

Los pacientes que padecen amiloidosis AL se enfrentan a una patología que tiene mal pronóstico cuando existe compromiso cardíaco o cardiorrenal y para la que aún no se cuenta con un tratamiento completamente definido en los estadios avanzados.

A pesar del mal pronóstico que representa el compromiso miocárdico, son pocos los trasplantes cardíacos realizados con esta indicación. (3-5) Como se mencionó previamente, existen limitaciones, como son la escasa cantidad de donantes, la recurrencia de amiloidosis en el órgano trasplantado y la progresión de la enfermedad en el resto de los tejidos.

La recurrencia de amiloide en el corazón se observó en promedio a los 11 meses. (2) Esta progresión suele verse en los pacientes que se someten a trasplante cardíaco sin tratamiento adicional. (6) Por ello, luego del trasplante cardíaco, se ha propuesto realizar trasplante autólogo de células madre (1, 3, 4) o tratamiento quimioterápico, con buenos resultados. (1, 2, 6)

En cuanto a la afectación extracardíaca, en general, el trasplante suele efectuarse en pacientes con mínimo compromiso, situación que es poco frecuente en la amiloidosis AL. Se podría optar por realizar trasplantes combinados para superar este inconveniente.

En la literatura solo se describen dos casos de trasplante cardiorrenal en amiloidosis sistémica. (5, 7) Ambos en pacientes menores de 50 años. En la experiencia brasileña, el trasplante se realizó en forma secuencial, primero el cardíaco y al año el renal, sin tratamiento oncohematológico previo ni posterior. En el caso francés, en cambio, en un paciente con compromiso miocárdico, renal y gastrointestinal, tras un intento fallido de quimioterapia se realizó trasplante cardiorrenal simultáneo. En nuestro paciente, si bien de mayor edad y con mayor compromiso sistémico, se había decidido intentar el trasplante de ambos órganos en el mismo tiempo quirúrgico sin tratamiento quimioterápico previo.

En conclusión, los objetivos de la presentación de este caso clínico llevan a la necesidad de plantear el trasplante cardiorrenal como opción terapéutica en aquellos pacientes que sufren esta enfermedad sistémica cuando existe compromiso miocárdico y renal, solo o combinado con el tratamiento quimioterápico o trasplante de médula ósea, y la obligación de adoptar conductas terapéuticas agresivas con celeridad dado el mal pronóstico a corto plazo que presenta esta patología cuando ambos órganos se encuentran afectados.

**María Noël Brögger, Aníbal Arias<sup>MTSAC</sup>,  
Rodolfo Pizarro<sup>MTSAC</sup>, César Belziti<sup>MTSAC</sup>,  
Ricardo Marenchino, Guillermo Rosa Diez**

Servicio de Cardiología del Hospital Italiano de Buenos Aires  
e-mail: maria.brogger@hospitalitaliano.org.ar

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sattianayagam PT, Gibbs SD, Pinney JH, Wechalekar AD, Lachmann HJ, Whelan CJ, et al. Solid organ transplantation in AL amyloidosis. *Am J Transplant* 2010;10:2124-31. <http://doi.org/dw6rb8>

2. Mignot A, Bridoux F, Thierry A, Varnous S, Pujo M, Delcourt A, et al. Successful heart transplantation following melphalan plus dexamethasone therapy in systemic AL amyloidosis. *Haematologica* 2008;93:e32-5. <http://doi.org/d65j6z>

3. Gillmore JD, Goodman HJ, Lachmann HJ, Offer M, Wechalekar AD, Joshi J, et al. Sequential heart and autologous stem cell transplantation for systemic AL amyloidosis. *Blood* 2006;107:1227-9. <http://doi.org/bxnc35>

4. Belziti C, Bagnati R, Torres Bianqui C, Arbelbide J, Nucifora E, Domenech A y cols. Trasplante cardíaco y de médula ósea en un paciente con amiloidosis AL e insuficiencia cardíaca refractaria. *Rev Argent Cardiol* 2009;77:309-11.

5. Baumgratz JF, Vila JH, Guilhen CJ, Fonseca L, Leite WF, D'Andretta C, et al. Heart transplantation in primary amyloidosis. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2009;24:409-12. <http://doi.org/dzsg75>

6. Dubrey SW, Burke MM, Hawkins PN, Banner NR. Cardiac transplantation for amyloid heart disease: The United Kingdom experience. *J Heart Lung Transplant* 2004;23:1142-53. <http://doi.org/d8grgm>

7. Audard V, Matignon M, Weiss L, Remy P, Pardon A, Haioun C, et al. Successful long term outcome of the first combined heart and kidney transplant in a patient with systemic AL amyloidosis. *Am J Transplant* 2009;9:236-40. <http://doi.org/dksq9f>

---

REV ARGENT CARDIOL 2015;83:248-250. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v83.i3.4858>

---

## Displasia arritmogénica del ventrículo derecho: desenmascarando la onda epsilon

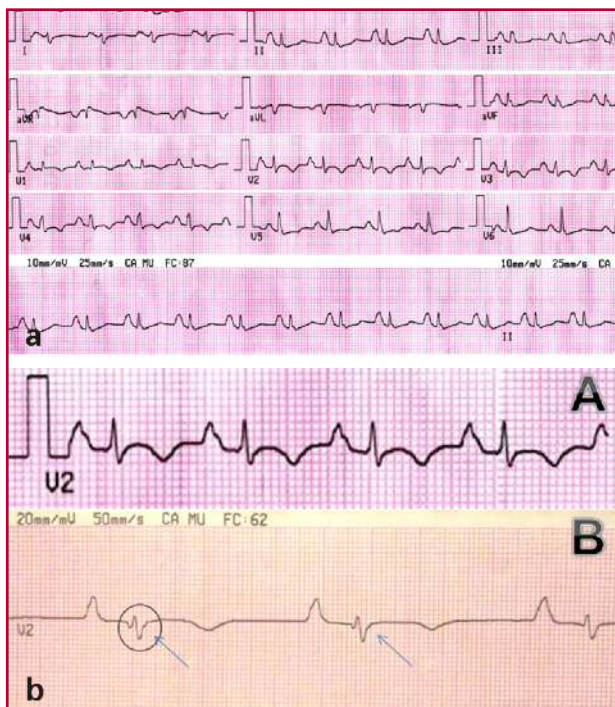
La displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD) descrita por Fontaine y colaboradores (1) es una miocardiopatía progresiva de etiología desconocida y de demostrada predisposición genética. Afecta predominantemente al ventrículo derecho (VD), provocando el reemplazo del miocardio normal por tejido adiposo o fibroadiposo. Se ha descrito una predisposición familiar, corroborándose que en alrededor del 30% de los pacientes se pueden identificar distintas alteraciones genéticas responsables. (2)

Se describe el caso de una paciente a quien se le diagnosticó DAVD en base a distintos exámenes complementarios, haciendo hincapié en la utilidad de la onda epsilon en el electrocardiograma.

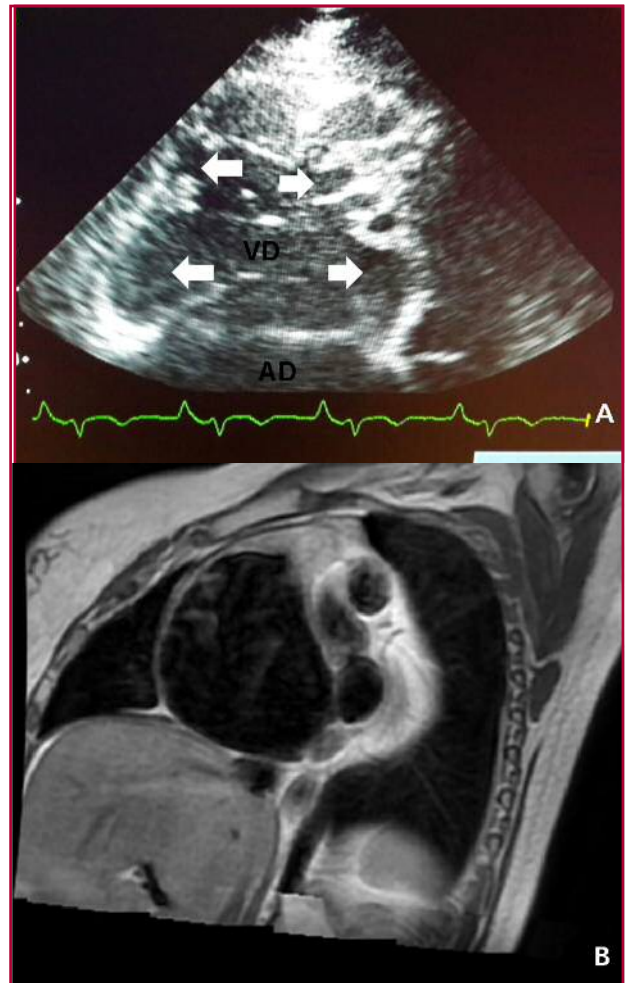
Se trata de una paciente femenina de 19 años, sin antecedentes familiares o personales patológicos de relevancia, que consulta en el Servicio de Emergencias por palpitaciones con irradiación al cuello de larga data, asociadas con disnea clase funcional II-III y cianosis periférica. A su ingreso presentaba un biotipo brevilineo, se encontraba vigil, consciente, eupneica y normotensa, con pulsos periféricos filiformes y sin ingurgitación yugular. A la auscultación se encuentran ruidos cardíacos rítmicos, hipofonéticos y un soplo protomesosistólico de intensidad 2/6 en foco tricuspídeo. El resto del examen físico era normal. Los análisis sanguíneos no mostraron alteraciones significativas. En la radiografía de tórax se evidenció aumento del índice cardiorácico con borrado de los surcos que identifican a las distintas estructuras cardíacas. El electrocardiograma mostró ritmo sinusal, con un eje a 90°, ondas P de amplitud aumentada (3 mV) melladas

en DI y de V1 a V3, ondas T negativas de V1 a V5 (Figura 1a). En el ecocardiograma se documentó dilatación grave de las cavidades derechas con dilatación del anillo tricuspídeo, aneurisma del tracto de entrada de ventrículo derecho y apical con adelgazamiento de la pared (2 mm), dilatación grave de la aurícula derecha (área 40 cm<sup>2</sup>) (Figura 2 A); ventrículo izquierdo con diámetros y espesores normales, movimiento paradójico del *septum* interventricular y deterioro moderado de la función sistólica del ventrículo izquierdo. La resonancia cardíaca evidenció aumento grave del tamaño de las cavidades derechas, con adelgazamiento de toda la pared libre del VD (Figura 2 B) con acinesia en tercio medio y apical y protrusión sistólica y diastólica en esa zona de áreas localizadas, dilatación grave del tracto de salida del VD e insuficiencia tricuspídea grave.

En base a estos resultados se planteó el diagnóstico presuntivo de DAVD, por lo que se decide realizar un nuevo electrocardiograma con el empleo de un filtro de paso alto de 40 Hz, que aumenta la ganancia a 20 mV/mm y la velocidad de registro a 50 mm/s. Una modificación de la posición de las derivaciones de las extremidades (derivación del brazo derecho colocada en el manubrio esternal, derivación del brazo izquierdo sobre el xifoides y derivación de la pierna izquierda sobre una costilla entre las posiciones habituales de V4 y V5) permitió mejorar la sensibilidad, (3) con lo cual se evidenció la presencia de ondas epsilon (Figura 1b, B), que junto con los hallazgos de las imágenes constituyen criterios mayores para alcanzar el diagnóstico definitivo de DAVD.



**Fig. 1. a.** Electrocardiograma al ingreso de la paciente. **b.** Derivación V2 a simple estándar (A). Derivación V2 modificada según Fontaine. Onda epsilon (flechas) (B).



**Fig. 2. A.** Ecocardiograma que muestra dilatación grave de las cavidades derechas. Aneurisma del tracto de entrada del ventrículo derecho y apical (flechas) con adelgazamiento de la pared. **B.** Resonancia magnética cardíaca. Aumento significativo del tamaño de las cavidades derechas, con adelgazamiento de toda la pared libre del ventrículo derecho. VD: Ventrículo derecho. AD: Aurícula derecha.

El carácter inespecífico de la mayor parte de los signos clínicos y la ausencia de una prueba diagnóstica única hacen que el diagnóstico de la DAVD sea difícil. En la guía de la International Task Force se propusieron criterios estandarizados para el diagnóstico basados en la identificación de características estructurales, histológicas, electrocardiográficas, arrítmicas y familiares, que luego se subdividieron, según la especificidad percibida, en criterios mayores (dilatación grave y reducción de la fracción de eyección del VD sin alteración del ventrículo izquierdo, aneurismas localizados del VD, sustitución de tejido miocárdico por tejido fibroadiposo, onda epsilon o prolongación > 110 ms del QRS en precordiales derechas, enfermedad familiar confirmada) y menores (dilatación ligera y segmentaria del VD, hipocinesia regional del VD, ondas T invertidas en precordiales derechas en ausencia de bloqueo de rama derecha, potenciales tardíos en electrocardiograma de señal promediada, taquicardia

ventricular con patrón de bloqueo de rama izquierda, historia familiar de muerte súbita en menor de 35 años con sospecha de DAVD). (4) Se consideró diagnóstica la detección de dos criterios mayores o un criterio mayor y dos menores, o cuatro criterios menores de categorías diagnósticas diferentes. (5)

La onda épsilon, denominada por Fontaine (1) como una onda de posexcitación, contraria a la preexcitación (se denominó épsilon por ser la siguiente letra después de delta en el alfabeto griego y un símbolo matemático de pequeñez), se genera en áreas de activación retardada del VD como consecuencia de la sustitución fibrosa o fibroadiposa del miocardio del VD y puede hallarse en hasta el 30% de los casos. (6) La utilización de derivaciones que facilitan la identificación de las ondas épsilon en los casos de diagnóstico difícil, como es el de esta paciente, es una herramienta que debe tenerse en cuenta.

**Daniel Cornejo, Mauricio Fitz Maurice<sup>MTSAC</sup>,  
Fernando Di Tommaso, Susana Taboada,**

**Eduardo Fernández Rostello, Enrique Domine**

Servicio de Cardiología, Hospital General de Agudos  
Bernardino Rivadavia, Buenos Aires  
e-mail: dgcornejo@gmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R. Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: study of mechanisms and selection for surgery. En: Kulbertus HE, editor. Re-entrant arrhythmias: mechanisms and treatment. Baltimore: University Park Press; 1977. p. 334-50.
2. Mallat Z, Tedgui A, Fontaliran F, Frank R, Durigon M, Fontaine G. Evidence of apoptosis in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *N Engl J Med* 1996;335:1190-6. <http://doi.org/c9vv36>
3. Quarta G, Elliott PM. Diagnostic criteria for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol* 2012;65:599-605. <http://doi.org/f2fkwj>
4. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundqvist C, Fontaine G, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. *Br Heart J* 1994;71:215-8. <http://doi.org/fvbnq8>
5. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force criteria. *Eur Heart J* 2010;31:806-14. <http://doi.org/bjc6bg>
6. Gemayel C, Pelliccia A, Thompson PD. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:1773-81. <http://doi.org/fmj35g>

REV ARGENT CARDIOL 2015;83:250-252. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v83.i3.5161>

## Edema agudo de pulmón en *flash* como presentación atípica de disección aórtica tipo A

El edema agudo de pulmón en *flash* (EAP *flash*) es una forma súbita de insuficiencia cardíaca ocasionada,

entre otras causas, por isquemia, hipertensión arterial, estados hipervolémicos y valvulares. El EAP *flash* como manifestación de disección aórtica tipo A constituye una rara forma de presentación. Se describe un caso con este último mecanismo como etiología.

Paciente de sexo femenino de 85 años, hipertensa, dislipidémica, con antecedentes de infarto a los 48 años del que se desconocen arterias afectadas y tratamiento realizado. Consulta en la guardia por disnea a mínimos esfuerzos, ortopnea y disnea paroxística nocturna de 4 días de evolución. Niega angina, dolor torácico u otros síntomas asociados. Al examen físico se encuentra normotensa (130/80 mm Hg), taquicárdica (110 latidos por minuto), saturando normalmente y con signos de insuficiencia cardíaca (estertores crepitantes bibasales e ingurgitación yugular 2/3), sin signos de bajo gasto. A la auscultación presenta soplo diastólico aórtico de difícil caracterización dada la taquicardia. El electrocardiograma muestra taquicardia sinusal y sin evidencia de isquemia aguda. El laboratorio no presenta particularidades y las enzimas cardíacas son negativas.

Es admitida en Unidad Coronaria iniciándose tratamiento con diuréticos y vasodilatadores. El cuadro de insuficiencia cardíaca se resuelve a las 2 horas del ingreso, pero persiste taquicárdica.

A las 6 horas del ingreso presenta edema agudo de pulmón en *flash*, por lo cual se intensifica el tratamiento previamente instaurado, al que se agrega ventilación no invasiva. El electrocardiograma durante este evento no tiene cambios respecto del de ingreso. Se realiza ecocardiograma transtorácico, que evidencia dilatación aneurismática de la aorta ascendente (porción sinusal 52 mm, porción tubular 54 mm, borramiento de la unión sinotubular), con lámina de disección móvil en su interior que alcanza la aorta abdominal, insuficiencia aórtica grave excéntrica secundaria a dilatación anular y prolapso de la lámina de disección, hipertrofia ventricular izquierda, disfunción ventricular moderada (Figuras 1 y 2).

La discusión respecto de las opciones terapéuticas surge en el contexto de una paciente añosa, con buen estado general y con compromiso valvular agudo presuntamente secundario a disección aórtica. Se decide en forma multidisciplinaria y en acuerdo con la paciente y su familia la conducta quirúrgica de emergencia. En la cirugía se constata disección de la capa media e íntima de la aorta que invagina hacia el cayado aórtico y la porción proximal de la disección que genera un prolapso a través de la válvula que interfiere con la función de esta (Figura 3).

Se realiza reemplazo de la aorta ascendente con prótesis de Dacron N° 30 con preservación de la válvula aórtica (técnica de Tirone David). El tiempo de circulación extracorpórea fue de 84 minutos, el clampeo aórtico fue de 63 minutos y el tiempo de paro circulatorio, de 17 minutos. Tuvo evolución favorable y fue externada a los 7 días de la cirugía.

El síndrome aórtico agudo es una entidad grave, con una incidencia anual de casos estimada en 20-40 casos/millón de habitantes/año y el 80% de ellos son disecciones. (1)