

logra aumentar la frecuencia cardíaca y acortar el QT a 480 ms, con buena evolución.

Nuestra paciente no repitió episodios de TDP en las 48 horas posteriores, suspendiéndose el apoyo del marcapasos transitorio. El intervalo QT se normalizó gradualmente. Luego de 7 días de internación asintomática en sala de medicina se otorga el alta en ritmo sinusal de 70 lpm con QT de 440 ms, con control en policlínica con buena evolución. En conclusión, la TDP en el SQTl adquirido inducido por amiodarona es infrecuente, pero cuando se presenta es un cuadro grave que requiere un diagnóstico electrocardiográfico oportuno y tratamiento específico.

Carlos Ferrando¹, Federico Rivero¹,
Federico Machado²

¹Servicio de Emergencia del Hospital Maciel.
Montevideo Uruguay

²Médico Cardiólogo. Facultad de Medicina Centro Latinoamericano de Economía Humana (CLAEH). Servicio de Cardiología de Sanatorio Cantegril. Punta del Este, Uruguay
e-mail: sanocuore@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Singh BN, Vaughan Williams EM. The effect of amiodarone, a new anti-anginal drug, on cardiac muscle. *Br J Pharmacol* 1970;39:657-67. <http://doi.org/4zp>
2. Rosenbaum MB, Chiale PA, Halpern MS, Nau GJ, Przybylski J, Levi RJ, et al. Clinical efficacy of amiodarone as an antiarrhythmic agent. *Am J Cardiol* 1976;38:934-44. <http://doi.org/cgigdc>
3. Rosenbaum MB, Chiale PA, Haedo A, Lazzari JO, Elizari MV. Ten years of experience with amiodarone. *Am Heart J* 1983;106:957-64. <http://doi.org/d6vcrp>
4. Goldenberg I, Moss A. Long QT Syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:2292-300. <http://doi.org/cbz6vs>
5. Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Ackerman MJ. Clínica y genética en el síndrome de QT largo. *Rev Esp Cardiol* 2007;60:739-52. <http://doi.org/drhnrz>
6. Torsade de Pointes, Fibrilación Ventricular y Diagnóstico Diferencial de las Taquicardias de QRS Amplio. En: Chou's. *Electrocardiografía en la Práctica Clínica*. 6.ª ed. Editorial Amolca; 2011. Cap 18:440-55.

REV ARGENT CARDIOL 2015;83:351-353. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v83.i4.4791>

Miocardopatía no compactada puerperal, ¿solo una coincidencia?

La miocardopatía no compactada (MNC) es una entidad de baja prevalencia, aunque de diagnóstico creciente como consecuencia del avance y utilización de las diferentes técnicas de diagnóstico por imágenes. Su principal característica es la identificación de dos capas de tejido miocárdico, una externa compacta y de menor espesor y una interna más gruesa y de aspecto trabeculado. Si bien existe cierta controversia en cuanto a su patogénesis, la Asociación Americana del Corazón la incluye dentro de las miocardopatías primarias de origen genético. En su patogenia participaría la interrupción del proceso de compactación del miocardio que normalmente ocurre durante la vida intrauterina. Su

presentación clínica es variable, con sujetos totalmente asintomáticos en los que el diagnóstico se realiza de manera incidental hasta pacientes que presentan alguna de las complicaciones más descriptas, como la insuficiencia cardíaca, las arritmias, los fenómenos tromboembólicos y la muerte súbita. (1)

La miocardopatía periparto (MCP) se define como la aparición de insuficiencia cardíaca en el lapso comprendido entre el último mes de la gestación y los cinco primeros meses del puerperio, en ausencia de otra causa y sin patología cardíaca estructural previa. Su prevalencia es muy baja, aunque varía en diferentes regiones de 1 caso cada 100 en Zambia y Nigeria a 1 cada 3.000 nacidos vivos en los Estados Unidos. Aunque su etiología se desconoce, se han propuesto como hipótesis causas nutricionales, hormonales, infecciosas, inmunológicas y aun hemodinámicas. Es más frecuente en las personas de raza negra, las hipertensas, las diabéticas, las que cursan una gesta múltiple y las que tienen más de 30 años. (2)

Se presenta el caso de una paciente que durante el puerperio inmediato desarrolla signos y síntomas de insuficiencia cardíaca y en los exámenes complementarios, criterios morfológicos de MNC.

Mujer de 30 años que durante el cuarto mes del puerperio presenta disnea progresiva, edemas de miembros inferiores, fiebre y expectoración hemoptoica. Entre sus antecedentes menciona que un hermano de 15 años y un sobrino de 3 fallecieron súbitamente. Había tenido cinco gestas e igual cantidad de partos, el último en septiembre de 2011, los cuales cursaron sin complicaciones de relevancia. Dos meses antes de la consulta (segundo mes del puerperio) comienza con edemas en los miembros inferiores y disnea progresiva hasta clase funcional III. En los días previos se agregan fiebre y expectoración hemoptoica que motivan la consulta. Al examen físico la paciente impresionaba en mal estado general, con taquipnea, taquicardia y fiebre. La tensión arterial era de 120/80 mm Hg y tenía edemas 3/6 en los miembros inferiores con ingurgitación yugular 2/3. El latido apexiano estaba desplazado hacia la izquierda y se palpaba un resalto protodiastólico. El primero y el segundo ruidos tenían características normales y se auscultaba un tercer ruido con cadencia de galope. En ambas bases pulmonares se percibían estertores crepitantes, con hipoventilación y matidez en el tercio inferior del hemitórax derecho. El electrocardiograma mostraba taquicardia sinusal con signos de hipertrofia ventricular izquierda y en el laboratorio se destacaba un hematocrito de 32%. La tomografía axial computarizada con contraste reveló derrame pleural derecho, áreas de consolidación en el lóbulo medio y región anterior del lóbulo inferior derecho y defectos de relleno en ramas segmentarias de la arteria pulmonar. Se interpretó el cuadro como insuficiencia cardíaca y tromboembolia pulmonar. Se inició tratamiento con oxigenoterapia, anticoagulación y balance negativo con buena respuesta. Se realizó un ecocardiograma trans-torácico, en el que se observó el ventrículo izquierdo

dilatado, de forma esferoidal con zonas de miocardio no compactado en los segmentos medios y apicales de la cara inferior, inferolateral y lateral (relación tejido no compacto/compacto: 2,8 al final de la sístole). La función sistólica estaba gravemente deprimida (fracción de eyección del 29%). El ventrículo derecho se encontraba moderadamente dilatado con función sistólica normal. Tenía un patrón de llenado diastólico restrictivo e insuficiencias mitral y tricuspídea de grado moderado (Figura 1). Se realizó *a posteriori* una resonancia magnética con gadolinio, la cual corroboró el diagnóstico ecocardiográfico de MNC, sin evidencias de edema miocárdico y con realce tardío (patrón miocárdico focal a nivel septal compatible con fibrosis no isquémica). La paciente fue medicada en forma progresiva con bisoprolol, enalapril, espironolactona, ivabradina y acenocumarol. En los meses siguientes al alta hospitalaria, la paciente se encontraba en clase funcional III, por lo que se decide su derivación (año 2012) a otro centro asistencial para analizar la posibilidad de un eventual trasplante cardíaco. Se evaluaron sus familiares directos, detectándose por ecocardiografía siete nuevos casos de MNC. A mediados de 2014, la paciente regresa a la consulta en nuestro hospital, manifestando una notable mejoría en su estado general, sin edemas y con disnea en clase funcional I-II. En esta ocasión se le realizó un nuevo ecocardiograma, que mostró un ventrículo izquierdo dilatado con deterioro moderado de la función ventricular (fracción de eyección: 44%, deformación longitudinal global bidimensional: -15%), disfunción diastólica moderada (patrón de llenado mitral seudonormal) e insuficiencias mitral y tricuspídea de grado leve (Figura 2).

La MNC se caracteriza por su heterogeneidad genética y la falta de correlación entre el genotipo y el fenotipo. Esto hace suponer que más allá de las alteraciones en los genes se encuentran implicados otros factores no del todo conocidos. Se han descrito formas esporádicas y familiares con diferentes patrones de trans-

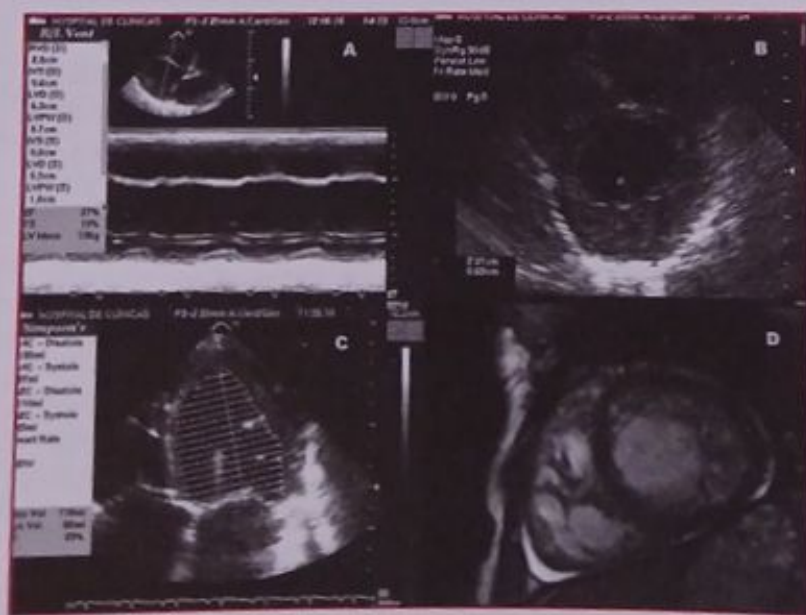


Fig. 1. Ecocardiograma en el que se observa dilatación ventricular izquierda (A) y mala función sistólica (B). Vistas de eje corto del ecocardiograma (C) y de la resonancia magnética (D) donde se evidencia el miocardio no compactado.

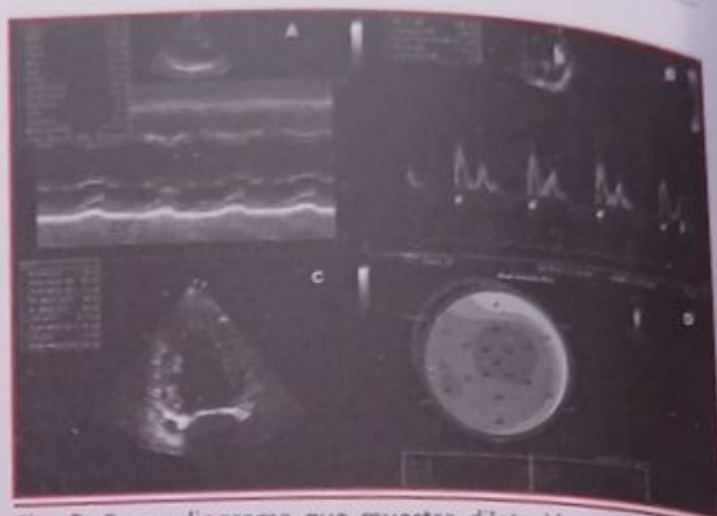


Fig. 2. Ecocardiograma que muestra dilatación del ventrículo izquierdo (A) con disfunción diastólica (B) y sistólica (C y D) de grado moderado.

misión: autosómica dominante, autosómica recesiva y ligada al cromosoma X. A pesar del creciente número de series publicadas desde 1990, se conoce poco sobre su real prevalencia y pronóstico a mediano y a largo plazos. (3) Por el contrario, la MCPD se reconoce como una miocardiopatía no genética en la mayoría de los casos, aunque se han comunicado casos familiares y en asociación con miocardiopatías dilatadas hereditarias. Recientemente se ha descrito un mecanismo fisiopatológico basado en una alteración genética que conduce a una disminución de la capacidad antioxidante con incremento en la expresión de catepsina D (actividad proteolítica) y degradación de la hormona prolactina en sustancias antiangiogénicas y proapoptóticas. En relación con ello, un estudio pequeño ha demostrado efectos beneficiosos de un inhibidor de la prolactina, la bromocriptina. (4)

Parece claro que nuestra paciente era una portadora asintomática de una MNC, dados los criterios morfológicos descriptos y los antecedentes familiares. No obstante, existen algunos aspectos de interés. En primer lugar, nunca tuvo síntomas durante el transcurso de sus cinco embarazos previos a pesar del apremio hemodinámico que ello significa, los síntomas (disnea, edemas de miembros inferiores) se manifestaron durante el segundo mes del puerperio, cuando la sobrecarga hemodinámica ya había desaparecido y, finalmente, se observó una mejoría en la función sistólica y la clase funcional en los meses subsiguientes. Si bien esto puede suceder en pacientes con MNC, es más frecuente que ocurra en las que padecen una MCPD. Desde 2007 se han comunicado en la literatura siete casos de MNC en los que el diagnóstico se realizó durante el período periparto. (5) Van Spaendonck-Zwarts y colaboradores describieron recientemente una prevalencia mayor de MCPD en familias con antecedentes de miocardiopatía dilatada, identificando incluso alteraciones en el gen de la troponina C. (6) Probablemente, la interacción de fenómenos metabólicos propios del período embarazo-parto-puerperio (desequilibrio entre el estrés oxida-

tivo y los mecanismos antioxidantes?) actuando en un miocardio genéticamente predispuesto podría explicar la ocurrencia de este trastorno en nuestra paciente.

Ariel K. Saad^{MTSAC, 1}, Claudia N. Villalba²,
Manuel Vázquez Blanco^{MTSAC, 3}

¹ División Cardiología, Hospital de Clínicas José de San Martín

² Servicio de Cardiología, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan"

³ Profesor Titular de Medicina Interna, V Cátedra de Medicina Interna. Hospital de Clínicas José de San Martín

Ariel K. Saad - Av. Córdoba 2351 - (C1120AAF) CABA, República Argentina
e-mail: aksaad@arnet.com.ar

BIBLIOGRAFÍA

1. Almeida AG, Pinto FJ. Non-compaction cardiomyopathy. *Heart* 2013;99:1535-42. <http://doi.org/4zp>
2. Elkayam U. Clinical characteristics of peripartum cardiomyopathy in the United States. Diagnosis, prognosis and management. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:659-70. <http://doi.org/cgjdgc>
3. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J* 2011;32:1446-56. <http://doi.org/d6vcrp>
4. Sliwa, K, Blauwet L, Tibazarwa K, Libhaber E, Smedema J, Becker A, et al. Evaluation of bromocriptine in the treatment of acute severe peripartum cardiomyopathy: A Proof-of-Concept Pilot Study. *Circulation* 2010;121:1465-73. <http://doi.org/cbz6vs>
5. Patel C, Shirali G, Pereira N. Left ventricular noncompaction mimicking peripartum cardiomyopathy. *J Am Soc Ecocardiogr* 2007;20:1009.e9-e12. <http://doi.org/drhrnz>
6. Van Spaendonck-Zwarts KY, van Tintelen P, van Veldhuisen DJ, van der Werf R, Jongbloed JD, Paulus WJ, et al. Peripartum cardiomyopathy as a part of familial dilated cardiomyopathy. *Circulation* 2010;121:2169-75.

REV ARGENT CARDIOL 2015;83:353-355. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v83.i4.5441>

Origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda y comunicación interventricular corregidos tardíamente por cirugía

El hemitronco o, como también se lo conoce, el origen anómalo de una de las ramas pulmonares emergiendo de la aorta, se define como la cardiopatía congénita en la cual una de las ramas pulmonares emerge de manera anómala de la aorta ascendente, mientras que la otra presenta una emergencia habitual del tronco de la arteria pulmonar. (1) Se comporta como una afección acianótica con flujo pulmonar aumentado donde coalescen hipertensión arterial pulmonar (HTP) grave y manifestaciones de insuficiencia cardíaca congestiva, por lo que debe corregirse tempranamente.

Se describe el caso de una lactante de 9 meses con diagnóstico tardío de origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda emergiendo de la aorta y comunicación interventricular asociada, que se sometió a cirugía correctiva con resultado exitoso.

Lactante femenina de 9 meses de edad que ingresa con manifestaciones de insuficiencia cardíaca y antecedentes de hospitalizaciones previas por cuadros neumónicos recurrentes. En el examen físico presentaba desnutrición proteico-energética, marcada polipnea superficial, tiraje subcostal e intercostal bajo con murmullo vesicular rudo y estertores roncós a la auscultación del sistema respiratorio. A la exploración del aparato cardiovascular se constató componente pulmonar del segundo tono cardíaco marcadamente aumentado, ritmo de galope, retumbo izquierdo y un soplo protomesosistólico III/VI en el mesocardio, con irradiación en barra; a nivel del foco pulmonar se constató soplo de escape protodiastólico (soplo de Graham-Steell). Los pulsos periféricos eran pequeños. El telecardiograma mostró un índice cardiotorácico de 0,68, engrosamiento hilar bilateral, hiperflujo preferencial derecho y oligohemia en periferia de campo pulmonar izquierdo. Electrocardiograma con ritmo sinusal, eje de QRS + 120 grados, R alta en V1-V2 y S profunda en V5-V6 (signo de Sokolow-Lyon derecho). En el ecocardiograma se define origen anómalo de la rama de la arteria pulmonar izquierda emergiendo de la aorta ascendente, con HTP grave con rango de presiones pulmonares suprasistémicas, dilatación biventricular y disfunción ventricular sistólica moderada con fracción de eyección del 43% en el ventrículo izquierdo (VI). Se realizó cateterismo cardíaco diagnóstico con confirmación de los rangos de gravedad de HTP estimados por ecocardiografía transtorácica (Figuras 1 A y B). La prueba de vasorreactividad mostró disminución discreta de las presiones y del índice de resistencia pulmonar. Se decide someter a tratamiento quirúrgico correctivo considerando la presencia de insuficiencia cardíaca refractaria y de HTP grave potencialmente reversible. La cirugía consistió en la reinserción de la rama pulmonar izquierda en el tronco de la arteria pulmonar y el cierre con parche fenestrado de la comunicación interventricular. En el posoperatorio se aplicó el protocolo institucional establecido para la HTP con necesidad de dosis altas de sildenafil y de epoprostenol intravenosos y la medicación indicada para la disfunción ventricular izquierda con furosemida, espironolactona, captopril y carvedilol. La evolución clínica de la paciente ha resultado favorable con seguimiento por consulta. En estudio angiotomográfico evolutivo a los seis meses de la intervención quirúrgica se obtuvieron imágenes confirmatorias de la corrección quirúrgica efectiva practicada a esta lactante (Figura 2 A y B) y los ecocardiogramas evolutivos muestran la recuperación de los diámetros ventriculares, la regresión de las presiones pulmonares a valores normales y la normalización de la función sistólica del VI.

El origen de una de las arterias pulmonares a partir de la aorta fue descrito inicialmente por Fraentzel en 1868, por lo general asociada con otras cardiopatías como tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, transposición de los grandes vasos y estenosis subvalvular aórtica. (2)