F., Bergamaschi, L., Armillotta, M., Amicone, S., Canton, L., Fedele, D., Suma, N., Cavallo, D., Foà, A., Belmonte, M., Russo, V., Attinà, D., Niro, F., Bonfiglioli, R., Fanti, S., Pavon, A. G., Guglielmo, M., Mushtaq, S., Pantaleo, M. A., Andreini, D., Lovato, L., Pontone, G., Lopez-Mattei, J., Paolisso, P., & Pizzi, C. (2024). Multimodality imaging in the diagnostic work-up of patients with cardiac masses: JACC: CardioOncology state-of-the-art review. *JACC: CardioOncology*, 6(6), 847–862. <https://doi.org/10.1016/j.jacc-cao.2024.09.006>

