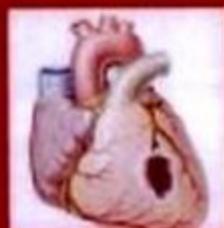


F. Netter
M.D.

Netter



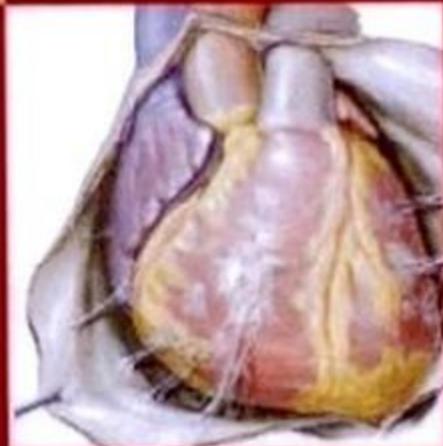
Cardiología



Marshall S. Runge
Magnus Ohman



booksmedicos.org



III MASSON

Es una publicación



III MASSON

Edición en español de la 1.ª edición de la obra original en inglés
Netter's Cardiology

Copyright © 2004 Elsevier Inc.

Traducción

Marco Antonio Paz Bermejo
Josep Maria de Anta Vinyals
Salvador Giménez Serrano
Beatriz Magri Ruiz

Revisión científica

Marco Antonio Paz Bermejo
Jefe de Cardiología, Hospital de Figueres

Juan Roberto Peraira Moral
Médico adjunto de Cardiología, Hospital Carlos III, Madrid



© 2006 MASSON, S.A.

Travessera de Gràcia, 17-21 - 08021 Barcelona (España)

Fotocopiar es un delito (Art. 270 C.P.)

Para que existan libros es necesario el trabajo de un importante colectivo (autores, traductores, dibujantes, correctores, impresores, editores...). El principal beneficiario de ese esfuerzo es el lector que aprovecha su contenido.

Quien fotocopia un libro, en las circunstancias previstas por la ley, delinque y contribuye a la «no» existencia de nuevas ediciones. Además, a corto plazo, encarece el precio de las ya existentes.

Este libro está legalmente protegido por los derechos de propiedad intelectual. Cualquier uso fuera de los límites establecidos por la legislación vigente, sin el consentimiento del editor, es ilegal. Esto se aplica en particular a la reproducción, fotocopia, traducción, grabación o cualquier otro sistema de recuperación de almacenamiento de información.

ISBN edición original: 1-929-00705-1

ISBN 13 edición española: 978-84-458-1536-6

ISBN 10 edición española: 84-458-1536-9

Depósito Legal: B. 16.371 - 2006

Composición y compaginación: Fotoletra, S.A.

Impreso en España por BIGSA

Advertencia

La medicina es un área en constante evolución. Aunque deben seguirse unas precauciones de seguridad estándar, a medida que aumenten nuestros conocimientos gracias a la investigación básica y clínica habrá que introducir cambios en los tratamientos y en los fármacos. En consecuencia, se recomienda a los lectores que analicen los últimos datos aportados por los fabricantes sobre cada fármaco para comprobar la dosis recomendada, la vía y duración de la administración y las contraindicaciones. Es responsabilidad ineludible del médico determinar las dosis y el tratamiento más indicado para cada paciente, en función de su experiencia y del conocimiento de cada caso concreto. Ni los editores ni los directores asumen responsabilidad alguna por los daños que pudieran generarse a personas o propiedades como consecuencia del contenido de esta obra.

El editor

Acerca de los autores

Marschall S. Runge, MD, PhD, nació en Austin, Texas, y se graduó en Vanderbilt University con una licenciatura en Biología General y un doctorado en Biología Molecular. Obtuvo su licenciatura en medicina en la Johns Hopkins School of Medicine y se formó en medicina interna en el Johns Hopkins Hospital. Fue becario de cardiología y profesor ayudante en el Massachusetts General Hospital. A continuación fue contratado en Emory University, donde dirigió el Cardiology Fellowship Training Program. Luego se trasladó a la University of Texas Medical Branch en Galveston, donde fue Jefe de Cardiología y Director del Sealy Center for Molecular Cardiology. Llegó a la University of North Carolina en 2000 como Jefe del Departamento de Medicina. El Dr. Runge está titulado en medicina interna y enfermedades cardiovasculares y ha dado conferencias y publicado abundantemente sobre temas de cardiología clínica y medicina vascular. Además de su labor docente y administrativa en el Departamento de Medicina, atiende un consultorio clínico en medicina y enfermedades cardiovasculares.

E. Magnus Ohman, MB, FRCPI, nació en Estocolmo y se graduó en el Royal College of Surgeons of Ireland en Dublín. Realizó su residencia en el St. Laurence's Hospital y el St. Vincent's Hospital en Dublín. Fue becario de cardiología en Duke University, donde permaneció durante los siguientes diez años, llegando a ser nombrado Profesor Médico Asociado. También fue Vicedirector del Duke Critical Care Transport Program y Codirector del Duke Clinical Research Institute. El Dr. Ohman fue contratado por la University of North Carolina en 2001 como Ernest and Hazel Craige Professor of Cardiovascular Medicine, Jefe de la División de Cardiología y Director del UNC Heart Center. También es Profesor Adjunto de Epidemiología Clínica en la Escuela de Salud Pública. Mantiene una apretada agenda como cardiólogo intervencionista y asesor. Asimismo, realiza una activa labor como investigador y, en la actualidad, es Codirector ejecutivo de CRUSADE National Quality Improvement Initiative. El Dr. Ohman da conferencias en diferentes países y ha realizado numerosas publicaciones en el campo de la medicina cardiovascular, al que ha aportado grandes contribuciones.

Todos los colaboradores están asociados con la University of North Carolina School of Medicine at Chapel Hill, a no ser que se especifique lo contrario

Marschall S. Runge, MD, PhD

Marion Covington Distinguished Professor of Medicine
Professor and Chairman, Department of Medicine

E. Magnus Ohman, MB, FRCPI

Ernest and Hazel Craig Professor of Cardiovascular Medicine
Professor and Chief, Division of Cardiology
Director, UNC Heart Center

Kirkwood F. Adams, Jr, MD

Associate Professor of Medicine and Radiology
Director, Heart Failure Program
Division of Cardiology

Edith E. Bragdon, PhD

Adjunct Post Doctoral Associate of Medicine
Division of Cardiovascular Medicine
University of Florida
Gainesville, Florida

Ali Akbary, MD

Cardiac Electrophysiologist
Carolina Cardiology Associates
Highpoint, North Carolina

Bruce R. Brodie, MD

Clinical Professor of Medicine
University of North Carolina Teaching Service
Director, LeBauer Cardiovascular Research Foundation
Moses Cone Heart and Vascular Center
Greensboro, North Carolina

Nitish Badhwar, MD

Assistant Professor of Medicine
Division of Cardiology, Electrophysiology Service
University of California, San Francisco
San Francisco, California

Philip A. Bromberg, MD

Bonner Distinguished Professor of Medicine
Division of Pulmonary and Critical Care Medicine
Scientific Director, Center for Environmental Medicine, Asthma, and Lung Biology

Thomas M. Bashore, MD

Professor of Medicine
Division of Cardiology
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina

Scott H. Buck, MD

Associate Professor of Pediatrics
Division of Pediatric Cardiology

Mark S. Bleiweis, MD

Cardiothoracic Surgeon
Medical Director, Children's Heart Institute
Children's Hospital of Orange County
Orange, California

Wayne E. Cascio, MD

Professor of Medicine
Division of Cardiology
Center for Environmental Medicine, Asthma and Lung Biology

Christoph Bode, MD, PhD

Chairman of Medicine
Department of Cardiology and Angiology
University of Freiburg
Freiburg, Alemania

Christopher D. Chiles, MD

Instructor of Medicine
Division of Cardiology

David R. Clemmons, MD
Sarah Graham Kenan Professor
of Medicine
Chief, Division of Endocrinology and
Metabolism
Associate Chair for Research

Romulo E. Colindres, MD, MSPH
Professor of Medicine
Director, Hypertension Clinic
Division of Nephrology and Hypertension

John L. Cotton, MD
Associate Professor of Pediatrics
Director, Pediatric Echocardiography
Laboratory
Division of Pediatric Cardiology

Gregory J. Dehmer, MD
Professor of Medicine
Texas A&M College of Medicine
Director, Division of Cardiology
Scott & White Clinic
Temple, Texas

Robert B. Devlin, PhD
Chief, Clinical Research Branch
Division of Human Studies
National Health and Environmental Effects
Research
Environmental Protection Agency
Research Triangle Park, North Carolina

Mary Anne Dooley, MD, MPH
Associate Professor of Medicine
Division of Rheumatology
and Immunology

Stephanie H. Dunlap, DO
Assistant Professor of Medicine
Section of Cardiology
Rush University
Chicago, Illinois

Joseph J. Eron, MD
Associate Professor of Medicine
Director, Clinical Core, UNC Center for
AIDS Research
Associate Director, General Clinical
Research Unit
Division of Infectious Diseases

Steven W. Falen, MD, PhD
Director of Nuclear Medicine and PET
Services
Department of Radiology
Riverside Regional Medical Center
Newport News, Virginia

Mark A. Farber, MD
Assistant Professor of Surgery and
Interventional Radiology
Director, UNC Endovascular Institute
Division of Vascular Surgery

Elman G. Frantz, MD
Associate Professor of Pediatrics
Director, Pediatric Cardiac Catheterization
Laboratory
Division of Pediatric Cardiology

Markus Frey, MD
Assistant Professor of Medicine
Department of Cardiology and Angiology
University of Freiburg
Freiburg, Alemania

Leonard S. Gettes, MD
Distinguished Professor of Medicine
Division of Cardiology

Ajmal Masood Gilani, MD
Assistant Professor of Neurology
Section of Adult Neurology

Lee R. Goldberg, MD
Interventional Cardiologist
Tucson, Arizona

Thomas R. Griggs, MD
Professor of Medicine and Pathology
Division of Cardiology

Colin D. Hall, MBChB
Professor of Neurology
Vice Chairman, Department of Neurology

Eileen M. Handberg, PhD, ARNP
Assistant Professor of Medicine
Director, Clinical Programs
Division of Cardiovascular Medicine
University of Florida
Gainesville, Florida

Milan J. Hazucha, PhD
Associate Professor of Medicine
Division of Pulmonary and Critical Care
Medicine
Center for Environmental Medicine, Asthma
and Lung Biology

G. William Henry, MD
Professor of Pediatrics
Chief, Division of Pediatric Cardiology

Margaret C. Herbst, RN, MSN
 Clinical Instructor of Medicine
 Division of Cardiology

Lisa B. Hightow, MD, MPH
 Instructor of Medicine
 Division of Infectious Diseases

Alan L. Hinderliter, MD
 Associate Professor of Medicine
 Division of Cardiology

S. Adil Husain, MD
 Cardiothoracic Surgeon
 Orange County Thoracic and
 Cardiovascular Surgeons
 Orange, California

Parag Kale, MD
 Assistant Professor of Medicine/Cardiology
 Division of Cardiology
 Case Western Reserve University &
 University Hospitals
 Cleveland, Ohio

Blair A. Keagy, MD
 Professor of Surgery
 Chief, Division of Vascular Surgery

Meera Kelley, MD
 Clinical Associate Professor of Medicine
 Division of Infectious Diseases

Eileen A. Kelly, MD
 Director, Women's Heart Program
 Division of Cardiology
 Evanston Northwestern Healthcare
 Evanston, Illinois

Hanna Kelly, MD
 Instructor of Medicine
 Division of Hematology and Oncology

Chin K. Kim, MD
 Instructor of Medicine
 Division of Cardiovascular Medicine
 University of Florida
 Gainesville, Florida

Christopher R. Kroll, MD
 Interventional Cardiologist
 Heart Group of the Carolinas
 Concord, North Carolina

Daniel J. Lenihan, MD
 Associate Professor of Medicine
 Associate Director, Cardiomyopathy Service
 Department of Cardiology
 MD Anderson Cancer Center
 Houston, Texas

James P. Loehr, MD
 Associate Professor of Pediatrics
 Division of Pediatric Cardiology

Tift Mann, MD
 Interventional Cardiologist
 Director, Wake Heart Research
 Wake Heart Center
 Raleigh, North Carolina

Anthony Mathur, MB, BChir, MRCP, PhD
 Consultant Cardiologist
 Department of Cardiology
 The London Chest Hospital
 Londres, Inglaterra

Matthew A. Mauro, MD
 Professor of Radiology and Surgery
 Vice Chairman, Department of Radiology

Robert Mendes, MD
 Instructor of Surgery
 Division of Vascular Surgery

Venu Menon, MBBS
 Assistant Professor of Medicine and
 Emergency Medicine
 Director, Coronary Care Unit
 Director, Chest Pain Unit
 Division of Cardiology

Michael R. Mill, MD
 Professor of Surgery
 Chief, Division of Cardiothoracic Surgery
 Director, Heart and Heart-Lung Transplant
 Programs
 Director, UNC Comprehensive Transplant
 Center

Peter Mills, BM, Bch, BSc, FRCP
 Consultant Cardiologist
 Department of Cardiology
 The London Chest Hospital
 Londres, Inglaterra

Timothy A. Mixon, MD
 Assistant Professor of Medicine
 Texas A&M College of Medicine
 Division of Cardiology
 Scott & White Hospital
 Temple, Texas

Timothy C. Nichols, MD
 Professor of Medicine and Pathology
 Director, Francis Owen Blood Research
 Laboratory
 Division of Cardiology

José Ortiz, MD
 Assistant Professor of Medicine/
 Cardiology
 Division of Cardiology
 Case Western Reserve University &
 University Hospitals
 Cleveland, Ohio

Alden M. Parsons, MD
 Resident, Division of General Surgery

Paresh K. Patel, MD
 Interventional Cardiologist
 Houston, Texas

Cam Patterson, MD
 Henry A. Foscue Distinguished Professor of
 Medicine and Cardiology
 Director, Carolina Cardiovascular Biology
 Center

Kristine B. Patterson, MD
 Clinical Assistant Professor of Medicine
 Division of Infectious Diseases

Srikanth Ramachandrani, MD
 Clinical Assistant Professor of Medicine
 Division of Cardiovascular Medicine
 University of Florida
 Gainesville, Florida

Blair V. Robinson, MD
 Assistant Professor of Pediatrics
 Division of Pediatric Cardiology

Bryon E. Rubery, MD
 Instructor of Medicine
 Division of Cardiology

William E. Sanders, Jr, MD, MBA
 Associate Professor of Medicine and
 Pathology
 Director, Clinical Cardiac Electrophysiology
 Division of Cardiology

Melvin M. Scheinman, MD
 Professor of Medicine and Walter H.
 Shorenstein Endowed Chair
 in Cardiology
 Division of Cardiology, Electrophysiology
 Service
 University of California, San Francisco

Richard S. Schofield, MD
 Associate Professor of Medicine
 Division of Cardiovascular Medicine
 University of Florida
 Chief, Cardiology Section
 North Florida/South Georgia Veterans
 Health System
 Gainesville, Florida

Sanjeev Shah, MD
 Resident, Department of Medicine

Richard G. Sheahan, MD
 Associate Professor of Medicine
 Division of Cardiology

David S. Sheps, MD, MSPH
 Professor of Medicine
 Associate Director, Division of
 Cardiovascular Medicine
 University of Florida
 Gainesville, Florida

Brett C. Sheridan, MD
 Assistant Professor of Surgery
 Division of Cardiothoracic Surgery

Yevgeniy Sheyn, MD
 Instructor of Medicine
 Division of Rheumatology and Immunology

Ross J. Simpson, Jr, MD, PhD
 Professor of Medicine
 Director, Lipid and Prevention Clinics
 Division of Cardiology

Sidney C. Smith, Jr, MD
 Professor of Medicine
 Director, Center for Cardiovascular Science
 and Medicine
 Division of Cardiology

Mark A. Socinski, MD
 Associate Professor of Medicine
 Division of Hematology and Oncology
 Director, Multidisciplinary Thoracic
 Oncology Program
 Lineberger Comprehensive Cancer Center

Peter J.K. Starek, MD
 Professor of Surgery
 Division of Cardiothoracic Surgery

Jeff P. Steinhoff, MD
 Instructor of Medicine
 Division of Cardiology

Steven R. Steinhubl, MD
 Associate Professor of Medicine
 Associate Director, Cardiac Catheterization
 Laboratory
 Division of Cardiology

George A. Stouffer, MD
 Associate Professor of Medicine
 Director, Cardiac Catheterization Laboratory
 Director, Interventional Cardiology
 Division of Cardiology

Carla A. Sueta, MD, PhD
 Associate Professor of Medicine
 Division of Cardiology

Walter A. Tan, MD, MS
 Assistant Professor of Medicine and
 Radiology
 Director, Vascular Medicine Program
 Division of Cardiology

David A. Tate, MD
 Associate Professor of Medicine
 Division of Cardiology

Gregory H. Tatum, MD
 Clinical Fellow
 Division of Cardiology
 Children's Hospital of Pittsburgh
 Pittsburgh, Pennsylvania

Georgeta D. Vaidean, MD, PhD, MPH
 Cardiovascular Epidemiology Program
 Department of Epidemiology

Richard A. Walsh, MD
 John H. Hord Professor of Medicine
 Chairman, Department of Medicine
 Physician-in-Chief, University Hospitals of
 Cleveland
 Case Western Reserve University &
 University Hospitals
 Cleveland, Ohio

Park W. Willis IV, MD
 Professor of Medicine and Pediatrics
 Associate Chief, Division of Cardiology
 Director, Adolescent and Adult Congenital
 Cardiac Clinic
 Medical Director, Cardiac Graphics
 Laboratory
 Director, Adult Training Program in
 Cardiovascular Medicine
 Division of Cardiology

La elaboración de un nuevo libro de texto sobre enfermedades cardiovasculares ha supuesto un proyecto de gran envergadura no sólo para nosotros sino también para muchas otras personas.

En primer lugar damos las gracias a los autores de los diversos capítulos. Todos ellos son profesores o exprofesores de la University of North Carolina School of Medicine, Chapel Hill, o mantienen estrechos vínculos con dicha institución. Sin su inteligencia, dedicación y profesionalidad, esta obra no habría podido publicarse.

Asimismo deseamos expresar nuestro especial reconocimiento a John A. Craig y Carlos A. G. Machado, médicos e ilustradores de talento excepcional que, mediante su trabajo, han hecho cobrar vida a conceptos médicos fundamentales en las figuras nuevas y actualizadas que se incluyen en el presente volumen.

También damos las gracias a Paul Kelly, Jennifer Surich, Stephanie Klein, Greg Otis y sus colegas de los departamentos editorial y de producción de Icon Learning Systems, por el cuidado y entrega que han puesto en su trabajo; Carolyn Kruse merece una mención especial por su excelente revisión.

También estamos en deuda con Angela Clotfelter-Rego, cuya capacidad de organización permitió que este libro se hiciera realidad.

Queríamos dar las gracias especialmente a nuestras familias: a nuestras esposas (Susan Runge y Elspeth Ohman) por su apoyo, aliento y comprensión constantes; a nuestro hijos (Thomas, Elizabeth, William, John y Mason Runge, y Edward, Elsa-Maria y Henry Ohman), que nos inspiran y nos recuerdan que hay vida más allá del procesador de textos, y finalmente a nuestros padres, cuya tenacidad, entrega y amor por el trabajo fueron nuestra fuente de inspiración hace ya muchos años.

Frank H. Netter, M.D.

Frank H. Netter nació en la ciudad de Nueva York en 1906. Estudió arte en la Art Student's League y en la National Academy of Design antes de entrar en la Facultad de Medicina de la Universidad de Nueva York, donde se doctoró en medicina en 1931. Durante sus años de estudiante, los esquemas de los apuntes del Dr. Netter atrajeron la atención de los profesores de la facultad y de otros médicos, lo cual le permitió aumentar sus ingresos ilustrando artículos y libros de texto. Después de establecer una clínica quirúrgica en 1933, continuó dibujando como actividad paralela, pero finalmente optó por dejar la práctica de la cirugía y dedicarse al arte a tiempo completo. Tras servir en el ejército estadounidense durante la Segunda Guerra Mundial, el Dr. Netter empezó su larga colaboración con la compañía farmacéutica CIBA (actualmente Novartis Pharmaceuticals). Esta asociación duró 45 años y dio como resultado una extraordinaria colección de ilustraciones, bien conocidas por los médicos y otros profesionales de la salud del mundo entero.

Icon Learning Systems adquirió la Colección Netter en julio de 2000 y continúa poniendo al día la obra original del Dr. Netter, así como añadiendo nuevos dibujos encargados a artistas entrenados en el mismo estilo.

Los trabajos del Dr. Netter se encuentran entre los más bellos ejemplos del uso de la ilustración en la enseñanza de los conceptos médicos. Los 13 libros de la Colección Netter de ilustraciones médicas, que incluyen la mayor parte de los más de 20.000 dibujos creados por el Dr. Netter, fueron y siguen siendo uno de los trabajos médicos más famosos hasta ahora publicados. El Atlas de Anatomía Humana de Netter, publicado por primera vez en 1989, muestra los dibujos anatómicos de la Colección Netter. Traducido a 11 idiomas, es el atlas de anatomía de elección entre los estudiantes de medicina y los profesionales sanitarios de todo el mundo.

Estas ilustraciones se aprecian no sólo por sus cualidades estéticas sino, lo que es más importante, por su contenido intelectual. Como escribió el Dr. Netter en 1949, «... la clarificación de un tema constituye el objetivo y la finalidad de la ilustración. No importa la belleza de la pintura, ni cuán delicada y sutil sea la representación del tema, ya que tendrá poco valor como ilustración médica si no sirve para esclarecer un determinado concepto». El planteamiento, concepción, punto de vista y enfoque del Dr. Netter son lo que da coherencia a sus dibujos y lo que los hace tan valiosos intelectualmente.

Frank H. Netter, M.D., médico y artista, falleció en 1991.

Capítulo 1

Historia clínica y exploración física

Marschall S. Runge y E. Magnus Ohman

La habilidad para determinar si una enfermedad está presente o ausente –y cómo debería ser tratada– es la meta última para los clínicos que evalúan a pacientes en los que se sospecha una enfermedad cardíaca. A pesar del importante número de pruebas diagnósticas disponibles, éstas nunca serán más importantes que una cuidadosa historia clínica y exploración física. Seleccionar las pruebas apropiadas y la terapéutica más adecuada para cada paciente sólo se puede conseguir estableciendo la probabilidad previa de enfermedad, basada en una habilidosa realización de la historia clínica y la exploración física. Las oportunidades para errar en estos juicios son abundantes. No es adecuado tratar de identificar a pacientes con riesgo coronario usando una amplia e inespecífica batería de exámenes de laboratorio y pruebas no invasivas en lugar de obtener una adecuada historia clínica y exploración física. Hay libros enteros dedicados a esta cuestión; este capítulo se centra específicamente en las características de la historia clínica y la exploración física cardiovascular que ayudan a determinar la presencia o ausencia de enfermedad coronaria.

CONCEPTO DE PROBABILIDAD PREVIA

La historia clínica y la exploración física deberían permitir al clínico determinar la probabilidad previa de cardiopatía, esto es, la probabilidad de que los síntomas referidos por el paciente sean resultado de una enfermedad cardíaca. Una meta razonable es establecer si un paciente tiene un riesgo «bajo», «moderado» o «alto» de padecer una cardiopatía. Una demostración de estos principios en medicina clínica es la evaluación de pacientes con dolor torácico, en los que la capacidad de las pruebas de esfuerzo cardíaco para establecer un diagnóstico preciso de cardiopatía coronaria (CC) depende de la probabilidad previa de enfermedad. En pacientes con riesgo muy bajo de CC este tipo de prueba generaría un gran número de falsos positivos en los resultados. Dado que el 15% o menos de las pruebas de esfuerzo da resultado positivo en individuos sin CC, el uso de este recurso en una población con bajo riesgo puede dar lugar a una proporción equivocada de falsos positivos: verdaderos positivos y a la práctica de cateterismos cardíacos innecesarios. Por el contrario, en pacientes con riesgo muy elevado de CC basado en hallazgos clínicos, la prueba de esfuerzo puede generar falsos negativos, un resultado igualmente indeseable porque tanto los pacientes con una enfermedad arterial coronaria (EAC) importante como sus médicos pueden verse falsa-

mente inducidos a pensar que no es necesario realizar más evaluaciones o establecer un tratamiento.

Cada vez se pone mayor énfasis en la cuantificación de la probabilidad previa hasta un grado aún mayor mediante la utilización de diversos modelos matemáticos. Sin duda es un enfoque útil en lo que a impartir formación se refiere y puede ser clínicamente factible en algunas enfermedades. Sin embargo, para la mayoría de los pacientes con sospecha de enfermedad cardíaca, la clasificación en riesgo bajo, mediano o alto es apropiada, reproducible y factible en una situación de sobrecarga asistencial. Por tanto, obtener la historia clínica y realizar la exploración física son pasos clave antes de proceder a la práctica de otras pruebas con objeto de reducir al mínimo el uso de procedimientos diagnósticos inapropiados.

HISTORIA CLÍNICA

Los clínicos que llevan a cabo una cuidadosa valoración de la historia del paciente tienen a su disposición un considerable volumen de información. Los componentes clave son la valoración de la molestia principal; un cuidadoso interrogatorio acerca de síntomas, a menudo sutiles, que pueden ayudar a definir la dolencia principal, y la determinación de otros factores que contribuyen a categorizar la probabilidad de enfermedad. Los principales síntomas de pacientes con problemas cardíacos

son malestar torácico, disnea, palpitaciones y síncope o presíncope.

Malestar torácico

A menudo constituye un desafío determinar si el malestar torácico es de causa cardíaca. La causa más habitual de malestar torácico es la isquemia miocárdica, que provoca **angor pectoris**. Hay muchas causas de angina, y el diagnóstico diferencial del malestar torácico es amplio (tabla 1-1). La angina que es reproducible y constante en frecuencia e intensidad a menudo se denomina *angina estable*. Para el propósito de este capítulo, la angina estable es un cuadro que se establece cuando hay CC y el flujo sanguíneo coronario no puede aumentarse para responder al incremento de la demanda por parte del miocardio. Sin embargo, como analizaremos en los capítulos 7 y 9, hay muchas causas de isquemia miocárdica, entre ellas la estenosis arterial coronaria y la disfunción endotelial, la cual provoca una reducción de la capacidad vasodilatadora.

Una descripción del malestar torácico puede ayudar a establecer si el dolor se debe a angina o es de otro origen. En primer lugar es esencial una descripción de la calidad y localización del malestar (fig. 1-1). El malestar torácico a causa de isquemia miocárdica puede describirse como dolor, opresión o constricción, pesadez, o simplemente una sensación desagradable y difícil de describir. El malestar puede estar localizado en la zona media del tórax o en el área epigástrica, o bien en áreas afines como el brazo izquierdo, ambos brazos, el lado izquierdo de la mandíbula o la espalda. La irradiación del malestar torácico a cualquiera de estas áreas incrementa la posibilidad de que se trate de una angina. En segundo lugar, es importante la duración, porque el malestar debido a causas cardíacas por lo general dura minutos. Por tanto, un dolor de muy corta duración («segundos» o «unos momentos»), independientemente de si se asemeja o no al de la angina, es menos probable que sea de origen cardíaco. Asimismo, el dolor que dura horas o que aparece en reiteradas ocasiones, en ausencia de datos objetivos de infarto de miocardio (IM), no es probable que sea de origen coronario. En tercer lugar, habría que considerar la presencia de signos acompañantes. El malestar torácico puede ir acompañado de otros síntomas (como disnea, diaforesis o náuseas), cualquiera de los cuales incrementa la probabilidad que el dolor sea de origen cardíaco. Sin em-

Tabla 1-1
Diagnóstico diferencial del malestar torácico

Cardiovascular

Isquemia

- Arteriosclerosis coronaria (angina de pecho).
Enfermedad coronaria estable
- Síndrome coronario inestable
- Estenosis aórtica
- Miocardiopatía hipertrófica
- Insuficiencia aórtica
- Insuficiencia mitral
- Hipertensión sistémica grave
- Hipertensión ventricular derecha/pulmonar grave
- Hipoxia/anemia intensa

No isquémica

- Disección aórtica
- Pericarditis
- Síndrome de prolapso de la válvula mitral: disfunción autonómica

Gastrointestinal

- Reflujo gastroesofágico (RGE)
- Espasmo esofágico
- Rotura esofágica
- Hernia de hiato
- Colecistitis

Pulmonar

- Embolismo pulmonar
- Neumotórax
- Neumonía
- EPOC
- Pleuresía

Neuromusculosquelética

- Síndrome del orificio de salida torácico
- Enfermedad vascular degenerativa del cuello o de la columna dorsal
- Costocondritis
- Herpes zóster

Psicógena

- Ansiedad
- Depresión
- Psicosis cardíaca
- Simulación

bargo, la presencia de síntomas acompañantes no necesariamente define el malestar como angina. Además, se deberían evaluar otros factores que precipitan o alivian el malestar. La angina se produce típicamente durante el esfuerzo físico, el estrés emocional o en otras circunstancias en que existe un incremento de la demanda de oxígeno por el miocardio. Cuando el ejercicio precipita el malestar torácico y éste se alivia después de la cesación de aquél, se puede dar por confirmado el diagnóstico de angina. La nitroglic-

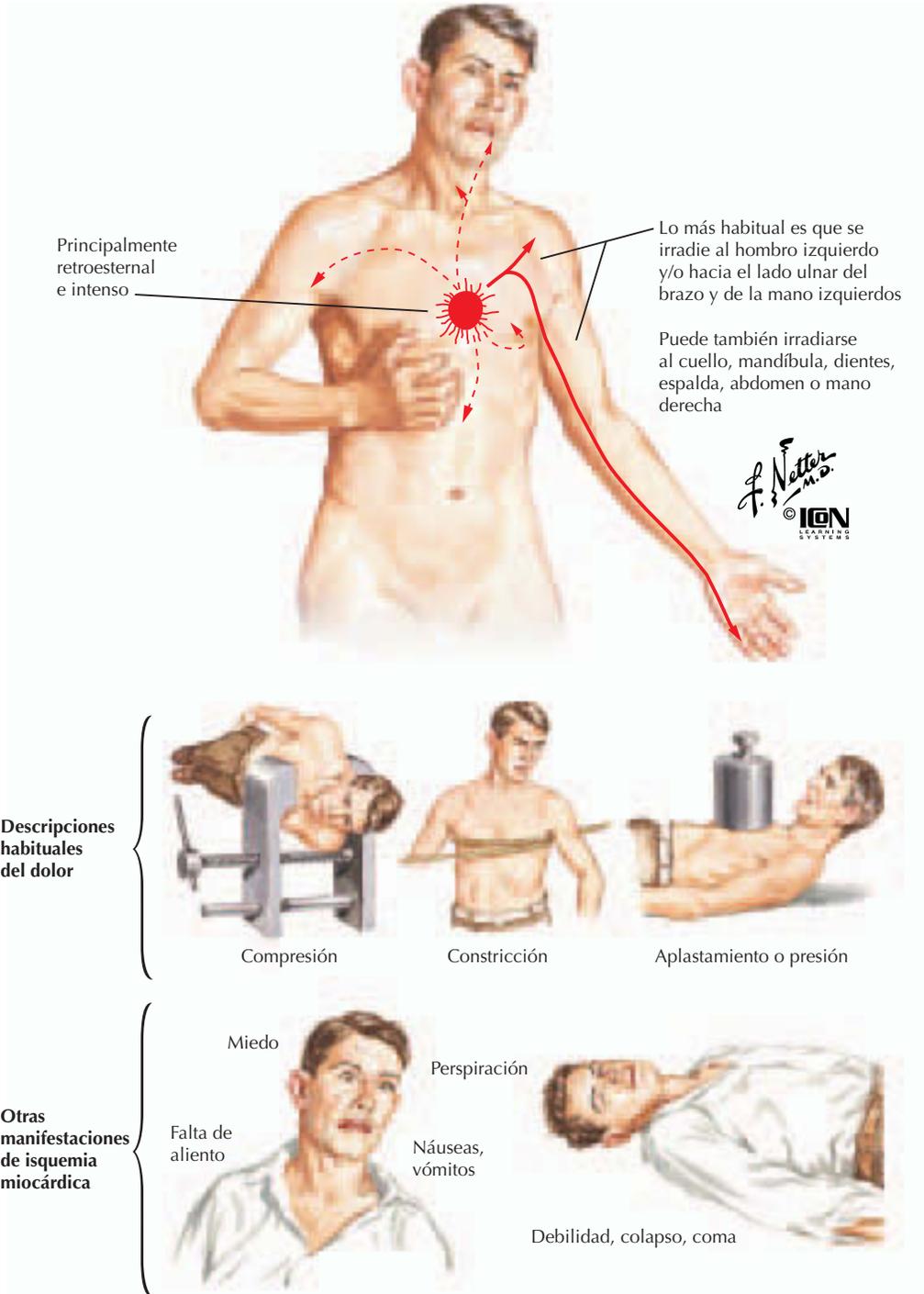


Figura 1-1. Dolor debido a isquemia miocárdica.

rina sublingual también alivia la angina, generalmente durante unos minutos. El alivio instantáneo o después de largos períodos reduce la probabilidad de que se trate de una angina.

Aunque el antecedente de práctica de ejercicio es importante en la evaluación del ries-

go de CC, pueden presentarse, especialmente en personas sedentarias, síntomas similares a los de la angina que no están relacionados con el esfuerzo, entre ellos la angina posprandial y nocturna o la angina que aparece cuando la persona está en reposo. Como describiremos aquí, la **angina de reposo** o *angina*

inicial o *de comienzo reciente* connota una fisiología diferente a la de la angina inducida por el ejercicio. La angina también puede aparecer en personas con EAC establecida e incremento de la demanda de oxígeno por parte del miocardio debido a anemia, hipertiroidismo o afecciones similares (tabla 1-2). La angina que ocurre en reposo o ante mínimos esfuerzos puede denotar una fisiopatología diferente que implique agregación plaquetaria y clínicamente se denomina **angina inestable** o **síndrome coronario agudo** (v. cap. 8).

Los pacientes con cardiopatía cardíaca no necesariamente presentan dolor torácico en todos los casos. **Equivalentes de angina** son la disnea durante el esfuerzo, el malestar abdominal, la fatiga o la menor tolerancia al ejercicio. El médico debe prestar atención a estos síntomas y preguntar acerca de ellos. Con frecuencia, un familiar del paciente o el cónyuge notan sutiles cambios en la resistencia del paciente o que el individuo no lleva a cabo funciones que requieren un notable esfuerzo físico. Algunas veces el paciente puede ser incapaz de identificar por sí mismo los síntomas debido a su comorbilidad. Por ejemplo, puede que no haya síntomas de isquemia miocárdica en pacientes con enfermedad vascular periférica grave, quienes presentan claudicación limitante. Se debería estar también atento a síntomas sutiles o ausentes en individuos con diabetes mellitus (incluyendo los tipos I y II de esta enfermedad), un «riesgo coronario equivalente», tal como es definido en la tabla de riesgo de Framingham.

Al considerar la probabilidad de que un paciente con malestar torácico o alguna de las variantes antes mencionadas tenga una CC, es importante evaluar el perfil de riesgo cardíaco. El estudio de Framingham fue el primero que categorizó los factores de riesgo cardíaco. Aunque desde hace tiempo los clínicos consideran que estos factores son importantes, es su cuantificación la que ha ido cobrando progresivamente importancia. Los factores de riesgo cardíaco determinados por el estudio de Framingham son el hábito tabáquico, la diabetes mellitus, la hipertensión o la hipercolesterolemia, una historia familiar de CC (IM, muerte cardíaca súbita y familiares en primer grado a quienes se haya practicado una intervención de revascularización coronaria), edad y sexo (masculino). Aunque se ha intentado categorizar estos factores de riesgo, todos son importantes; quizás el factor individual independiente más importante sea la diabetes mellitus. A partir de aquí se ha

Tabla 1-2
Afecciones que dan lugar a un incremento de la demanda de oxígeno por parte del miocardio

- Hipertiroidismo
- Taquicardia de etiología diversa
- Hipertensión
- Embolismo pulmonar
- Embarazo
- Causas psicógenas
- Estimulación del sistema nervioso central
- Ejercicio
- Estrés psicológico
- Fiebre

elaborado una lista más amplia de predictores potenciales de riesgo cardíaco (tabla 1-3). Un modelo excelente y fácil de usar para predecir el riesgo cardíaco es la tabla de riesgo de Framingham, tal como quedó establecido en las directrices del Adult Treatment Panel III (ATP III).

Los síntomas sugestivos de enfermedad vascular merecen una atención especial. La enfermedad vascular periférica puede enmascarar una CC porque quizás quienes la padecen no sean capaces de realizar suficiente ejercicio para provocar una angina. Antecedentes de ictus, de accidente isquémico transitorio o de ateroembolismo en cualquier punto del sistema circulatorio son, en principio, evidencia de enfermedad vascular importante. La disfunción sexual en el hombre es una forma de presentación poco frecuente de enfermedad vascular periférica. También se debería prestar atención a la presencia de síntomas de tipo Raynaud, pues son sugestivos de un tono y función vascular anormales

Tabla 1-3
Factores de riesgo cardíaco

- Diabetes
- Hábito tabáquico
- Presión arterial elevada
- Colesterol elevado
- Hiperlipemia
- Sedentarismo
- Dieta alta en grasas
- Estrés
- Síndrome metabólico
- Historia familiar de CC (antecedentes de IM, muerte cardíaca súbita y familiares de primer grado que se han sometido a una intervención de revascularización coronaria)
- Edad
- Sexo masculino

CC, cardiopatía coronaria; IM, infarto de miocardio.

e incrementan el riesgo de padecer una cardiopatía coronaria.

Determinar si el paciente presenta una angina estable o inestable es tan importante como establecer el diagnóstico de angina. La angina estable es importante a efectos de evaluación y tratamiento, pero no requiere una intervención urgente. El diagnóstico de angina inestable, o síndrome coronario agudo, conlleva un riesgo significativo de IM o de muerte en el futuro inmediato. Los tipos de síntomas que refieren los pacientes con angina estable o inestable difieren poco, y los factores de riesgo en ambos casos son idénticos. En efecto, la intensidad de los síntomas no es necesariamente mayor en pacientes con angina inestable, de la misma forma que la ausencia de malestar torácico no descarta la existencia de CC. La importancia de la distinción entre síndrome coronario estable e inestable estriba en si el comienzo es nuevo o reciente y/o progresivo. La presentación inicial de angina es, por definición, una angina inestable, aunque en muchos casos esto puede representar simplemente el primer episodio reconocible de angina. En los pacientes con angina inestable, el riesgo de IM en el futuro cercano está notablemente incrementado. De igual forma, cuando el paciente experimenta angina ante esfuerzos de baja intensidad o cuando la angina de esfuerzo ha comenzado en reposo, nos encontramos ante una urgencia que requiere tratamiento inmediato. En los capítulos 7 y 8 se expone el tratamiento de la angina estable y del síndrome coronario agudo. La clasificación funcional de *angina pectoris* de la Canadian Cardiovascular Society es una guía útil para la evaluación diaria del paciente (tabla 1-4); es rápida y precisa a la hora de clasificar a los pacientes de acuerdo con su tipo de síntomas y puede utilizarse a efectos de seguimiento. La clase IV describe un típico paciente con síndrome coronario agudo.

Por último, es importante distinguir a los pacientes cuyo malestar torácico es de origen no coronario de los que tienen CC. Los pacientes con enfermedad por reflujo gastroesofágico (RGE) a menudo presentan síntomas que son indistinguibles de los de la angina. En numerosos estudios, el RGE es el diagnóstico más frecuente en pacientes sometidos a pruebas diagnósticas por angina y en los que no se demuestra CC. Las características del dolor pueden ser idénticas. Dado que el ejercicio puede incrementar la presión intraabdominal, el RGE puede verse exacerbado por el ejercicio, especialmente después de las comi-

Tabla 1-4

Clasificación de la angina de pecho de la Canadian Cardiovascular Society

- I La actividad física habitual, por ejemplo, caminar o subir escaleras, no causa angina; la angina se produce tras ejercicio vigoroso, rápido o prolongado, o tras actividades recreativas
- II Ligera limitación para realizar las actividades ordinarias; por ejemplo, la angina ocurre al caminar o subir escaleras después de las comidas, con frío, con el viento, en situación de estrés emocional o sólo a las pocas horas después de despertar, cuando se camina más de dos bloques en llano, o subiendo más de un piso de escaleras a paso normal y en condiciones normales
- III Acusada limitación para realizar actividades normales; p. ej., la angina ocurre al caminar uno o dos bloques en llano o al subir un piso de escaleras a paso normal en condiciones normales
- IV Incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin malestar; el síndrome anginoso puede aparecer en reposo

De Campeau L. Grading of angina pectoris. *Circulation* 1976; 54: 522.

das. Los síntomas del RGE también pueden aliviarse con la administración de nitroglicerina sublingual. El RGE también puede hacer que el paciente se despierte de madrugada (como puede suceder en la angina inestable), pero el despertar tiende a producirse 2-4 h después de ir a dormir y no 1-2 h antes de levantarse, como ocurre en la angina inestable. Otras causas de dolor similar al de la angina (tabla 1-1) pueden ser benignas o sugerir otros síndromes de alto riesgo, como una disección aórtica. Muchos de estos «imitadores coronarios» pueden descartarse por la historia clínica, pero otros, como la estenosis valvular aórtica, pueden confirmarse o descartarse mediante la exploración física. El objetivo de la historia clínica es alertar al médico acerca de entidades que pueden confirmarse o descartarse mediante la exploración física, o que requieren además la práctica de otras pruebas diagnósticas.

Disnea, edema y ascitis

La disnea puede acompañar a la angina de pecho o ser su equivalente. La disnea también puede reflejar una insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) u obedecer a causas no cardíacas. La clave para establecer la etiología de la disnea es realizar una buena historia clínica y confirmar los hallazgos mediante una exploración física bien dirigida.

La disnea de esfuerzo que desaparece rápidamente en reposo o con la administración de nitroglicerina puede deberse a isquemia miocárdica. Es importante determinar qué grado de actividad es necesario para provocar la disnea, la reproducibilidad de estos síntomas y el tiempo de recuperación. Al igual que en el caso de la angina, la disnea que remedia la angina o un síntoma acompañante tiende a darse ante una determinada carga de trabajo o grado de estrés. Es menos probable que la disnea que un día aparece tras pequeños esfuerzos y otro tras esfuerzos vigorosos sea un equivalente de la angina.

En pacientes con ICC, la disnea refleja disfunción ventricular izquierda (VI) (fig. 1-2). Aunque lo más frecuente es que la causa de disnea sea una disfunción sistólica VI, aquella también ocurre en individuos con función sistólica VI conservada y disfunción diastólica grave. Sin embargo, estas dos entidades se presentan de manera diferente y la exploración física permite distinguirlos. En presencia de disfunción sistólica VI, la disnea tiende a empeorar gradualmente y su exacerbación es más variable que la de la disnea de esfuerzo debida a isquemia miocárdica, aunque ambas se deben a fluctuaciones en el volumen de la arteria pulmonar y en la presión de llenado de la aurícula izquierda. Típicamente, los pacientes con disfunción sistólica VI no se recuperan de inmediato después de la cesación del ejercicio o de la administración de nitroglicerina sublingual, y la disnea puede persistir durante períodos prolongados. La *ortopnea*, que es la disnea que aparece en decúbito, o la disnea paroxística nocturna refuerzan la hipótesis diagnóstica de una disfunción sistólica VI. Los pacientes con disfunción diastólica VI tienden a presentar de forma abrupta una disnea intensa que se resuelve más rápidamente en respuesta al tratamiento con diuréticos que la disnea causada por disfunción sistólica VI. La clasificación de la New York Heart Association (NYHA) de la ICC (tabla 1-5) es extremadamente útil para el seguimiento de pacientes con ICC; constituye un medio simple y rápido para una evaluación longitudinal. Esta clasificación también guarda una buena correlación con el pronóstico. Los pacientes en clase funcional I de la NYHA corren un bajo riesgo de tener que ingresar en el hospital o de fallecer durante los años siguientes. Por el contrario, la tasa de mortalidad anual en los pacientes en clase funcional IV de la NYHA supera el 30%.

Como ocurre con malestar torácico, el diagnóstico diferencial de disnea es amplio y abarca causas cardíacas y no cardíacas (tabla 1-6).

Las cardiopatías congénitas, con o sin hipertensión pulmonar, pueden causar disnea de esfuerzo. En pacientes con un cortocircuito extra o intracardiaco importante e hipertensión pulmonar irreversible (síndrome de Eisenmenger) aparece disnea ante mínimos esfuerzos y a menudo en reposo. También puede haber disnea debido a una valvulopatía cardíaca adquirida, habitualmente una estenosis o una insuficiencia valvular aórtica o mitral. Todas estas causas deberían distinguirse fácilmente de la CC o de la ICC mediante la exploración física. También se ha de considerar como causa de disnea una enfermedad pulmonar primaria, entre las que las más frecuentes son la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y la enfermedad reactiva de la vía aérea (asma). Una vez más, una cuidadosa historia de los factores de riesgo asociados a estas entidades (p. ej., hábito de fumar, exposición industrial, alérgenos) y una exploración física cuidadosa deberían permitir distinguir la disnea de causa pulmonar primaria de la debida a CC o ICC.

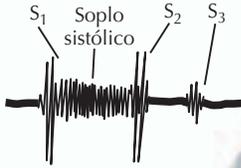
El edema periférico y la ascitis son hallazgos compatibles con una insuficiencia ventricular derecha (VD). Estos hallazgos se incluyen en la historia porque pueden ser parte de la presentación. Aunque los pacientes a menudo hacen referencia a un edema periférico, con un cuidadoso interrogatorio también podría identificarse un incremento de la circunferencia abdominal compatible con ascitis. Algunos interrogantes que deben aclararse

Tabla 1-5
Clasificación de la ICC de la New York Heart Association

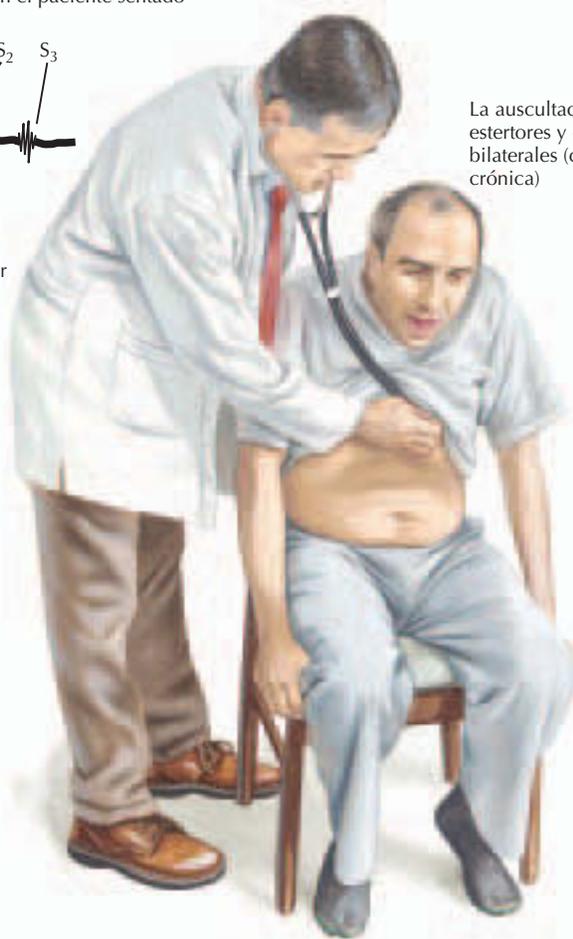
<i>Clase I</i>	Pacientes sin limitación para realizar actividades; no presentan síntomas tras realizar una actividad ordinaria
<i>Clase II</i>	Pacientes con una moderada limitación para realizar actividades; no experimentan malestar en reposo o ante un ejercicio suave
<i>Clase III</i>	Pacientes con acusada limitación para realizar actividades; únicamente no experimentan malestar cuando están en reposo
<i>Clase IV</i>	Pacientes que deben permanecer en completo reposo, confinados a una cama o una silla; cualquier actividad física les provoca malestar y los síntomas aparecen en reposo

De Criteria Committee of the New York Heart Association. Diseases of the Heart and Blood Vessels: Nomenclature and Criteria for Diagnosis. Boston: Brown, 1964.

La auscultación cardíaca en busca de un tercer sonido cardíaco (S_3) y de soplos debería llevarse a cabo en las posiciones estándar, entre ellas con el paciente sentado hacia delante



Los pacientes con insuficiencia cardíaca izquierda pueden sentir malestar al estar acostados



La auscultación del tórax revela estertores y derrames pleurales bilaterales (cuando la ICC es crónica)

Puede haber cianosis labial y del lecho ungueal si el paciente está hipóxico

C. Machado
—M.D.
© IGEN
LEARNING
SYSTEMS

Figura 1-2. Exploración física. Insuficiencia cardíaca izquierda.

acerca del edema de miembros inferiores son si el edema es simétrico (un edema unilateral sugiere otro diagnóstico) y si mejora o se resuelve elevando la extremidad. El hecho de que no se resuelva durante la noche hace improbable que la causa sea una insuficiencia VD. Además, si hay edema periférico y ascitis, es importante hacerse preguntas para determinar la presencia de anemia, hipoproteinemia u otras causas. El diagnóstico diferencial de edema es amplio y queda fuera del propósito de este capítulo.

Palpitaciones y síncope

Es normal tener conciencia de los latidos cardíacos inmediatamente después de un esfuerzo o de un episodio de estrés emocional. Cuando hablamos de *palpitaciones* nos referimos a que la persona tiene una mayor con-

ciencia de los latidos del corazón. Los pacientes se refieren a ellas de diferentes maneras: «palpitaciones o carreras del corazón», el sentimiento de que su corazón está «saltando» o «golpes fuertes» en su pecho, la sensación de «latidos irregulares» del corazón o «acelerados» y otras muchas. El que las palpitaciones hayan tenido su inicio durante o inmediatamente después del esfuerzo y no en otro momento incrementa la preocupación por el hecho de que estas sensaciones se deban a una ectopia ventricular asociada a isquemia miocárdica. Es más difícil valorar el significado de las palpitaciones que aparecen en otras circunstancias. En cualquier momento puede aparecer una ectopia supraventricular y ventricular, y puede ser benigna o mórbida. Como se expondrá en los capítulos 20, 22 y 23, la ectopia ventricular es preocupante en pacientes con historia de IM o miocardiopa-

Tabla 1-6
Diagnóstico diferencial de la disnea

<i>Pulmonar</i>
<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad reactiva de las vías aéreas • EPOC • Enfisema • Edema pulmonar • Hipertensión pulmonar • Rechazo a un trasplante de pulmón • Infecciones • Enfermedad pulmonar intersticial • Enfermedad pleural • Embolismo pulmonar • Insuficiencia de los músculos respiratorios • Intolerancia al ejercicio
<i>Cardíaca</i>
<ul style="list-style-type: none"> • Cardiopatía isquémica/angina de pecho • Insuficiencia cardíaca derecha • Estenosis o insuficiencia aórtica • Arritmias • Miocardiopatía dilatada • Miocardiopatía hipertrófica • ICC • Estenosis o insuficiencia mitral • Anomalías del mediastino • Tuberculosis pericárdica • Transposición de las grandes arterias
<i>Otras</i>
<ul style="list-style-type: none"> • Reacción a transfusión sanguínea • Sarampión

tía. Si el médico no dispone de esta información, debería preocuparse si las palpitations van acompañadas de mareos o presíncope.

Por lo general, el síncope indica que hay un mayor riesgo de muerte súbita cardíaca y de ordinario es el resultado de una afección cardiovascular y de arritmias. Si el paciente acude a consulta quejándose de un episodio de síncope, debería ser ingresado para realizarle una valoración más detallada. En aproximadamente el 85% de los pacientes la causa del síncope es cardiovascular. En pacientes con síncope hay que valorar si tienen una CC, una miocardiopatía o una cardiopatía congénita o valvular. Además, una causa de síncope relativamente frecuente e importante son las afecciones neurocardiogénicas. En la tabla 1-7 se expone el diagnóstico diferencial del síncope. De entrada es crucial determinar si el síncope realmente ocurrió. A este respecto pueden ser muy útiles un testigo del episodio y la información recogida durante un período de intervención. Además, en un verdadero síncope, son frecuentes los daños relacionados con la pérdida súbita del conocimiento.

Tabla 1-7
Causas de síncope

<i>Cardiogénicas</i>
<p>Mecánicas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Obstrucción del tracto de salida • Hipertensión pulmonar • Cardiopatía congénita • Miocardiopatía: estados de bajo gasto cardíaco <p>Eléctricas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Bradiarritmias • Taquiarritmias <p>Neurocardiogénicas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vasovagal (vasodepresión) • Hipotensión ortostática
<i>Otras</i>
<ul style="list-style-type: none"> • Neuropatía periférica • Medicación • Insuficiencia autonómica primaria • Reducción del volumen intravascular • Refleja • Tos • Micción • Estado de dolor agudo • Hipersensibilidad del seno carotídeo

Sin embargo, puede que un individuo que dice haber sufrido síncope recurrentes (atesiguados o no) pero que nunca se ha herido realmente no los haya padecido. Esto no significa que haya que reducir la preocupación por la existencia de una enfermedad subyacente grave, sino que hay que evaluar de inmediato los síntomas de síncope, porque desaparecen rápidamente.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Obtener la historia clínica del paciente antes de realizar la exploración física ofrece diversas ventajas. En primer lugar, la información que obtiene a través de la historia clínica induce al clínico a prestar atención especial a determinados aspectos de la exploración física. Por ejemplo, una historia compatible con CC obliga a explorar cuidadosamente los signos de enfermedad vascular. Una historia sugestiva de ICC debería inducir al clínico a prestar particular atención a la presencia de un tercer sonido cardíaco. En segundo lugar, la historia clínica permite al médico establecer una relación de empatía con el paciente y asegurarse que está preocupado por su bienestar y que la exploración física es importante para una evaluación completa. Teniendo esto en cuenta, no debería subestimarse el valor tera-

péutico de la exploración física. A pesar del énfasis que hoy se pone en la tecnología, hasta el paciente más sofisticado espera ser explorado, ver que su corazón es auscultado, y ser informado de si existen hallazgos inquietantes o si los resultados de la exploración han sido normales.

Inspección general y signos vitales

Puede obtenerse información muy útil mediante una inspección inicial «de la cabeza a los pies» y mediante la valoración de los signos vitales. Por ejemplo, la acumulación adiposa en el tronco puede ser indicativa de diabetes tipo II o de síndrome metabólico. La cianosis en los labios y en el lecho ungueal puede orientar hacia una cardiopatía cianótica subyacente. La calvicie, la sequedad en la superficie de las extremidades inferiores o la ulceración distal pueden ser indicios de enfermedad vascular periférica. Otros hallazgos son más específicos (fig. 1-3). En caso de anomalías del tabique auricular puede haber deformidades de los dedos; hallazgos típicos del síndrome de Down indican un incremento en la incidencia de anomalías del tabique ventricular o de alguna cardiopatía congénita más compleja; la hiperextensibilidad de la piel y la laxitud de las articulaciones son sugestivas de síndrome de Ehlers-Danlos; los individuos altos con aracnodactilia, articulaciones laxas, *pectus excavatum* y una relación brazos-talla desproporcionada pueden tener un síndrome de Marfan. Éstos son algunos de los signos morfológicos frecuentes en individuos con cardiopatía. Los signos vitales pueden ser también muy sutiles. Aunque el hecho de que los signos vitales sean normales no descarta la CC, una hipertensión acusada puede ser un signo de riesgo cardíaco, mientras que la taquicardia, la taquipnea y/o la hipotensión hacen pensar en una ICC.

Componentes importantes de la exploración cardiovascular

El médico debería centrar su atención en aquellas zonas que son como una «ventana» hacia el corazón y el aparato circulatorio. Es importante, por ejemplo, la palpación e inspección cuidadosa de la piel en busca de cambios secundarios debidos a enfermedad vascular o diabetes. Se deberían inspeccionar los labios, el lecho ungueal y la yema de los dedos por si hubiera cianosis (también los dedos en palillo de tambor) y, cuando esté indicado, en busca de signos de trombosis. La inspec-

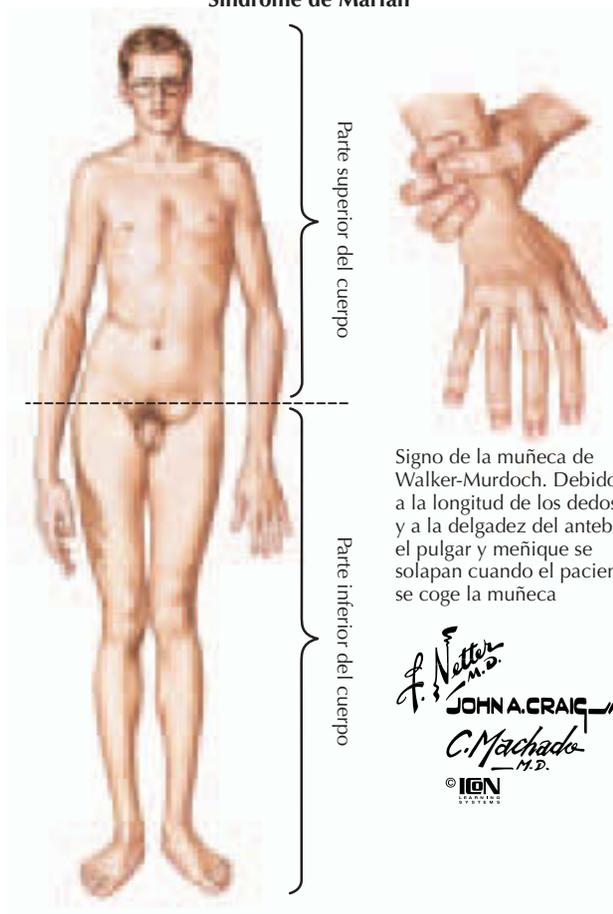
ción de la retina mediante el oftalmoscopio permite detectar signos de hipertensión de larga evolución, de diabetes o de aterotrombosis, todo lo cual indica enfermedad vascular subyacente. Una cuidadosa exploración del tórax, que incluya auscultación, puede ayudar a identificar diferentes causas de disnea. La presencia de estertores basales es compatible con insuficiencia cardíaca del lado izquierdo. Los derrames pleurales pueden deberse a una disfunción VI crónica o a causas no cardíacas, y pueden estar presentes en casos de insuficiencia cardíaca de predominio en el lado derecho; se producen por el paso de líquido ascítico al espacio pleural. La hiperexpansión con o sin jadeos induce a pensar en disnea de causa pulmonar primaria, como una EPOC o una enfermedad reactiva de las vías aéreas. La presencia de sibilancias en vez de estertores no descarta una insuficiencia cardíaca del lado izquierdo. No es raro auscultar sibilancias en casos de ICC de predominio izquierdo. En la mayoría de los casos, las sibilancias que se auscultan en casos de ICC de predominio izquierdo se producen fundamentalmente con la espiración. Lo más probable es que las sibilancias que se producen tanto durante la inspiración como durante la espiración, particularmente con una prolongada razón inspiración:espiración, se deban a enfermedad pulmonar intrínseca.

La exploración vascular es un importante componente de una evaluación completa. La calidad de los pulsos, en particular el pulso de las arterias carótida y femoral, permite identificar una enfermedad subyacente (fig. 1-4). Un pulso distal disminuido o ausente indica enfermedad vascular periférica. El examinador debería también auscultar en busca de soplos sobre ambas carótidas, sobre las arterias femorales y en el abdomen. La auscultación abdominal debería realizarse cuidadosamente para escuchar soplos aórticos o renales en el área media del abdomen antes de practicar una palpación abdominal, pues ésta puede incrementar la estimulación de sonidos intestinales. Distinguir soplos de ruidos transmitidos en las áreas carótida y abdominal puede ser difícil; a fin de conseguirlo puede ser de gran ayuda auscultar con el estetoscopio alejándose cuidadosamente del corazón. Si la intensidad del ruido o del soplo disminuye progresivamente a medida que uno se aleja del corazón, es más probable que este sonido sea de origen cardíaco que debido a una estenosis en los vasos periféricos. Se puede obtener mucha información mediante la exploración de los vasos periféricos pero, si el examinador si-

Síndrome de Ehlers-Danlos



Síndrome de Marfan



Signo de la muñeca de Walker-Murdoch. Debido a la longitud de los dedos y a la delgadez del antebrazo, el pulgar y meñique se solapan cuando el paciente se coge la muñeca

F. Netter M.D.
JOHN A. CRAIG MD
C. Machado M.D.
 © IGM

Síndrome de Down

Facies típica en pacientes con síndrome de Down



Ojos oblicuos en sentido ascendente que contrastan con los del grupo étnico

Boca pequeña con lengua protruida



Amplia separación entre los dedos del pie primero y segundo



Pliegue sobre la palma de las manos similar al de los simios

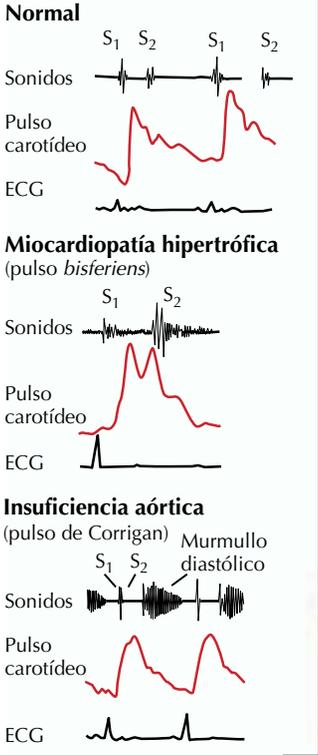
Figura 1-3. Exploración física. Inspección general.

que los simples pasos que se han expuesto, puede reunir la mayor parte de la información clínica que es posible obtener.

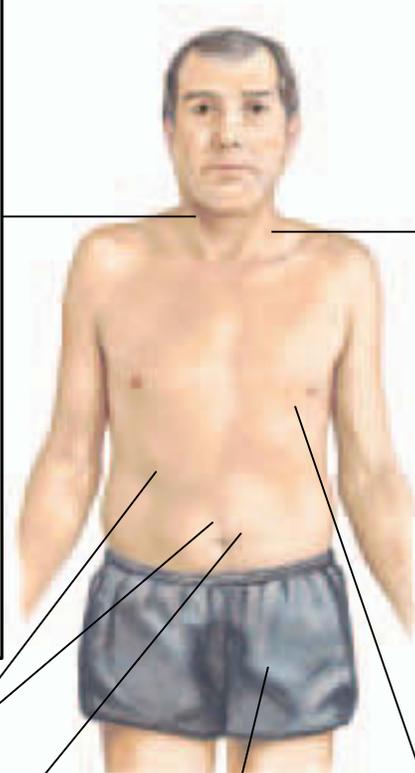
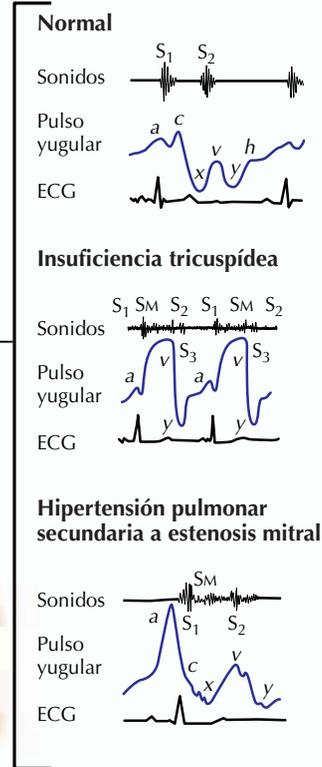
La exploración del pulso de las venas yugulares es un paso que con frecuencia se olvi-

da. Inicialmente se debería medir la presión de la vena yugular, que se correlaciona con la presión auricular derecha y la presión diastólica ventricular derecha, mientras el paciente se halla con la parte superior del tronco ele-

Ejemplos de pulsos carotídeos y entidades a las que se asocian



Ejemplos de pulsos venosos y entidades a que se asocian



Una auscultación cuidadosa del abdomen puede revelar ruidos procedentes de vasos como las arterias aorta y renal

La dilatación de la porción abdominal de la aorta puede reconocerse mediante palpación

La disminución o ausencia de pulso periférico indica enfermedad vascular periférica

C. Machado M.D.
 © IGM LEARNING SYSTEMS

Impulso cardíaco apical (palpación del precordio)

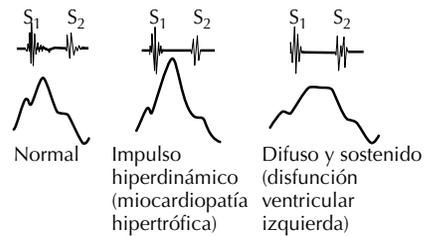


Figura 1-4. Componentes importantes de la exploración cardíaca.

vada 30°. En esta posición, si la presión venosa yugular es normal, las pulsaciones no son detectables. Esto se correlaciona aproximadamente con una presión venosa yugular inferior a 6-10 cm. La ausencia de pulsaciones en la vena yugular con el paciente en esta posición puede confirmarse mediante oclusión del retorno venoso, colocando la yema del dedo paralela a la clavícula en el área del músculo esternocleidomastoideo. Las venas

yugulares interna y externa deberían cubrirse parcialmente. Aunque, ante una presión venosa yugular normal, el examen de la forma de la onda es menos importante, puede bajarse el cabezal de la camilla de exploración hasta que las pulsaciones de la vena yugular sean detectables. Si las pulsaciones de la vena yugular son detectables con el tronco del paciente elevado 30°, el examinador debería notar la forma de la onda. Es posible observar y

cronometrar las ondas *a* y *v* y cronometrar simultáneamente el impulso cardíaco apical o el impulso carotídeo en el lado contralateral. Una onda *a* exagerada es compatible con un incremento de la presión de llenado auricular debido a estenosis de la válvula tricúspide o con una elevación de la presión diastólica VD. Por lo general, una gran onda *v* indica insuficiencia de la válvula tricúspide, un hallazgo que se puede confirmar fácilmente por auscultación.

Por último, antes de la auscultación cardíaca es importante palpar el precordio. Ésta es la forma más fácil de detectar una dextrocardia. Las características del impulso cardíaco pueden proporcionar también importantes indicios acerca de una posible enfermedad subyacente. Es mejor realizar la palpación del precordio desde el lado derecho del paciente mientras éste se halla recostado y totalmente estirado. El impulso cardíaco apical se localiza normalmente en el quinto espacio intercostal junto a la línea media clavicular. Muchos examinadores usan la yema de los dedos para palpar el impulso apical. A menudo es posible palpar señales correspondientes a un tercer o cuarto sonido cardíaco. El uso de la yema de los dedos permite detectar detalles finos sobre el tamaño y características del impulso apical. Un impulso apical difuso y sostenido es compatible con disfunción sistólica VI. Por el contrario, los pacientes con miocardiopatía hipertrófica a menudo tienen un impulso apical hiperdinámico. También pueden palparse *frémitos*, vibraciones palpables debidos a murmullos altos o soplos.

El impulso VD, si es identificable, está localizado a lo largo del borde esternal izquierdo. Muchos clínicos prefieren palpar el impulso VD con la base de la mano, levantando la yema de los dedos de forma que no contacte con la superficie del tórax. En caso de hipertrofia VD se puede palpar un impulso sostenido y entonces se puede colocar la yema de los dedos sobre la zona del impulso VI para confirmar que dichos impulsos son distintos. En pacientes con un impulso VD sostenido, el examinador debería observar nuevamente las ondas *a* y *v* prominentes en las pulsaciones de la vena yugular.

Auscultación cardíaca

Escuchar y describir exactamente los sonidos cardíacos es probablemente la parte más difícil de la exploración física. Por esta razón, y debido al uso habitual de la ecocardiografía,

muchos médicos realizan una exploración precipitada. Los argumentos más contundentes para llevar a cabo una auscultación cardíaca cuidadosa son los siguientes: *a*) permite determinar si es necesario realizar pruebas diagnósticas adicionales; *b*) permite correlacionar los hallazgos ecocardiográficos con los de la exploración clínica de modo que, en el seguimiento longitudinal del paciente, el médico puede determinar la progresión de la enfermedad sin volver a realizar ecocardiogramas en cada visita, y *c*) cuanto más se ejercite el médico en establecer estas correlaciones, más mejorará su destreza en la práctica de la auscultación y mejor servicio dará a sus pacientes. Debería también tenerse en cuenta que, si los resultados de la exploración general física cardíaca son normales, no hay sonidos anormales del corazón y el electrocardiograma también es normal, no está indicado el uso de la ecocardiografía para evaluar posibles cardiopatías congénitas o valvulopatías. Además, si no hay síntomas de ICC o pruebas evidentes de compromiso hemodinámico, el ecocardiograma no está indicado para evaluar la función VI. Las pautas de actuación del cardiólogo y del internista están de acuerdo en este punto, al igual que las compañías aseguradoras. No es ni apropiado ni factible sustituir una cuidadosa exploración cardiovascular mediante auscultación por una prueba más costosa.

Sin embargo, la ecocardiografía ha revolucionado la evaluación cuantitativa de la hemodinámica cardiovascular: esto es, la gravedad de las cardiopatías congénitas y de las valvulopatías. Ya no es necesario que el clínico emita juicios absolutos sobre si es necesaria la evaluación mediante técnicas invasivas (cateterismo cardíaco) para definir mejor la situación hemodinámica o acerca de si la enfermedad está en un estadio demasiado avanzado para someter al paciente a una intervención quirúrgica. Por tanto, la auscultación cardíaca es una técnica de cribado extremadamente importante para detectar anomalías hemodinámicas significativas y una buena herramienta por medio de la cual los médicos pueden seguir longitudinalmente a pacientes con una enfermedad conocida.

Hay varias claves para lograr la excelencia en la auscultación. La principal es la capacidad para llevar a cabo una exploración física cardíaca general completa, como la descrita anteriormente. Los hallazgos ayudan al examinador a centrarse en ciertas características auscultatorias. En segundo lugar, es importante usar un estetoscopio de alta calidad.

Aunque en gran parte ello depende de las preferencias de cada uno, se debería elegir un estetoscopio que disponga de campana y diafragma (para una óptima apreciación de sonidos de baja y alta frecuencia, respectivamente) y que se ajuste a los oídos de manera confortable y ofrezca un buen aislamiento con objeto de eliminar al máximo los ruidos externos. En tercer lugar, es importante un ambiente tranquilo para realizar la auscultación. Particularmente cuando se están adquiriendo las habilidades de auscultación, entrenarse en ellas para perfeccionarlas en la sala de espera de una ajetreada área de urgencias o en los pasillos mientras otros están hablando es tiempo perdido. En cambio, tomarse tiempo para volver a ver a un paciente en cuya auscultación se obtuvieron hallazgos interesantes y repetirla son aspectos claves para adquirir competencia en la auscultación.

El paciente debería ser explorado en diferentes posiciones: recostado, en decúbito lateral derecho y sentado. Cada paciente es diferente y, al realizar la exploración en estas tres posiciones, aumentan las oportunidades de que se puedan escuchar sonidos cardíacos suaves. Asimismo, es importante escuchar cuidadosamente sobre las cuatro áreas estándar de la pared torácica (fig. 1-5), así como también sobre el impulso apical y el impulso VD (si está presente). También es mejor explorar las diferentes áreas en momentos distintos. Al margen de la intensidad de los diversos sonidos, es mejor realizar siempre la exploración en el mismo orden, de manera que la presencia de un murmullo fuerte, por ejemplo, no impida escuchar otros sonidos cardíacos.

Se ha de auscultar en primer lugar el S_1 (el primer sonido cardíaco). Como ocurre con las pulsaciones de la vena yugular, pueden cronometrarse los sonidos cardíacos al tiempo que se palpa el impulso apical cardíaco o el pulso carotídeo ascendente. Hasta el médico más experimentado necesita cronometrar en ocasiones los sonidos cardíacos. ¿Hay un único sonido, o el primer sonido cardíaco está fraccionado? ¿Se trata de un sonido previo al S_1 , lo que indica que es un S_4 ? A continuación debe escucharse el segundo sonido cardíaco. Normalmente el primer componente (A_2 , el sonido del cierre de la válvula aórtica) es más fuerte que el segundo (P_2 , el sonido de cierre de la válvula pulmonar). Un segundo componente más fuerte puede indicar elevación de la presión pulmonar. Un hallazgo más sutil es una inversión en el cronometraje de A_2 y

P_2 , lo que ocurre cuando existe un bloqueo de rama izquierda y en algunas otras circunstancias. Además, es importante valorar si A_2 y P_2 están fraccionados de una manera normal o si lo están en exceso sin variación respiratoria, un hallazgo que sugiere alguna anomalía del tabique auricular. El examinador debería entonces auscultar cuidadosamente en busca de un tercer sonido cardíaco. A menudo el S_3 se oye mejor sobre las áreas mitral o tricúspide y se trata de un sonido de baja frecuencia. Se oye mejor con la campana del estetoscopio y a menudo no se percibe con el diafragma.

Una vez caracterizados estos sonidos cardíacos, es el momento de auscultar cuidadosamente en busca de soplos. Los murmullos se clasifican de acuerdo con su intensidad, su duración, su localización y sus características auscultatorias: creciente, decreciente, soplan-te, etc. Es también importante identificar el sitio donde el murmullo es más fuerte y si se irradia a otras áreas del precordio o a las carótidas. Todas estas características contribuyen a determinar el origen de los murmullos, la probabilidad de que correspondan a un proceso agudo o crónico y la forma en que ello afecta al diagnóstico y a la estrategia terapéutica. Lo que es más importante aún, el médico debe valorar si un murmullo es indicativo de una enfermedad cardíaca o si es inocente. En niños es frecuente auscultar un soplo inocente, también denominado «murmullo de flujo». En más del 60% de los niños se ausculta este tipo de murmullos, que en los adultos normalmente van desapareciendo con la edad; sin embargo, aún pueden auscultarse soplos inocentes en personas en la cuarta década de la vida. Algunas alteraciones hemodinámicas, como las inducidas por embarazo, anemia, fiebre, hipertiroidismo o situaciones en las que el gasto cardíaco está aumentado, pueden producir soplos. Estos murmullos se producen por lo general en medio de la sístole y se oyen sobre las áreas tricúspide o pulmonar; apenas se irradian. Suelen ser más fuertes en personas delgadas. Los soplos inocentes no causan alteraciones en el pulso carotídeo y no coexisten con impulsos cardíacos anormales o con otras anomalías, como sonidos cardíacos extra (S_3 y S_4), en adultos. En personas mayores, es frecuente el hallazgo de un soplo sistólico que comparte características auditivas con el soplo de la estenosis aórtica; sin embargo, el pulso carotídeo ascendente es normal. Este hallazgo, la esclerosis aórtica, puede requerir confirmación ecocardiográfica; indica esclerosis de las valvas de la válvula aórtica,

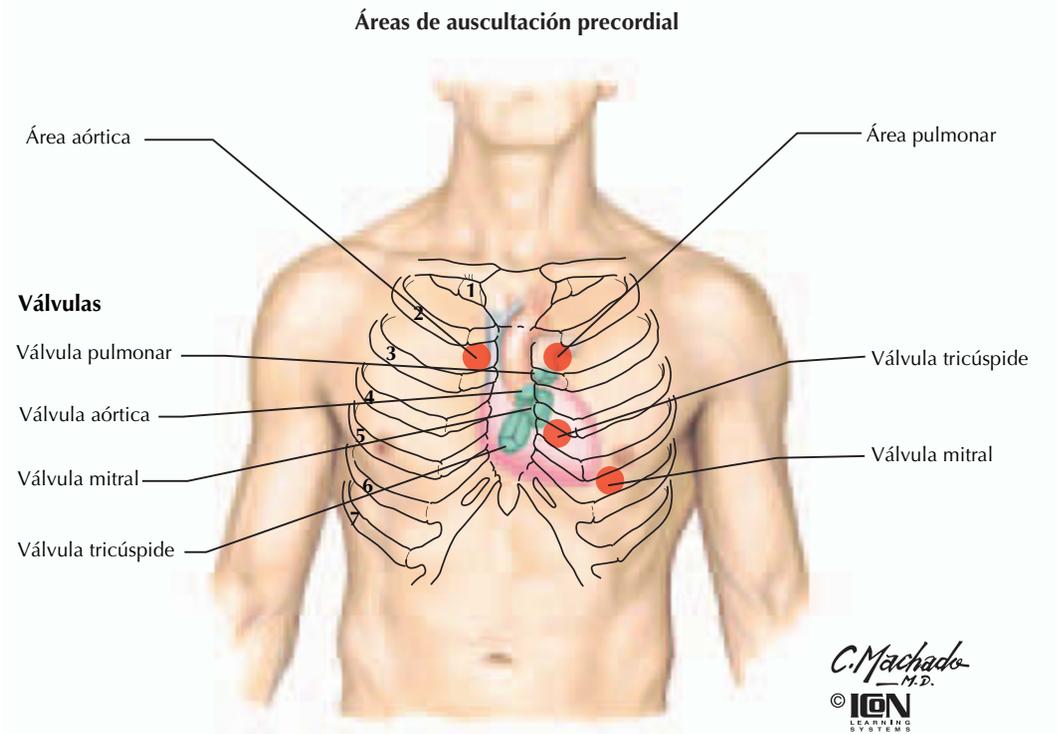


Diagrama de soplos

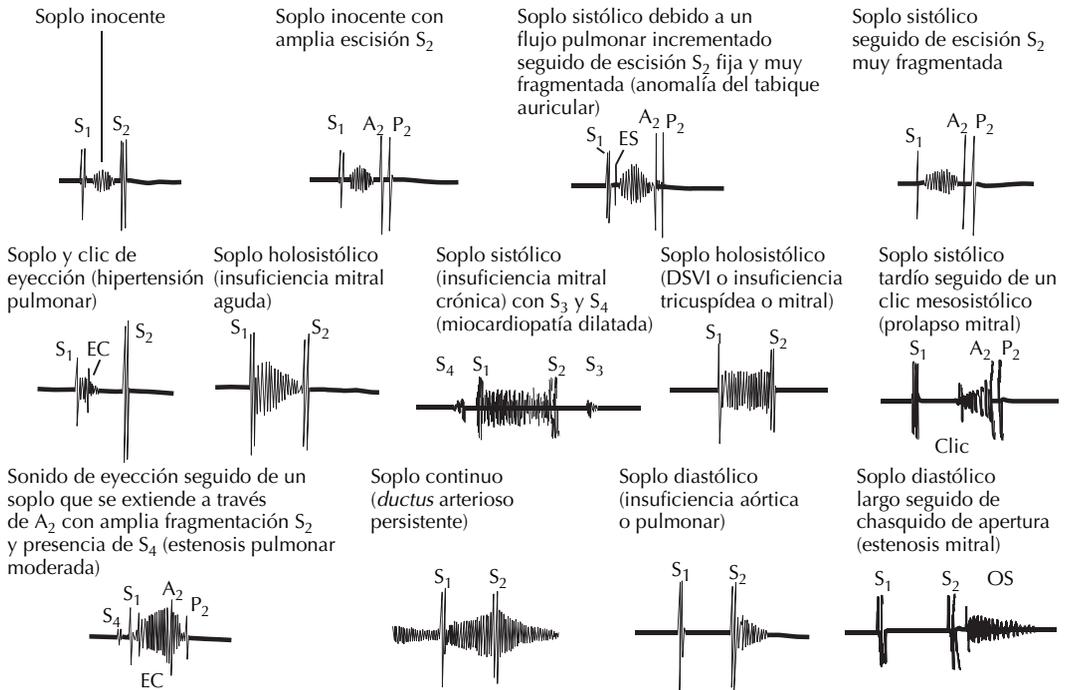


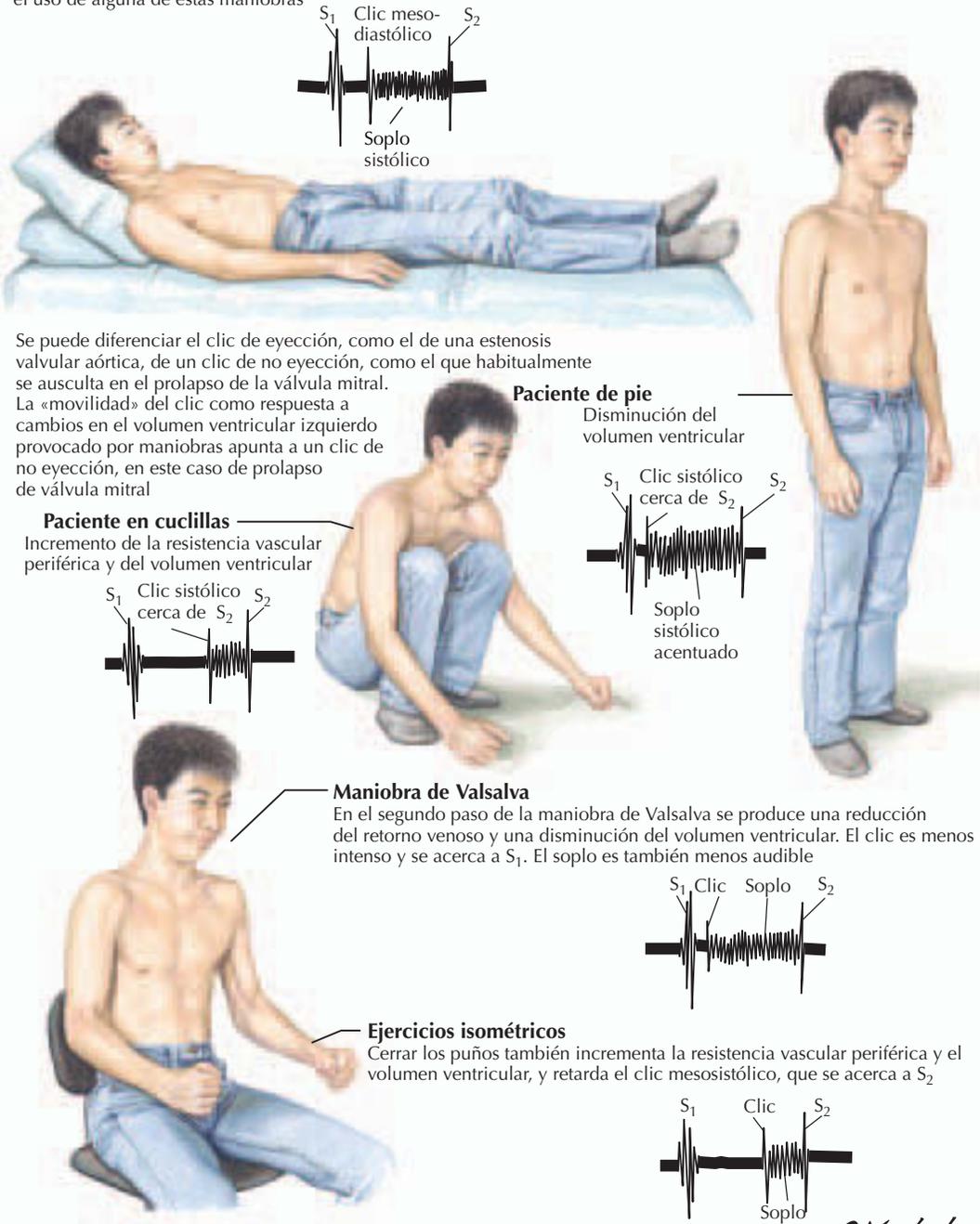
Figura 1-5. Auscultación cardíaca.

pero sin consecuencias hemodinámicas importantes.

En la figura 1-5 se muestran las características de los soplos más comunes e importantes desde un punto de vista hemodinámico. Como se ha indicado previamente, el soplo se

define no sólo por sus características auditivas, sino también por el contexto en que se produce. A menudo la clave para lograr la excelencia en la auscultación está en ser minucioso en todos los aspectos de la exploración cardiovascular.

La resistencia vascular y el retorno venoso se ven alterados por maniobras empleadas para modificar hallazgos auscultatorios debidos a muchas causas diferentes. El prolapso de la válvula mitral sirve aquí para ejemplificar el uso de alguna de estas maniobras



C. Machado
M.D.
© ION
LEARNING
SYSTEMS

Figura 1-6. Maniobras.

Maniobras

No se podría tratar de forma completa la cuestión de la auscultación cardíaca sin referirse a la utilización de maniobras orientadas

a potenciar los hallazgos de la auscultación. Como se muestra en la figura 1-6, la posición del paciente puede alterar la resistencia vascular periférica o el retorno venoso, acentuando soplos que son modulados por esos

cambios. Soplos asociados a lesiones valvulares fijas experimentan pocos cambios en las variaciones en la posición de las maniobras que se ilustran en la figura 1-6. Por tanto, estas maniobras son más útiles para diagnosticar entidades en las que el estado hemodinámico afecta al soplo. Los dos ejemplos clásicos son el clic y el soplo provocados por el prolapso de la válvula mitral, como se ilustra en la figura, y el soplo aórtico de salida en la miocardiopatía hipertrófica (no se muestra).

PERSPECTIVAS FUTURAS

Los aparatos de ecocardiografía portátiles pueden transportarse sobre los hombros y tienen un pequeño transductor que permite obtener imágenes ecocardiográficas de suficiente calidad para cuantificar soplos y valorar una disfunción VI. Aunque estos ecocardiógrafos portátiles tienen sus ventajas y han sido incorporados a las actividades de formación de las facultades de medicina en muchas instituciones, no han sustituido al estetoscopio ni es probable que lo hagan.

El papel de la historia clínica y la exploración física cardíacas ha cambiado. Antes de la introducción de las pruebas no invasivas actuales, los clínicos eran los árbitros que decidían si las pruebas diagnósticas invasivas eran necesarias, basándose, normalmente de forma exclusiva, en los hallazgos de la exploración. Hoy se cree que el papel de los clíni-

cos debe consistir en utilizar los hallazgos de la exploración física para jerarquizar las probabilidades de enfermedad cardiovascular, ya sea una CC, una valvulopatía o una cardiopatía congénita, y, de este modo, decidir si son necesarias otras exploraciones complementarias. En la continua búsqueda de pruebas no invasivas cada vez más perfeccionadas, es probable que la habilidad del clínico continúe evolucionando a medida que progresa la interacción entre la historia clínica, la exploración física y las pruebas diagnósticas.

Bibliografía

- American College of Cardiology Foundation. Clinical Statements/Guidelines. Available at: <http://www.acc.org/clinical/statements.htm>.
- American Heart Association. Heart Profilers. Available at: <http://www.americanheart.org/presenter.jhtml?identifier=3000416>.
- Diamond GA, Forrester JS. Analysis of probability as an aid in the clinical diagnosis of coronary-artery disease. *N Engl J Med* 1979;300:1350-1358.
- European Society of Cardiology. Available at: <http://www.escardio.org>.
- Harvey WP. Cardiac Pearls [videorecording]. Atlanta: Emory Medical Television Network; 1981.
- Hurst JW, Morris DC. Chest Pain. Futura Publishing; 2001.
- National Heart, Lung and Blood Institute. Third Report of the Expert Panel on Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Cholesterol in Adults (Adult Treatment Panel III). Available at: <http://www.nhlbi.nih.gov/guidelines/cholesterol/index.htm>.

Capítulo 2

Aterosclerosis coronaria

Cam Patterson y Marschall S. Runge

Las enfermedades cardiovasculares (ECV), la arteriopatía coronaria, la hipertensión arterial, la insuficiencia cardíaca congestiva y el accidente cerebrovascular (ACV) son la primera causa de muerte y discapacidad en los ancianos en el mundo occidental (fig. 2-1). En Estados Unidos, el número de muertes por ECV es de casi un millón cada año y el coste aproximado de su tratamiento fue de 326.600 millones de dólares en el año 2000; el futuro nos depara un aumento de la incidencia de estas enfermedades, lo cual es especialmente problemático conforme envejece la población. El United States Census Bureau pronostica que casi una de cada cuatro personas tendrán 65 años o más para el 2035 y que los mayores de 65 años tienen una probabilidad 2,5 veces mayor de padecer hipertensión arterial y 4 veces mayor de padecer cardiopatía isquémica que las personas de 40 a 49 años.

Aunque la prevalencia de la enfermedad aterosclerótica continúa aumentando en los países desarrollados, la mortalidad por enfermedades cardiovasculares ha disminuido más de un tercio en las últimas dos décadas. Este efecto se debe a las estrategias de prevención primaria y secundaria y a las mejoras introducidas en la atención y la rehabilitación de las personas que padecen enfermedades ateroscleróticas.

Pese a esta noticia alentadora, las enfermedades ateroscleróticas aún suponen un enorme desafío para el médico por varios motivos. Muchas estrategias preventivas implican modificaciones del estilo de vida que ponen a prueba el cumplimiento incluso de los pacientes más concienciados. La enfermedad en sí evoluciona de manera asintomática durante décadas antes de que aparezcan los síntomas, y con frecuencia la presentación clínica inicial de la enfermedad aterosclerótica es un acontecimiento catastrófico como un infarto de miocardio (IM), un accidente cerebrovascular o la muerte súbita cardíaca (MSC). El diagnóstico de la enfermedad aterosclerótica, en especial mediante métodos incruentados, es imperfecto y con frecuencia las manifestaciones clínicas de las enfermedades ateroscleróticas son sutiles y se confunden fácilmente con afecciones más benignas. Así pues, aunque el diagnóstico y el tratamiento de las enfermedades ateroscleróticas siguen teniendo una importancia primordial, la esperanza de que se produzcan avances en el futuro depende de una comprensión más precisa de la aterosclerosis, que lleve a un diagnóstico más temprano y a una prevención que, a la larga, sea más eficaz.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Las placas ateroscleróticas dan lugar a acontecimientos clínicos (angina de pecho, infarto de miocardio) a través de dos mecanismos. En primer lugar, al ir aumentando gradualmente de tamaño, las placas pueden llegar a obstruir el flujo sanguíneo en los vasos epicárdicos, lo que se traduce en una isquemia del tejido miocárdico que depende del riego sanguíneo del vaso afectado. Otra posibilidad es que las placas se vuelvan sintomáticas debido a rotura o trombosis aguda, lo que lleva a la oclusión aguda catastrófica de un vaso, el rasgo distintivo del IM. Es más, los dos mecanismos tienden a estar relacionados porque los episodios menos catastróficos (y subclínicos) de rotura de la placa probablemente son uno de los mecanismos por los que las placas no oclusivas se agrandan y se vuelven sintomáticas.

El concepto de que la lesión endotelial es un acontecimiento inductor en la aterosclerosis es común a la mayoría de las teorías patogénicas. La lesión endotelial es un componente de los primeros estadios de la *aterosclerosis*; se trata de la formación de la estría adiposa (fig. 2-2), lesión que sólo puede detectarse en la autopsia. La mayoría de los factores de riesgo bien caracterizados de la aterosclerosis (hipertensión arterial, diabetes, tabaquismo, hiperlipemia, edad avanzada, concentraciones plasmáticas elevadas de homocisteína) lesionan el endotelio, lo que inicia una cascada de acontecimientos característicos de la aterosclerosis: proliferación de células musculares lisas, reclutamiento de células inflamato-



Factores desencadenantes frecuentes de la angina de pecho: digestión pesada, esfuerzo, frío, tabaquismo

Distribución característica del dolor en la angina de pecho

Figura 2-1. Angina de pecho.

rias y sedimentación de lípidos dentro del vaso sanguíneo (fig. 2-3). La agresión oxidativa y la inflamación se han propuesto como características frecuentes de los factores de riesgo aterosclerótico que llevan a la lesión de las células endoteliales, lo que plantea la posibilidad de que las estrategias antioxidantes y/o antiinflamatorias sean beneficiosas para la prevención o el tratamiento de la aterosclerosis.

La lesión endotelial y los acontecimientos posteriores que tienen lugar en la pared del vaso son el inicio de la evolución de las placas ateroscleróticas de una situación estable a inestable, que en última instancia conduce a la rotura de las placas inestables, a la trombosis del vaso y, en muchos casos, al IM (fig. 2-4). La aparición de lesiones en los vasos cerebrales medianos y pequeños da lugar a ACV y, en la vasculatura renal y mesentéri-

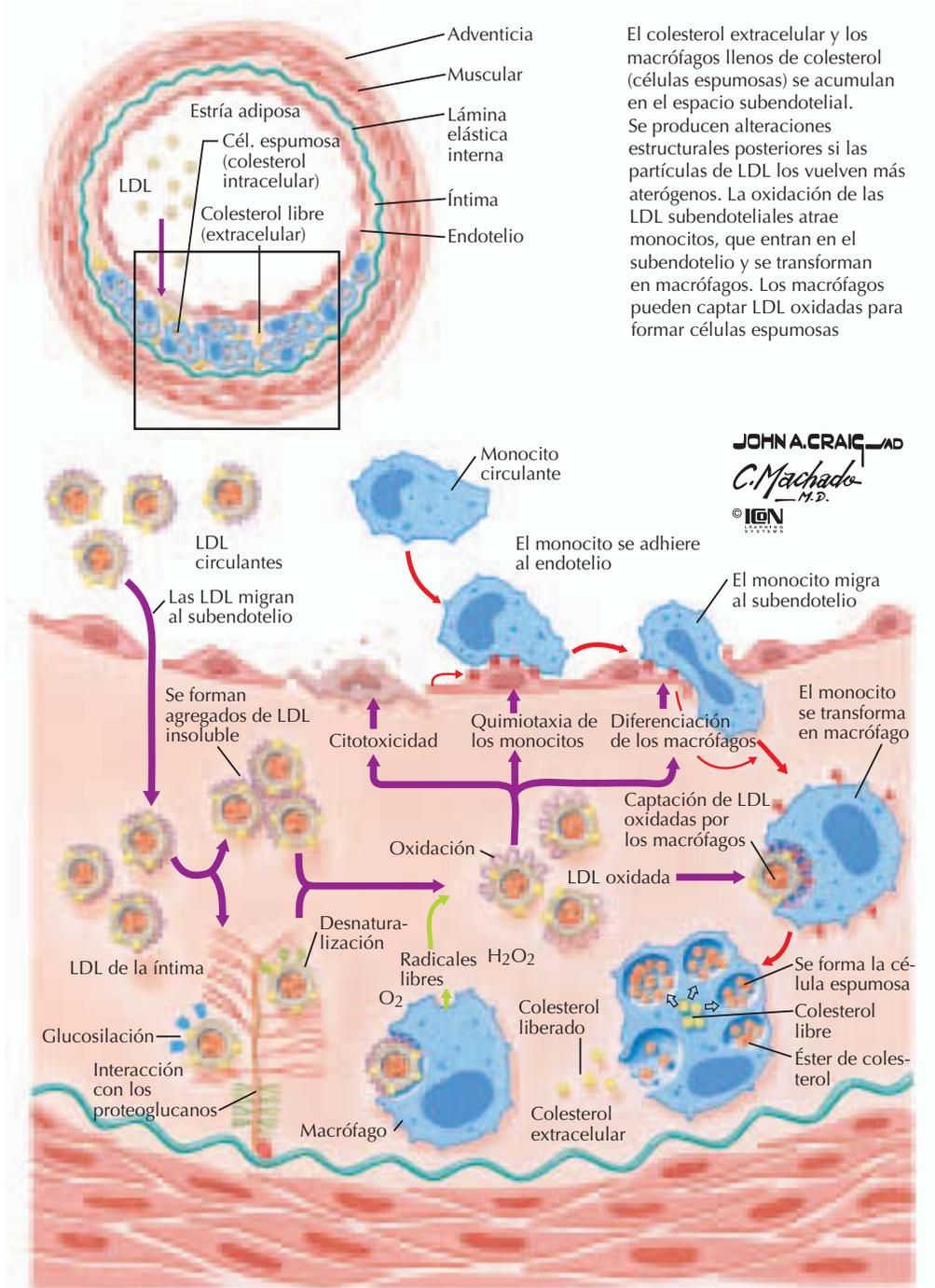


Figura 2-2. Aterogénesis: formación de estrías adiposas.

ca, contribuye a la aparición de complicaciones diabéticas.

Una gran cantidad de datos deja entrever que las lesiones ateroscleróticas, como mínimo en parte, son consecuencia de una respuesta inflamatoria excesiva. Por ejemplo, aunque el incremento en la concentración de las lipoproteínas de baja densidad (LDL) es un factor de

riesgo de aterosclerosis prematura, las LDL deben experimentar una modificación oxidativa para provocar alteraciones en la pared arterial. Las citocinas, los factores de crecimiento y la agresión oxidativa también pueden contribuir a la aterosclerosis a través de mecanismos independientes de la oxidación de las LDL. Cualquiera de estos mediadores puede reacc-

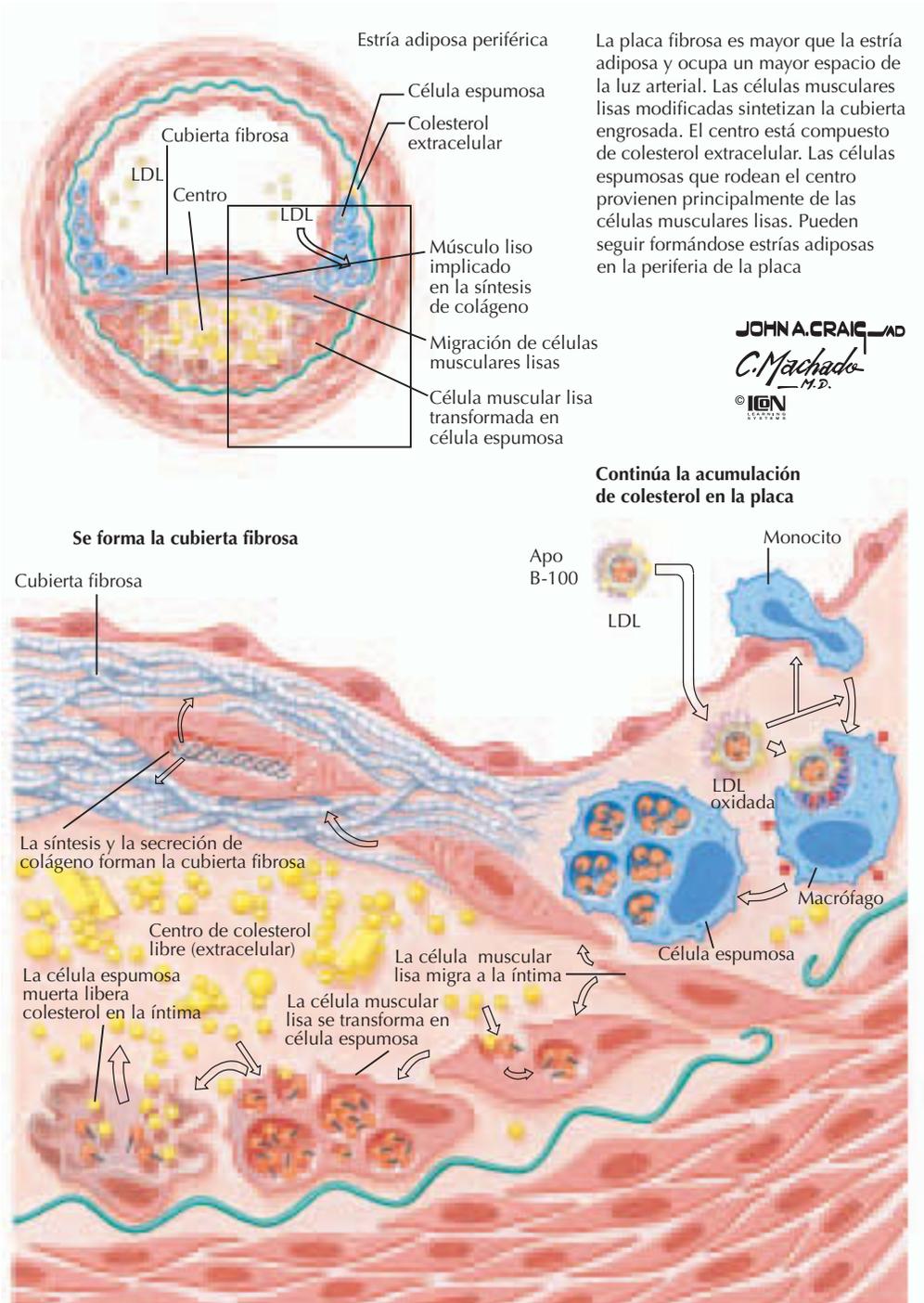


Figura 2-3. Aterogénesis: formación de la placa fibrosa.

cionar rápidamente con el monóxido de nitrógeno e inactivarlo, lo que potencia los mecanismos que estimulan la aterogénesis como, por ejemplo, la adhesión de leucocitos al endotelio, el deterioro de la vasorrelajación y la agregación plaquetaria (fig. 2-5).

Con el envejecimiento, en las personas sanas se dan numerosos cambios de adaptación

en la estructura vascular. Estos cambios comprenden un aumento de la rigidez arterial, del tamaño de la raíz aórtica y del grosor de la pared aórtica (que se aproxima al mayor grosor íntima-media durante la aterogénesis inicial) y anomalías perceptibles en la función vascular, como un aumento de la presión arterial sistólica y de la presión diferencial. El

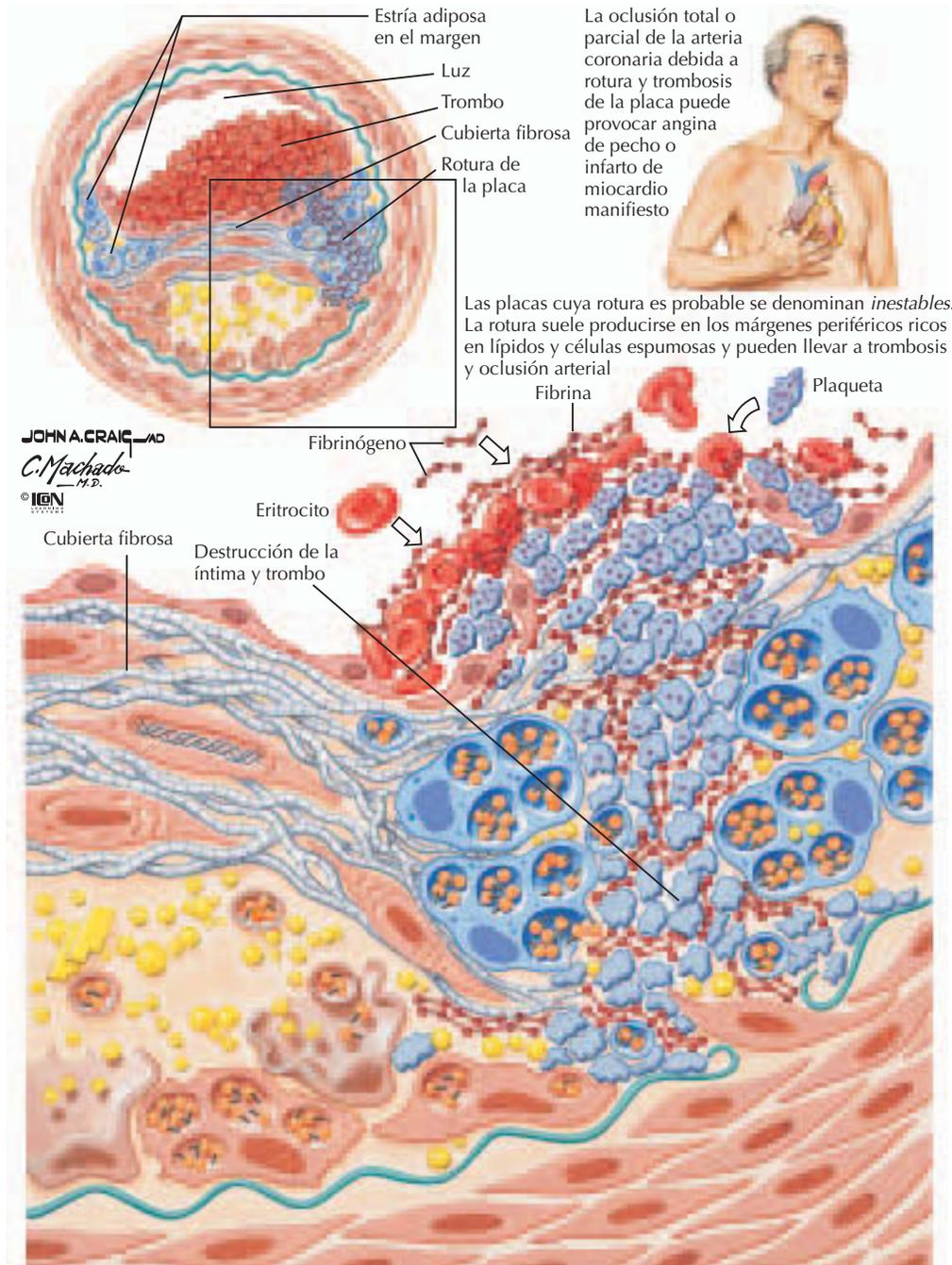


Figura 2-4. Aterogénesis: formación de la placa inestable.

contenido de colágeno aumenta, pero el de elastina disminuye.

A lo largo de todo el proceso de la aterogénesis, las células musculares lisas (CML) desempeñan una función capital. Estas células no están diferenciadas de manera definitiva y pueden experimentar una modulación fenotípica que las transforma de nuevo en células capaces de proliferar, migrar y segregar mediadores implicados en estos proce-

sos. Estos fenotipos modulados de las células musculares lisas desempeñan funciones potencialmente opuestas porque pueden reparar las lesiones vasculares, pero también pueden contribuir a la aparición de vasculopatías como la hipertensión arterial y la aterosclerosis. En las arterias propensas a esclerosarse, y en los lugares de desestabilización y rotura de la placa, que son los acontecimientos terminales de la evolución de la le-

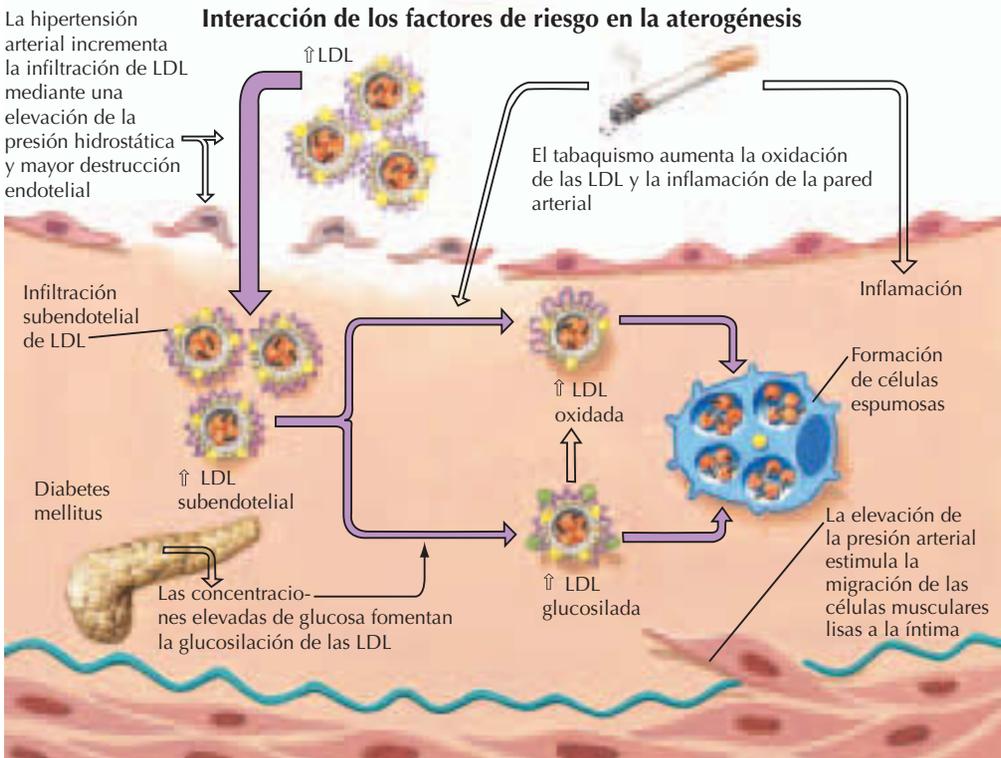
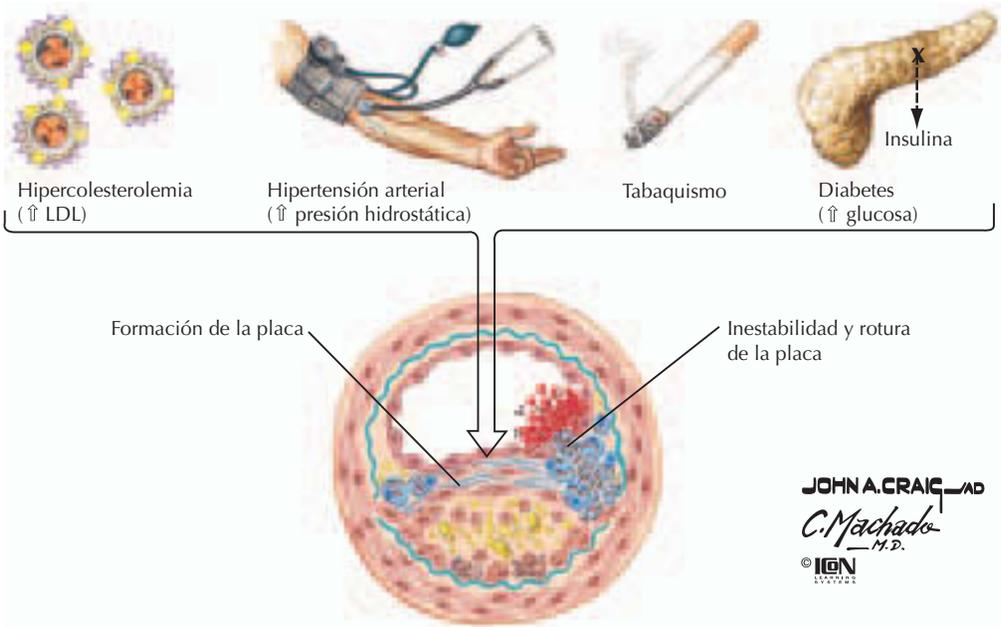


Figura 2-5. Factores de riesgo en la cardiopatía isquémica.

sión, el número de CML es menor. Dado que las CML son importantes para mantener la estabilidad de la placa (las CML segregan la mayor parte de las fibras de colágeno intersticial, que son importantes para la resistencia a la tensión de la cubierta fibrosa), la escasez de CML incrementa la probabilidad de rotura de la placa. Por tanto, es probable que la

proliferación de las CML sea nociva en los estadios iniciales de la formación de las lesiones ateroscleróticas, mientras que la pérdida de CML (y la disminución de la capacidad de proliferación) en los estadios posteriores aumenta la probabilidad de desestabilización de la placa y de resultados clínicos como el IM y el ACV.

Los progresos que se están realizando en los estudios de biología y genética molecular prometen una comprensión más precisa de la aterosclerosis y una mejora de los métodos diagnósticos y terapéuticos. En las dos últimas décadas, la explosión de información basada en la identificación de los genes y las proteínas implicados en la aterosclerosis experimental ha llevado a una mejor comprensión de la biología de la aterosclerosis. Por desgracia, en general estos avances no se han traducido en mejores pruebas diagnósticas. Además, dado que (salvo raras excepciones) la aterosclerosis es una enfermedad multigénica, es menos probable que el tratamiento génico y otras estrategias parecidas tengan eficacia terapéutica (v. cap. 62).

En cuanto al futuro inmediato, es probable que los investigadores se centren en la interacción entre los factores genéticos y ambientales. Las estrategias habituales comprenden: *a*) identificar las familias de genes (utilizando tecnología de **chips** o **microchips de ADN**) que pueden predisponer a las personas a padecer aterosclerosis; *b*) definir las interacciones genético-ambientales que aceleran la aterosclerosis, y *c*) dilucidar los acontecimientos celulares clave en la aterogénesis con el uso de técnicas genéticas, desde el inicio de la expresión génica hasta el modo en que las células vasculares y miocárdicas hacen frente a las proteínas degradadas y a otros componentes celulares (v. cap. 62).

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Es imprescindible comprender los síntomas de la isquemia miocárdica en el contexto de la aterosclerosis, y las breves descripciones que se proporcionan ofrecen una perspectiva general. Estas cuestiones se exponen en mayor detalle en los capítulos 1, 7, 8 y 9. Existen tres formas clásicas de presentación clínica de la aterosclerosis coronaria. La primera es la *angina de pecho*, el característico dolor torácico provocado por la isquemia. El dolor torácico de la angina de pecho suele ser retroesternal, con irradiación a los brazos y al cuello, y con frecuencia va acompañado de disnea. La angina de pecho puede aparecer de manera previsible con el esfuerzo (angina estable) o, de manera más alarmante, en reposo o con un patrón acelerado (angina inestable). Con frecuencia, los síntomas de la angina estable son sutiles y difíciles de distinguir de otras causas de dolor torácico. Esto es especialmente cierto en las mujeres, en las que los síntomas típicos aquí descritos se dan con menor frecuencia.

Si no se trata de inmediato, la angina inestable puede ser precursora de un **IM**, la segunda presentación clásica de la aterosclerosis. Con frecuencia, pero no de manera exclusiva, las personas con **IM** acuden con dolor torácico; no obstante, a diferencia del dolor anginoso, el dolor del **IM** suele ser persistente y más intenso y puede ir acompañado de síntomas autónomos, como náuseas y vómitos. Pueden aparecer arritmias debidas a la inestabilidad eléctrica del miocardio provocada por la isquemia. En los casos graves, también puede haber síntomas de insuficiencia cardíaca debido a disfunción ventricular izquierda o derecha aguda. La disfunción ventricular es un mal presagio en las personas con **IM** y merece atención inmediata.

La tercera presentación de la aterosclerosis es la **MSC** debida a fibrilación ventricular, que es la primera manifestación clínica de la aterosclerosis coronaria en aproximadamente el 25% de las personas que padecen la enfermedad (v. cap. 23). La única esperanza de supervivencia para las personas que acuden con **MSC** es la administración inmediata de reanimación cardiopulmonar y desfibrilación ventricular. Varios estudios han puesto de manifiesto que las campañas realizadas en la comunidad para enseñar a la población las técnicas de reanimación, proporcionar acceso a desfibriladores y mejorar el acceso a los servicios médicos de urgencias mejoran la supervivencia en la **MSC** extrahospitalaria (v. cap. 23). La reanimación tras la **MSC** es más eficaz en las personas ingresadas en el hospital, en buena parte debido al control electrocardiográfico continuo y a la creación de unidades de cuidados coronarios que proporcionan atención avanzada para las personas que han sufrido un **IM**.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La identificación de las personas con aterosclerosis coronaria es uno de los dilemas clásicos en la toma de decisiones clínicas por tres motivos. En primer lugar, es necesario que una lesión aterosclerótica provoque una obstrucción de la luz del 70% para que produzca una obstrucción hemodinámicamente significativa que genere isquemia miocárdica y dé lugar a los síntomas de angina de pecho. En segundo lugar, no obstante, muchas lesiones que se rompen o que derivan en una trombosis y provocan un **IM** no son obstructivas, y ni la identificación de las posibles lesiones mediante arteriografía ni los síntomas de alarma iniciales de la angina de pecho ne-

cesariamente advierten de presentaciones clínicas alarmantes como la angina inestable o el IM. En tercer lugar, los síntomas de la angina de pecho, e incluso el IM, pueden ser especialmente sutiles y difíciles de distinguir de otras causas de dolor torácico, incluso para un médico con experiencia. Además, muchas veces el enfermo no reconoce los síntomas cardíacos antes de una presentación aguda (v. cap. 1). La no identificación de los síntomas de isquemia miocárdica es uno de los errores clínicos más habituales y el más costoso.

Con frecuencia, el dolor anginoso típico es de esfuerzo y remite de manera previsible a los pocos minutos de estar en reposo. El dolor también puede empeorar a causa de la tensión emocional y el consumo de drogas, entre ellas el tabaco y la cocaína. Con frecuencia se describe un dolor fijo y continuo, presión, pesadez o dolor constrictivo. El diagnóstico se ve complicado además por las otras causas de dolor torácico, muchas de las cuales también son urgencias médicas. Otras enfermedades cardiovasculares, entre ellas la **diseccción aórtica** y la **pericarditis aguda**, pueden provocar dolor torácico. Las causas cardíacas no coronarias más habituales de dolor torácico isquémico son la **hipertensión arterial sistémica** y la disfunción endotelial o **síndrome X**. Las personas con hipertensión arterial notable pueden experimentar dolor torácico de esfuerzo como consecuencia de la isquemia subendocárdica, que con frecuencia aparece en ausencia de estenosis coronaria significativa en la arteriografía. Asimismo, las personas con síndrome X experimentan dolor torácico provocado por el esfuerzo, probablemente debido a la isquemia subendocárdica derivada de la incapacidad de las arterias coronarias para dilatarse con normalidad. Basándose en la biología de la aterosclerosis, como se ha comentado anteriormente, es lógico que exista un solapamiento considerable entre las personas con hipertensión arterial y/o disfunción endotelial y las que presentan lesiones ateroscleróticas significativas. Las causas pulmonares de dolor torácico comprenden la **embolia pulmonar** y la **hipertensión pulmonar**, que puede ser de esfuerzo y resulta difícil de distinguir de la isquemia miocárdica basándose únicamente en los síntomas. Las enfermedades gastrointestinales son muy habituales y con frecuencia difíciles de distinguir de la angina de pecho basándose en los antecedentes personales; con frecuencia, el **reflujo gastroesofágico** y el **espasmo gastroesofágico** provocan un dolor torácico pareci-

do al de la angina de pecho, al igual que pueden hacerlo la **gastritis** y la **enfermedad péptica ulcerosa**. Las enfermedades reumáticas, como las **distensiones musculares** y la **artritis**, pueden provocar síntomas seudoanginosos. Por último, no es infrecuente que la distribución del dolor por **herpes zóster** haga pensar al médico en una angina de pecho, especialmente si todavía no ha aparecido el exantema típico de aquél. Así pues, la naturaleza inespecífica de los síntomas de la angina de pecho, sumada al amplio solapamiento con otros trastornos habituales, contribuye a dificultar el diagnóstico de la arteriopatía coronaria (APC) basado únicamente en los signos y síntomas.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Una anamnesis y una exploración física minuciosas, en concreto las preguntas acerca de los síntomas de angina de pecho y el estudio de los posibles factores de riesgo de aterosclerosis, suscitan la sospecha de aterosclerosis coronaria. Hay una gran cantidad de métodos diagnósticos disponibles para el médico que examina a una persona por posible cardiopatía isquémica (CPI) (v. caps. 3 a 6). El primer paso en la evaluación de las personas con posible aterosclerosis coronaria es la realización de un electrocardiograma de 12 derivaciones. En las personas con IM, la anomalía característica detectada es una elevación del segmento ST, mientras que las personas con angina de pecho pueden presentar indicios de una lesión miocárdica previa (ondas Q) o un descenso del segmento ST, o un electrocardiograma (ECG) normal. También pueden darse otras anomalías, y las alteraciones del segmento ST pueden desaparecer cuando remiten los síntomas isquémicos. La electrocardiografía es un indicador relativamente específico pero no muy sensible de arteriopatía coronaria, y un ECG normal no excluye una coronariopatía en ninguna circunstancia (v. cap. 3). Cuando se sospecha un IM, hay que controlar los marcadores cardíacos (creatininasa-MB y troponina T o I) en busca de pruebas de lesión miocárdica.

Otros estudios cuya finalidad es detectar la existencia de aterosclerosis se dividen en dos grupos: estudios funcionales y estudios anatómicos. Entre los estudios funcionales, el más sencillo es la prueba de esfuerzo en la cinta sin fin, que detecta el descenso del segmento ST durante el esfuerzo como marcador de la APC obstructiva. Aunque es sencilla de llevar a cabo y relativamente específica, la

sensibilidad de la prueba de esfuerzo en la cinta sin fin oscila entre el 70 y el 80% en el mejor de los casos. La sensibilidad de los estudios de provocación, como la prueba en la cinta sin fin, puede incrementarse en gran medida con la adición de una gammagrafía, una ecocardiografía o una tomografía por emisión de positrones (PET) (especialmente cuando es importante conocer la viabilidad miocárdica). Los estudios funcionales poseen la ventaja de que son incruentos y, aunque su sensibilidad para la detección de la APC significativa está mejorando, no igualan la sensibilidad de referencia de la coronariografía. Típicamente, la mayor precisión diagnóstica de cualquier prueba incruenta se obtiene en la APC multivaso grave; la precisión diagnóstica de estas pruebas en la APC de un solo vaso oscila entre el 65 y el 75%. Por tanto, si la sospecha clínica es elevada y se necesita un diagnóstico definitivo, hay que plantearse un estudio anatómico (coronariografía) incluso en las personas en que los resultados de los estudios incruentos han sido negativos.

La prueba anatómica concluyente para el diagnóstico de APC es la coronariografía, que es el patrón de referencia para el diagnóstico de la aterosclerosis coronaria (v. caps. 5 y 10). También es el método más agresivo para el diagnóstico de la aterosclerosis y, aunque los riesgos de la arteriografía en personas por lo demás sanas son muy bajos, aparecen complicaciones después del procedimiento en un pequeño porcentaje de personas. La coronariografía proporciona información detallada sobre el tamaño y el alcance de las lesiones ateroscleróticas. Con el uso de la ecografía intravascular (fig. 2-6) u otras técnicas de imagen, pueden definirse adicionalmente las características de la lesión; no obstante, estos estudios adicionales suelen emplearse más a efectos de investigación que clínicos. Además de su naturaleza agresiva, el otro inconveniente de la coronariografía es que no proporciona información funcional sobre el alcance de la isquemia de una lesión determinada; puede que esto no tenga importancia en los casos de estenosis grave, pero en los casos de estenosis moderada (50-70%) puede ser relevante.

TRATAMIENTO

El tratamiento de las personas que presentan aterosclerosis coronaria depende de la presentación inicial de la enfermedad. En las personas que acuden con infarto agudo de miocardio (IAM), hay que plantearse la trom-

bólisis o la revascularización percutánea aguda, si es apropiado, asociadas a farmacoterapia, como se describe en detalle en los capítulos 8 y 9. Las personas con angina estable por lo general reciben tratamiento con ácido acetilsalicílico, betabloqueantes y nitratos según dicten los síntomas (v. cap. 7). La intervención coronaria percutánea es cada vez más importante incluso en los síndromes coronarios estables (v. caps. 7 y 10). La revascularización quirúrgica coronaria puede ser necesaria en las personas con angina refractaria o en las que padecen una coronariopatía extensa que no puede tratarse mediante revascularización percutánea (v. cap. 11). En subgrupos seleccionados (APC multivaso en los diabéticos o en personas con deterioro de la función sistólica ventricular izquierda) se ha demostrado que la revascularización quirúrgica coronaria es eficaz.

Aunque existen tratamientos suficientemente validados para las consecuencias de la cardiopatía isquémica, no se dispone de tratamientos específicos destinados a tratar o prevenir la aterosclerosis. La modificación de los factores de riesgo evita en buena medida la evolución de las lesiones ateroscleróticas ya formadas (y reduce la formación de nuevas lesiones), pero existen escasos indicios de que las lesiones puedan revertir de manera considerable, ni siquiera con una modificación agresiva de los factores de riesgo. Se piensa que los fármacos hipolipemiantes, en concreto las estatinas, estabilizan las lesiones a través de diferentes mecanismos, lo que en última instancia reduce la probabilidad de que se produzca la rotura de la placa, un síndrome coronario agudo o la muerte cardíaca. Numerosos estudios han revelado una reducción del riesgo en las personas tratadas con estatinas. De modo parecido, el tratamiento con ácido acetilsalicílico puede evitar las complicaciones relacionadas con la aterosclerosis mediante la inhibición de la función plaquetaria, pero probablemente dicho fármaco tiene poco efecto sobre las lesiones ateroscleróticas.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Se están estudiando diferentes estrategias terapéuticas nuevas para las personas con aterosclerosis. Las basadas en el tratamiento génico, en especial las que están diseñadas para inhibir acontecimientos del ciclo celular en las células musculares lisas de las lesiones, están en fase de desarrollo desde hace varios años, pero se ha avanzado poco en su aplicación clí-

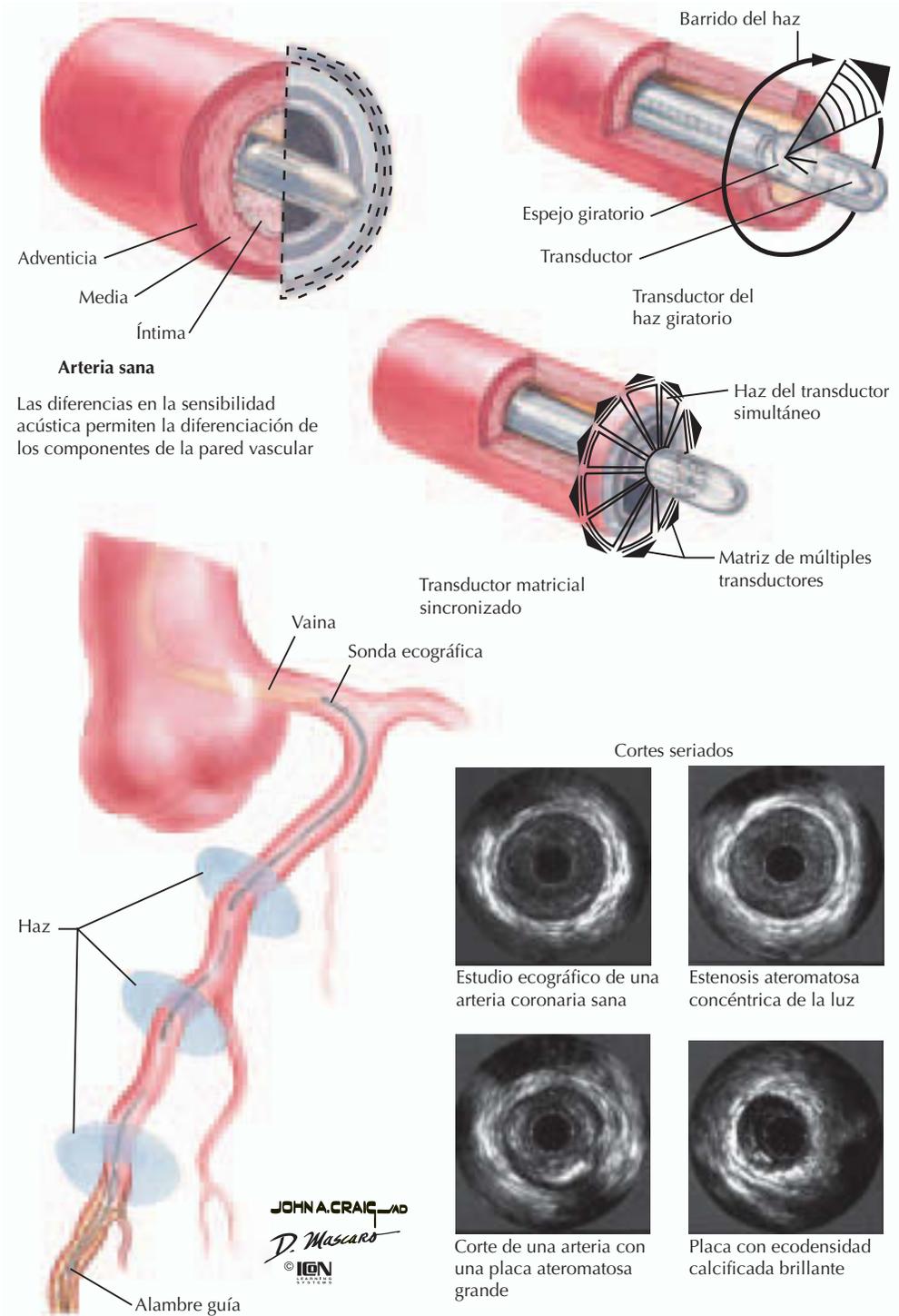


Figura 2-6. Ecografía intravascular.

nica. En cuanto a los tratamientos mediante angiogénesis para pacientes con enfermedad aterosclerótica, se están realizando ensayos clínicos en fase 2, pero esta estrategia no afecta a las lesiones ateroscleróticas principales. Se están estudiando tratamientos antioxidan-

tes para detener o revertir las lesiones ateroscleróticas, dados los efectos pleiotrópicos de los oxidantes sobre los acontecimientos celulares que aceleran el proceso aterosclerótico. Aunque el uso de vitaminas antioxidantes no ha resultado beneficioso, tal vez se necesiten

tratamientos antioxidantes más eficaces para revertir o impedir la progresión de las lesiones y conseguir que los destinatarios óptimos sean los pacientes en los que se constatan grados elevados de estrés oxidativo detectados por métodos incruentos. Asimismo, existe un interés considerable por los tratamientos que reducen la inflamación, pero aún no se han realizado estudios aleatorizados al respecto.

Hasta finales de la década de los cincuenta, sólo se disponía de tratamientos paliativos para los pacientes afectados de aterosclerosis y sus complicaciones. Aunque se han realizado grandes progresos en el tratamiento de esta enfermedad, todavía queda mucho por hacer. En primer lugar, la identificación de marcadores séricos específicos de aterosclerosis sería muy beneficiosa, no sólo a efectos de diagnóstico, sino también como instrumento de cribado para examinar amplias poblaciones con riesgo de aterosclerosis. El uso de marcadores de inflamación, como las concentraciones de proteína C reactiva, es un paso importante en esta dirección, pero se necesitan pruebas más sensibles y específicas. En segundo lugar, hay que mejorar la capacidad de análisis de la anatomía de las arterias coronarias mediante métodos incruentos; las mejoras tecnológicas recientes en el campo de la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) son especialmente prometedoras en este sentido. Por último, el diseño de tratamientos específicos que puedan revertir o impedir la aparición de lesiones

ateroscleróticas sigue siendo una esperanza para el futuro. El tratamiento génico es prometedor si pueden identificarse las dianas apropiadas y solucionarse los problemas de seguridad. No obstante, los estudios más recientes que confirman la implicación de muchas vías de señalización redundantes en la aterogénesis, junto con la mejora de los tratamientos farmacológicos dirigidos, probablemente indican que las estrategias farmacológicas dominarán los tratamientos futuros.

Bibliografía

- Haber E. Automatic detection and recording of cardiac arrhythmias. *JAMA* 1959;170:1782-1785.
- Hollenberg M. Comparison of a quantitative treadmill exercise score with standard electrocardiographic criteria in screening asymptomatic young men for coronary artery disease. *N Engl J Med* 1985;313:600-606.
- Lakatta EG. Age-associated cardiovascular changes in health: Impact on cardiovascular disease in older persons. *Heart Fail Rev* 2002;7:29-49.
- Lefkowitz RJ, Willerson JT. Prospects for cardiovascular research. *JAMA* 2001;285:581-587.
- National Institutes of Health. National Heart, Lung, and Blood Institute Fact Book. 2000.
- Patterson C, Madamanchi N, Runge MS. The oxidative paradox: Another piece of the puzzle. *Circ Res* 2000;87:1074-1076.
- Ridker PM, Cushman M, Stampfer MJ, Tracy RP, Hennekens CH. Inflammation, aspirin, and the risk of cardiovascular disease in apparently healthy men. *N Engl J Med* 1997;336:973-979.
- Ross R. The pathogenesis of atherosclerosis: A perspective for the 1990s. *Nature* 1993;362:801-809.

Capítulo 3

Electrocardiografía

Leonard S. Gettes

En 1902, el fisiólogo holandés Wilhelm Einthoven registró las primeras señales electrocardiográficas en seres humanos. Desde entonces, el número de derivaciones electrocardiográficas ha pasado de 3 a 12, pero los principios básicos que subyacen a la electrocardiografía no han variado. La electrocardiografía registra en la superficie corporal los gradientes de voltaje creados a medida que los miocitos cardíacos se despolarizan y se repolarizan secuencialmente. Es la técnica más utilizada para detectar y diagnosticar la cardiopatía y para supervisar los tratamientos que influyen en el comportamiento eléctrico del corazón. Es incruenta, casi no entraña riesgo y es relativamente barata. Desde su introducción, se ha elaborado una amplia base de datos que correlaciona la forma de onda electrocardiográfica registrada en la superficie corporal con la presentación clínica del enfermo, lo que permite comprender el comportamiento eléctrico subyacente del corazón y su modificación por acontecimientos fisiológicos, farmacológicos y patológicos. Este capítulo expone la relación entre la forma de onda electrocardiográfica y las propiedades electrofisiológicas subyacentes del corazón e ilustra las alteraciones de la forma de onda electrocardiográfica provocadas por distintos acontecimientos.

DERIVACIONES

Habitualmente se utilizan 12 derivaciones para registrar el ECG de superficie corporal: 3 derivaciones periféricas bipolares (derivaciones I, II y III); tres derivaciones periféricas aumentadas (derivaciones aVR, aVL y aVF) y 6 derivaciones precordiales unipolares (derivaciones de V_1 a V_6) (fig. 3-1). En las derivaciones periféricas bipolares, el polo negativo de cada una de las derivaciones es diferente, mientras que en las derivaciones precordiales unipolares el polo negativo es constante y está creado por las tres derivaciones periféricas. La derivación precordial positiva es, en efecto, una derivación de exploración que puede colocarse en cualquier lugar, siempre que la persona que interprete el ECG conozca su posición. En los niños, por ejemplo, con frecuencia la electrocardiografía implica la colocación de las derivaciones en el lado derecho de la pared torácica en las posiciones denominadas V_3R y V_4R . Con frecuencia, en los adultos se utilizan unas derivaciones precordiales derechas parecidas para diagnosticar el infarto ventricular derecho y a veces se utilizan una o más derivaciones colocadas en la espalda para diagnosticar el infarto de la pared posterior.

Las derivaciones precordiales están mucho más cerca del corazón que las derivaciones periféricas y se ven influidas por la activi-

dad eléctrica que tiene lugar justo debajo de la derivación. La modificación de la relación entre la derivación precordial y el corazón puede provocar alteraciones importantes en la forma de la onda electrocardiográfica. Por ejemplo, si la derivación se coloca un espacio intercostal por encima o por debajo, o si la persona está sentada en vez de en decúbito supino, la relación de las derivaciones con el corazón y la forma de onda electrocardiográfica variarán, lo que podría llevar a una interpretación errónea a menos que la persona que interprete el ECG sea consciente de que se ha modificado la posición normal.

FORMA DE ONDA ELECTROCARDIOGRÁFICA

La forma de onda electrocardiográfica está compuesta por un onda P, un intervalo PR, un complejo QRS, un segmento ST y ondas T y U. La figura 3-2 ilustra su relación con los acontecimientos electrofisiológicos subyacentes. La onda P refleja la despolarización de las aurículas, el complejo QRS refleja la despolarización de los ventrículos y el segmento ST y la onda T reflejan la repolarización de los ventrículos. La causa de la onda U no está clara. La despolarización del nódulo sinusal tiene lugar antes de la aparición de la onda P, pero los gradientes de voltaje asociados a la despolarización del nódulo sinusal son demasiado pequeños para registrarse en la superficie

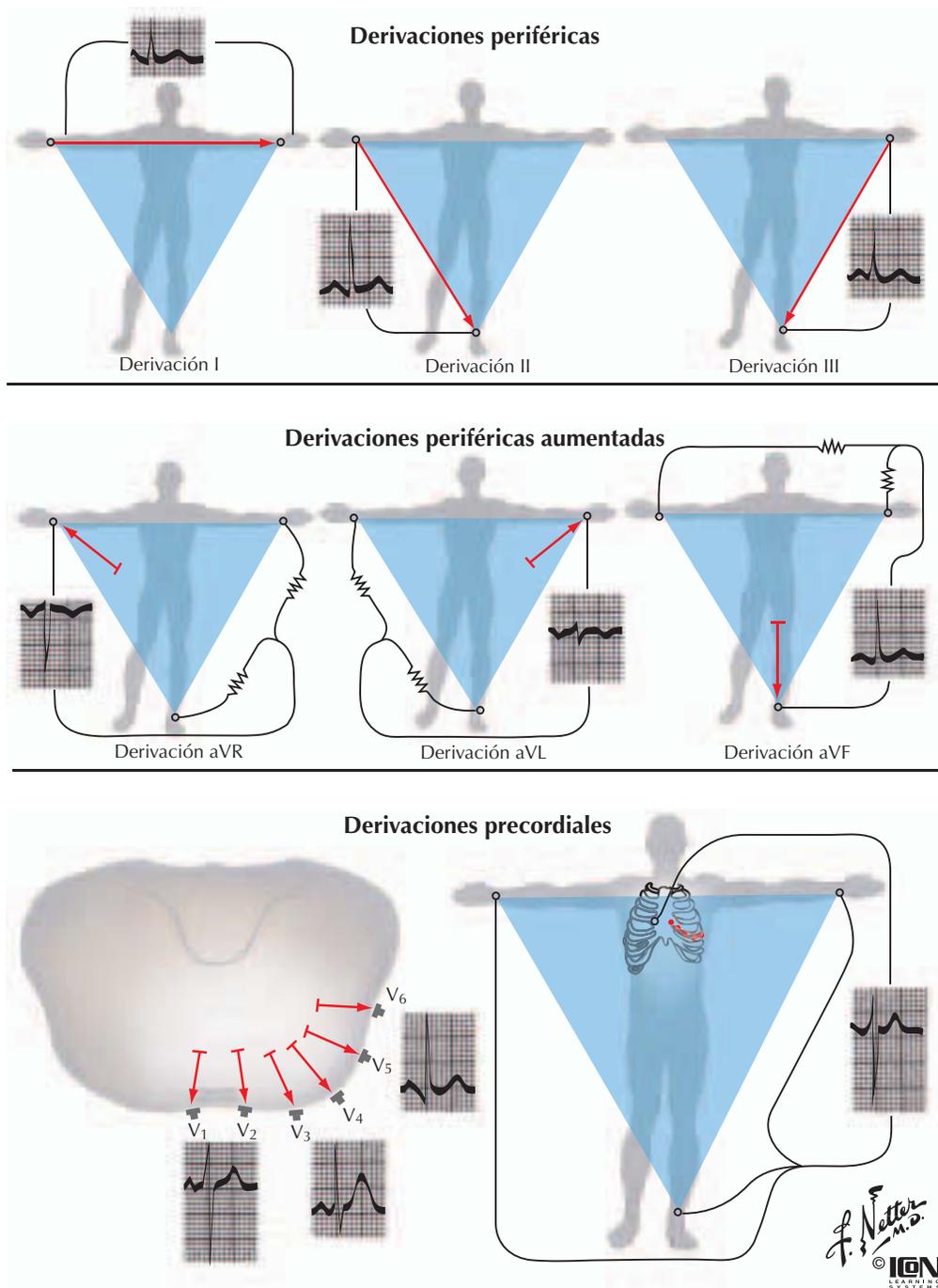


Figura 3-1. Derivaciones y líneas de referencia electrocardiográficas.

corporal mediante el electrocardiógrafo empleado en la práctica clínica. Por tanto, este acontecimiento no aparece en el electrocardiograma (ECG). Asimismo, la actividad eléc-

trica de la unión auriculoventricular (AV), que tiene lugar durante el intervalo PR, tampoco aparece en el ECG. La figura 3-3 es un ECG normal.

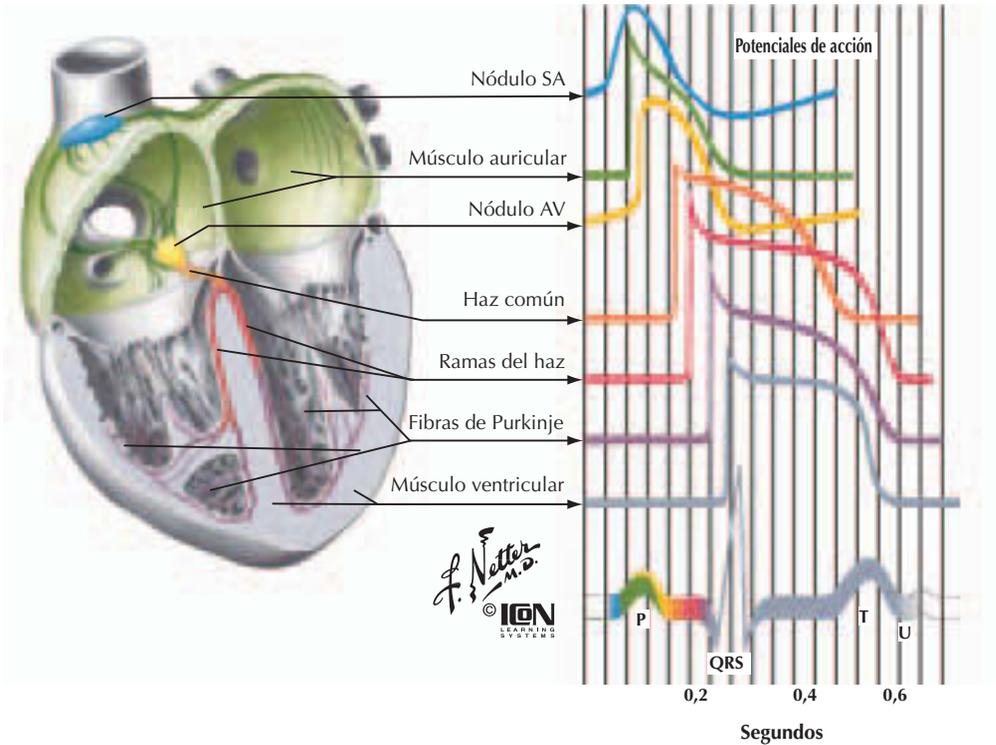
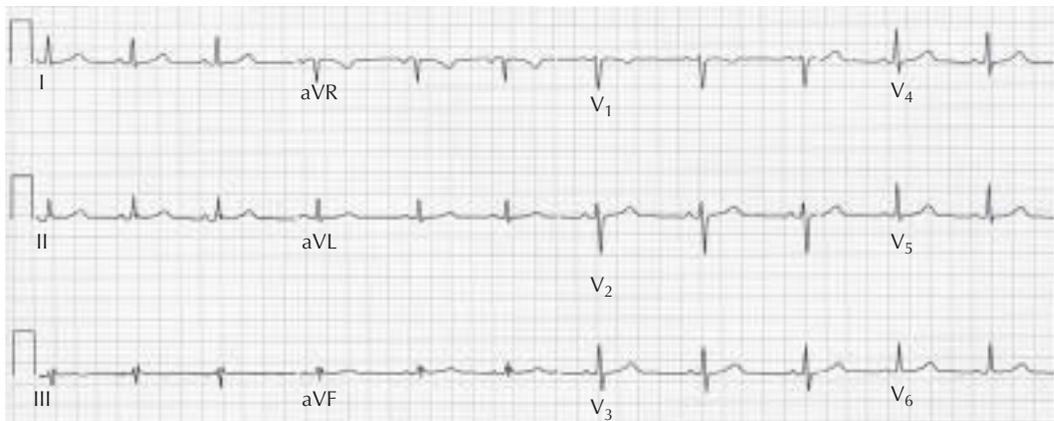


Figura 3-2. Relación entre el potencial de acción de las distintas regiones del corazón y el ECG de superficie corporal.



Ejemplo de un ECG normal registrado en una mujer de 24 años. Obsérvese que la onda P es vertical en las derivaciones I y II y que está invertida en aVR. El complejo QRS pasa gradualmente de negativo en V₁ a positivo en V₆. Obsérvese que la polaridad de la onda T es parecida a la del complejo QRS.

Figura 3-3. ECG normal.

Onda P

La onda P es consecuencia de los gradientes de voltaje creados por la despolarización secuencial de las células auriculares, como indica en la figura 3-2 el trazo ascendente del potencial de acción auricular. La secuencia de despolarización auricular y el tiempo ne-

cesario para despolarizar todas las células de ambas aurículas quedan reflejados en la forma y la duración de la onda P. Los impulsos que se originan en el nódulo sinusal despolarizan la aurícula derecha antes que la izquierda. Por este motivo, la dirección vectorial de la despolarización auricular es de derecha a izquierda, de arriba abajo y de de-

lante atrás. Esto da lugar a una onda P característicamente vertical o positiva en las derivaciones I, II, V₅ y V₆ e invertida en la derivación aVR (fig. 3-3). En V₁, la onda P puede ser vertical, bifásica o estar invertida.

Complejo QRS

El complejo QRS refleja la despolarización ventricular. Normalmente, la despolarización de ambos ventrículos tiene lugar de modo simultáneo, del endocardio al epicardio y de la punta a la base. Puesto que el ventrículo izquierdo es tres veces mayor que el derecho, su despolarización eclipsa y en buena medida oculta la despolarización ventricular derecha (VD). El vector espacial del complejo QRS refleja esta preponderancia ventricular izquierda (VI) y se dirige hacia la izquierda y hacia atrás. Habitualmente, el complejo QRS es vertical o positivo en las derivaciones I, V₅ y V₆, las derivaciones izquierdas y más posteriores, y es negativo o está invertido en las derivaciones aVR y V₁, las derivaciones situadas más a la derecha y más anteriores (fig. 3-3). Sólo en situaciones como el bloqueo de la rama derecha del haz de His y la hipertrofia VI profunda puede identificarse la actividad eléctrica asociada a la despolarización VD.

Segmento ST

Durante el segmento ST, todos los potenciales de acción ventriculares se encuentran en su meseta de voltaje de aproximadamente 0 mV y no se genera ningún gradiente de voltaje. Por tanto, el segmento ST está en el mismo nivel en el ECG que los segmentos PR y TP y, durante este tiempo, los potenciales de acción ventriculares se encuentran en su fase de reposo de aproximadamente -85 mV.

Onda T

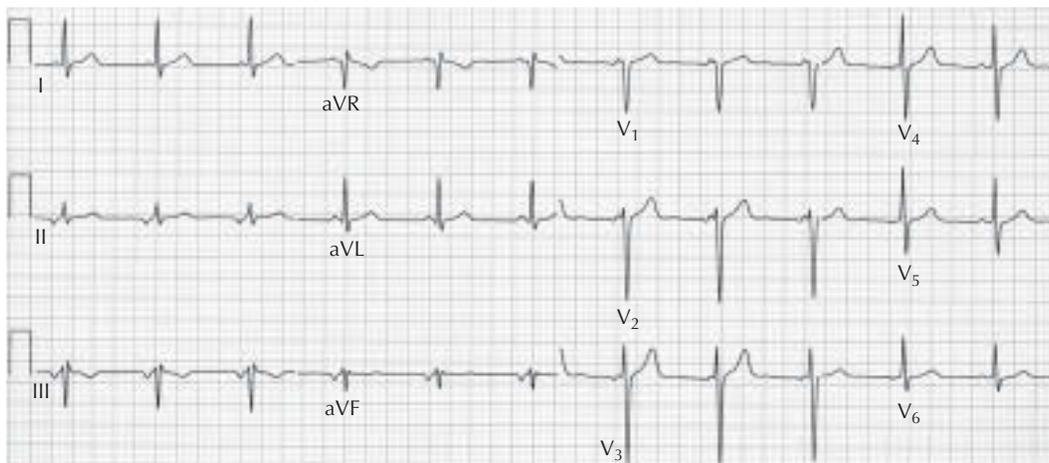
La onda T aparece como consecuencia de la repolarización secuencial de las células ventriculares. Si la secuencia de repolarización fuera igual que la secuencia de despolarización, la onda T estaría en dirección opuesta al complejo QRS. No obstante, por lo general la onda T es vertical (positiva) en las derivaciones con un complejo QRS vertical o positivo (derivaciones I, V₅ y V₆) y está invertida (es negativa) en las derivaciones con un complejo QRS invertido (aVR y V₁) (fig. 3-3). Las direcciones vectoriales del complejo QRS y la onda T son parecidas porque la secuencia

de repolarización está invertida en relación con la secuencia de despolarización. Esto sucede porque la duración de los potenciales de acción epicárdicos es menor que la de los potenciales de acción del miocardio medio y del subendocardio. Por tanto, las células del epicardio son las primeras en repolarizarse, aunque son las últimas en despolarizarse. La menor duración del potencial de acción epicárdico se atribuye a dos factores principales: las corrientes iónicas repolarizantes son ligeramente diferentes en el epicardio y las células de los sistemas de conducción especializados tienen unos potenciales de acción más prolongados que las fibras ventriculares y suelen prolongar los potenciales de acción de las células endocárdicas.

FACTORES QUE ALTERAN LOS COMPONENTES DEL ECG DE SUPERFICIE CORPORAL

Los factores que alteran la secuencia de despolarización y/o afectan al trazo ascendente del potencial de acción influyen y provocan alteraciones en la forma, la duración y la dirección vectorial de la onda P o del complejo QRS, mientras que los factores que alteran la secuencia de repolarización y/o la fase de repolarización rápida influyen en la forma, la duración y la dirección vectorial de la onda T.

Los factores que introducen gradientes de voltaje durante estas secciones del potencial de acción elevan o reducen los segmentos ST, TP y PR. El intervalo que va desde la aparición del complejo QRS hasta el final de la onda T (el intervalo QT) se ve afectado por los factores que alteran el tiempo necesario para que tenga lugar la repolarización, ya sea prolongando o acortando la fase de meseta del potencial de acción, con lo que influyen en la duración del segmento ST, o acelerando o enlenteciendo la fase de repolarización rápida, de modo que influyen en la duración de la onda T. La vía y la velocidad de conducción de las aurículas a los ventrículos, que suele tener lugar a través del nódulo AV y del sistema de conducción especializado, influyen en el intervalo PR. El enlentecimiento de la conducción de los impulsos en cualquier lugar de esta vía, pero especialmente en el nódulo AV, prolonga el intervalo PR. Si hay cortocircuitos que sortean la vía de conducción del nódulo AV, la conducción a los ventrículos lleva menos tiempo y el intervalo PR se acorta.



ECG que pone de manifiesto un ritmo auricular ectópico. Se registró en un varón de 59 años. La polaridad de la onda P es anómala. Está invertida en las derivaciones II, III y aVF y es vertical en la derivación aVR.

Figura 3-4. Ritmo auricular ectópico.

Onda P

Los factores que prolongan la propagación de los impulsos en las aurículas, como la fibrosis o la hipertrofia, prolongan la onda P. La hipertrofia auricular, la posición del corazón en el tórax y el punto de origen de los impulsos que inician la activación auricular modifican la forma de la onda P. Por ejemplo, en la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), el diafragma está descendido y el corazón adquiere una posición más vertical. En esta situación, la onda P se verá alterada. Cuando la aurícula izquierda está hipertrofiada, o cuando la conducción intrauricular es lenta, el componente terminal de la onda P, que representa la despolarización auricular izquierda, se verá afectado y la onda P variará.

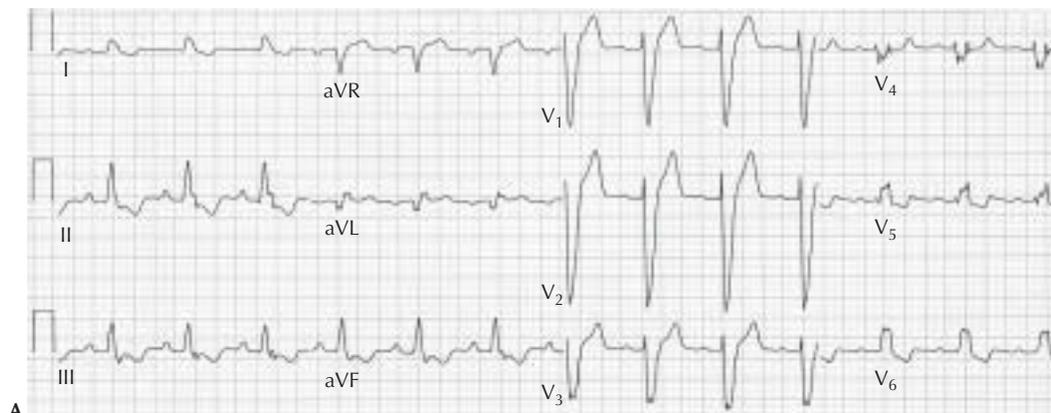
Los impulsos que se originan en un foco ectópico situado en las aurículas están asociados a ondas P cuya forma depende de la ubicación del foco y de la secuencia de despolarización auricular. Si el foco ectópico está cerca del nódulo sinusal, la onda P se parecerá a una onda P sinusal normal. Cuanto más lejos esté el foco ectópico del nódulo sinusal, más anómala será la configuración de la onda P. Por ejemplo, los impulsos que se originan en la parte inferior de las aurículas o en el nódulo AV despolarizarán las aurículas en dirección retrógrada y superior. La onda P reflejará esta orientación superior y estará invertida en las derivaciones II, III y aVF (fig. 3-4).

Intervalo PR

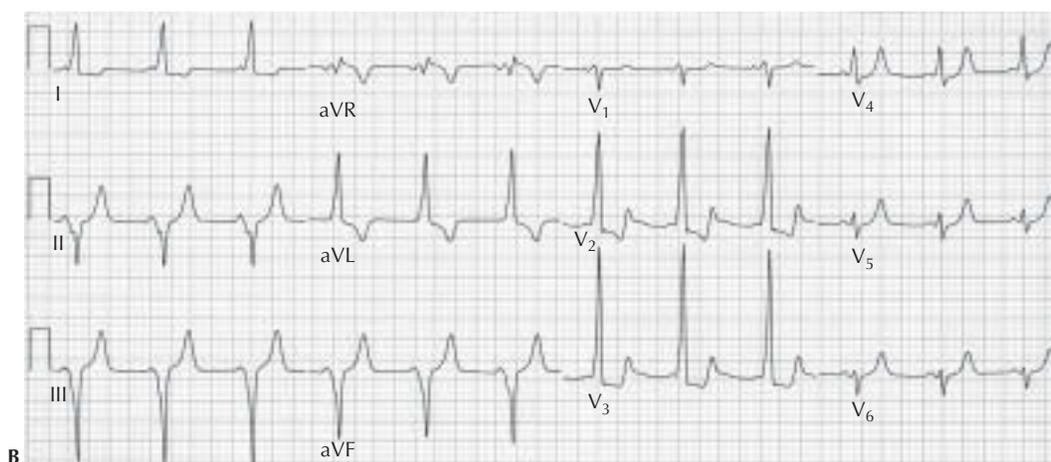
Los factores que enlentecen la conducción del nódulo AV, entre ellos el aumento del tono vagal (porque el nódulo AV está abastecido por abundantes fibras vagales) y los fármacos que aumentan el tono vagal o reducen el tono simpático, como los digitálicos y los antiadrenérgicos β , prolongan el intervalo PR. Los fármacos que inhiben o bloquean la corriente de entrada de calcio (los antagonistas del calcio) también provocan una prolongación del intervalo PR, porque son los iones de calcio (más que los iones de sodio) los responsables del trazo ascendente del potencial de acción en las células que componen la parte superior del nódulo AV. Las enfermedades que afectan al nódulo AV son otra causa de prolongación del intervalo PR. Este intervalo se acorta cuando los impulsos llegan a los ventrículos a través de un cortocircuito para provocar la preexcitación ventricular.

Complejo QRS

Las anomalías en la secuencia de activación ventricular, como el bloqueo de las ramas derecha e izquierda del haz de His, alteran la forma y la duración del complejo QRS (fig. 3-5A). La preexcitación ventricular (tal como sucede en el síndrome de Wolff-Parkinson-White) también altera la secuencia de activación ventricular y la forma y la duración del complejo QRS, imitando un



A
ECG que pone de manifiesto el bloqueo de la rama izquierda del haz de His. Se registró en un varón de 73 años. Obsérvese que el complejo QRS presenta un ensanchamiento difuso y muescas en las derivaciones V_3 , V_4 , V_5 y V_6 . Obsérvese también que la onda T va en dirección opuesta al complejo QRS. Este fenómeno es un ejemplo de alteración secundaria de la onda T.



B
ECG que pone de manifiesto la preexcitación ventricular. Se registró en una mujer de 28 años. Obsérvese el breve intervalo PR (0,9 s) y el ensanchamiento del complejo QRS (0,134 s). La parte inicial del complejo QRS aparece poco definida. A este fenómeno se le denomina *onda delta*. La combinación de un intervalo PR breve y un complejo QRS ensanchado con una onda delta es característica de la preexcitación ventricular. Obsérvese también que la onda T es anómala, otro ejemplo de alteración secundaria de la onda T.

Figura 3-5. A) Bloqueo de rama. B) Preexcitación ventricular.

bloqueo de rama (fig. 3-5B). La pérdida de músculo ventricular también lleva a una forma anómala del complejo QRS. Las alteraciones ECG que acompañan al infarto de miocardio son ejemplos de este fenómeno (fig. 3-6). El infarto da lugar a anomalías en la parte inicial del complejo QRS con la creación de una onda Q anómala en las derivaciones situadas sobre la zona del infarto. De este modo, la anomalía ECG localiza el infarto y deja entrever cuál es el vaso responsable de aquél.

Los fármacos que bloquean la corriente de entrada de sodio, como los antiarrítmicos de tipo I, aminoran el ritmo de despolarización

de las células. Esto enlentece la propagación de los impulsos por todo el ventrículo y provoca una prolongación difusa del complejo QRS. No obstante, la secuencia de activación no se ve alterada, de manera que el complejo QRS mantiene su forma de onda normal. El aumento del potasio extracelular, que hace que el potencial de membrana en reposo del potencial de acción sea menos negativo, también enlentece la conducción interventricular y el ritmo de despolarización celular, lo que provoca una prolongación uniforme del complejo QRS y la aparición de ondas T puntiagudas características (fig. 3-7). Los ritmos ectópicos y las extrasístoles que se originan en

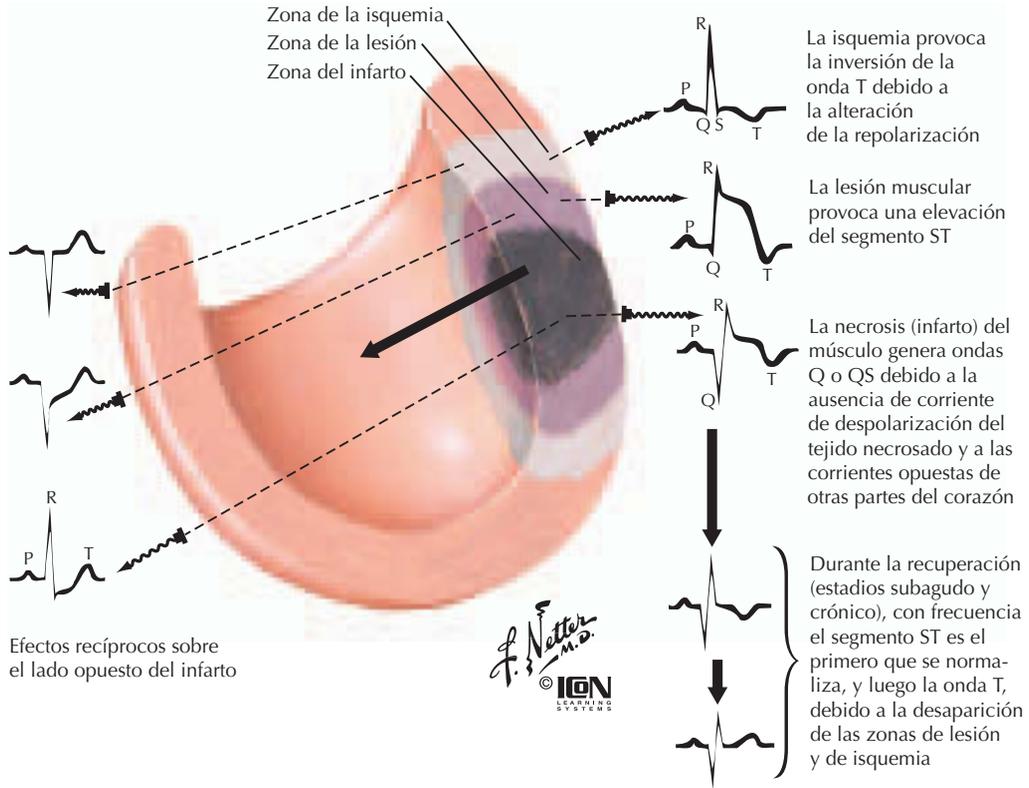
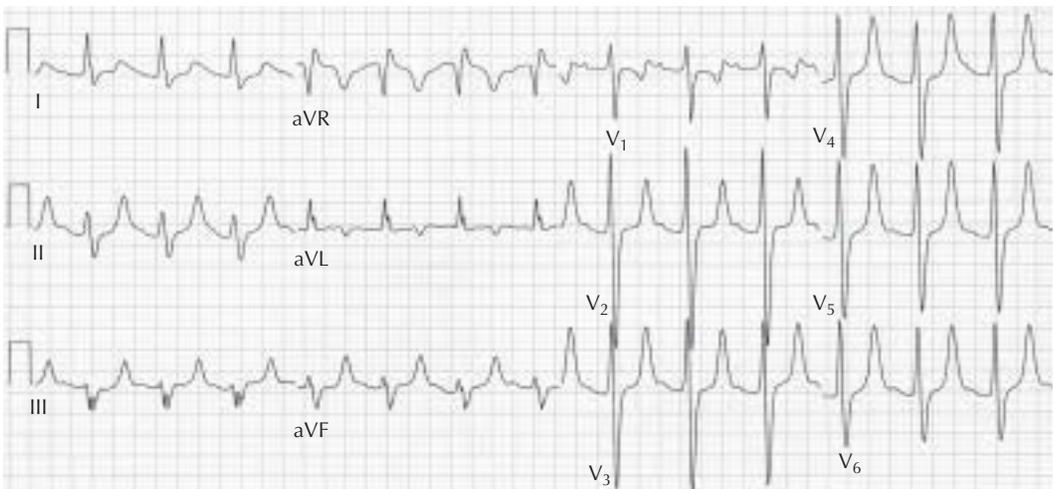


Figura 3-6. Isquemia, lesión e infarto de miocardio.

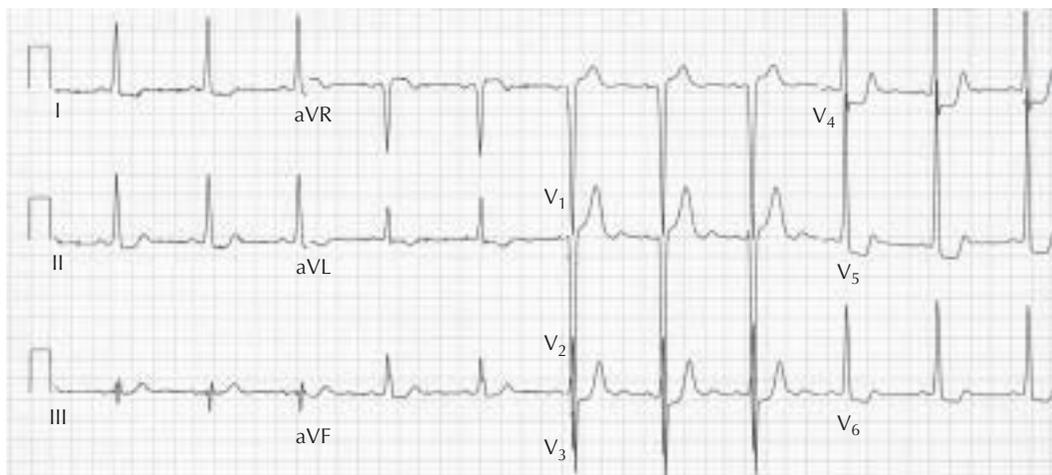


Ejemplo de alteraciones electrocardiográficas asociadas a hiperpotasemia. El ECG se registró en una mujer de 29 años con nefropatía crónica. La onda P es ancha y difícil de identificar en algunas derivaciones. El complejo QRS presenta un ensanchamiento difuso (0,188 s) y la onda T es puntiaguda y simétrica. Estas alteraciones son características de la hiperpotasemia grave y, en esta paciente, la concentración sérica de potasio era de 8,2 mM.

Figura 3-7. Alteraciones asociadas a la hiperpotasemia.

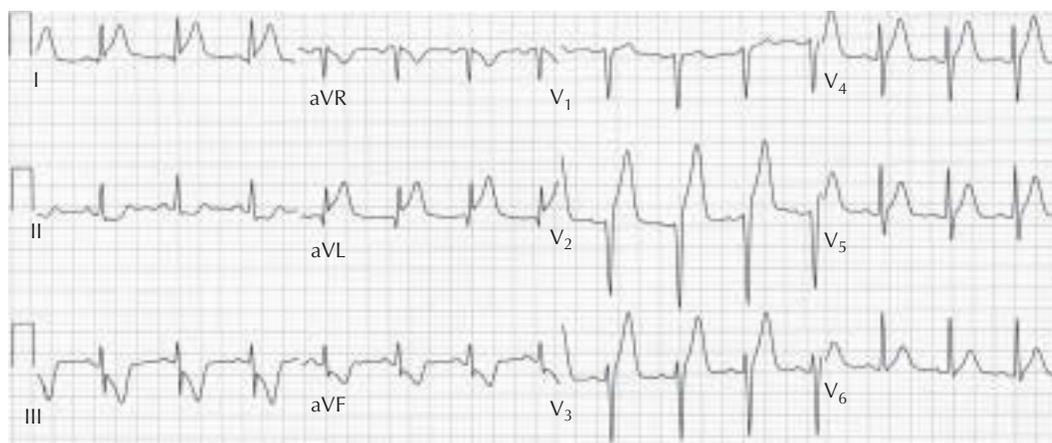
un foco ectópico situado en el ventrículo también alteran el complejo QRS. La forma y la duración de estas extrasístoles reflejan el lugar de origen.

La amplitud del complejo QRS está sujeta a varios factores: el grosor de las paredes VI y VD, la presencia de líquido pericárdico o pleural y la cantidad de tejido que hay entre



Ejemplo de alteraciones electrocardiográficas de la hipertrofia VI. El ECG se registró en una mujer de 83 años con estenosis e insuficiencia aórtica. Obsérvense el aumento de la amplitud del complejo QRS, el ligero aumento de la duración del complejo QRS a 100 ms y las alteraciones del segmento ST y de la onda T.

Figura 3-8. Alteraciones electrocardiográficas de la hipertrofia VI.

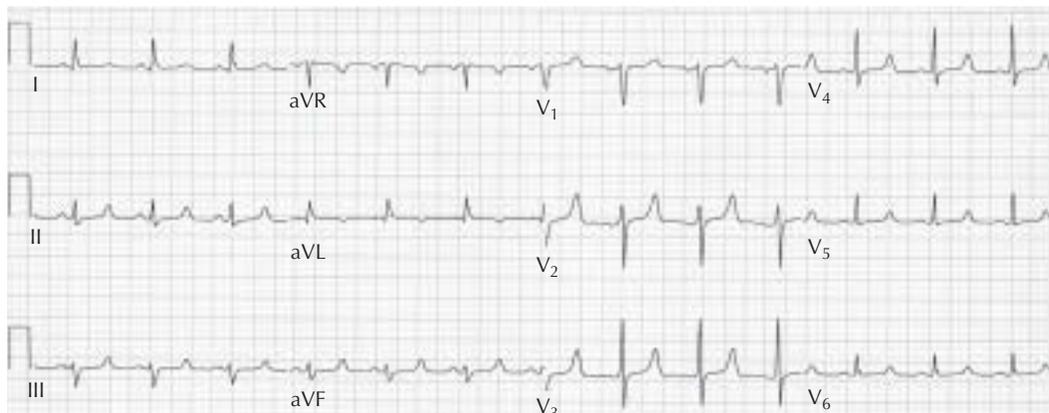


Ejemplo de alteraciones del segmento ST asociadas a un accidente isquémico agudo. El ECG se registró en un hombre de 43 años con dolor torácico. Obsérvense la elevación del segmento ST en las derivaciones V₁, aVL y V₂ a V₆, y el descenso del segmento ST en las derivaciones III y aVF.

Figura 3-9. Alteraciones del segmento ST asociadas a un accidente isquémico agudo.

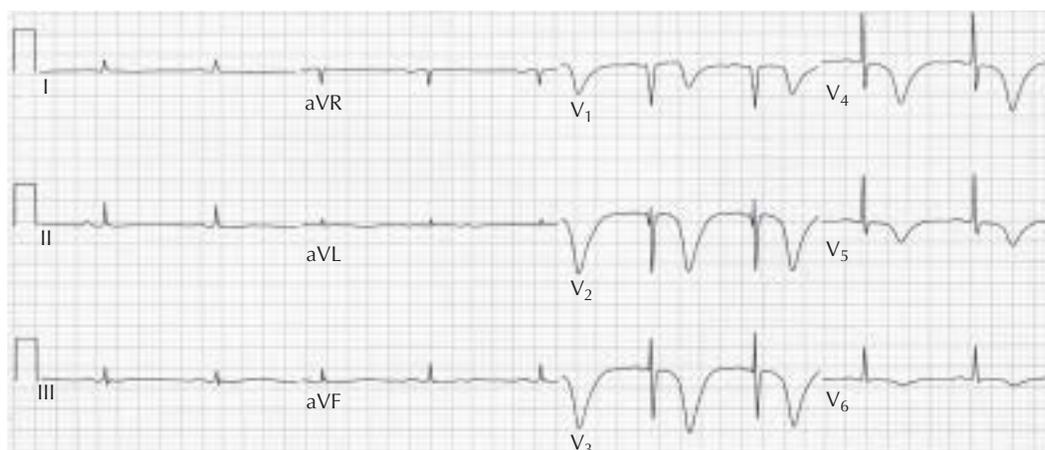
el corazón y la pared torácica. La edad, el sexo y la raza también pueden afectar a la amplitud del complejo QRS. Por ejemplo, los adultos jóvenes tienen unos voltajes del complejo QRS mayores que los ancianos, los hombres tienen un voltaje mayor que las mujeres y los negros suelen tener unos voltajes mayores que los blancos. En la hipertrofia VI, la magnitud de las fuerzas izquierdas y posteriores asociadas a la despolarización VI aumenta, lo que provoca un incremento del voltaje del QRS positivo, esto es, la onda R, en

las derivaciones izquierdas, V₅ y V₆, y un incremento del voltaje del complejo QRS negativo, esto es, la onda S, en las derivaciones precordiales derechas. La duración del complejo QRS puede prolongarse, lo que refleja el aumento del grosor del ventrículo izquierdo, y puede haber alteraciones de la repolarización (fig. 3-8). El derrame pericárdico y pleural reduce el voltaje del complejo QRS en todas las derivaciones. Las enfermedades infiltrantes, como la amiloidosis, también pueden reducir el voltaje del complejo QRS.



Alteraciones del segmento ST y del intervalo QT asociadas a hipocalcemia. El ECG se registró en un hombre de 53 años con nefropatía crónica. El segmento ST está prolongado, pero la onda T es normal. El intervalo QT refleja la prolongación del segmento ST y está también prolongado.

Figura 3-10. Alteraciones del segmento ST y del intervalo QT asociadas a hipocalcemia.



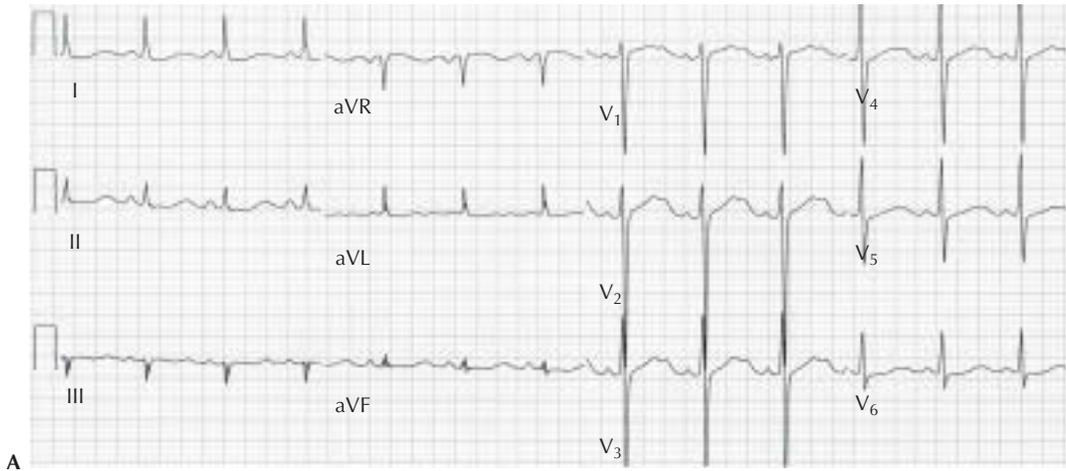
Alteraciones de la onda T provocadas por un accidente isquémico reciente, registradas en un hombre de 70 años. El intervalo QT está prolongado y las ondas T están notablemente invertidas en las derivaciones precordiales (de V₁ a V₆). Estas alteraciones evolucionaron gradualmente durante varios días y la coronariografía realizada el día del registro de este trazado reveló una oclusión parcial de la arteria coronaria descendente anterior izquierda.

Figura 3-11. Alteraciones de la onda T provocadas por un accidente isquémico reciente.

Segmento ST y onda T

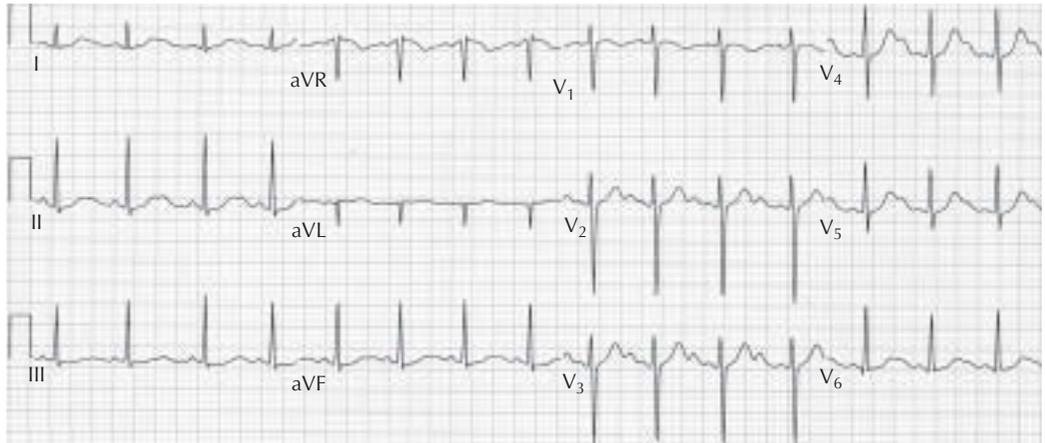
El segmento ST y la onda T reflejan la meseta del potencial de acción (segmento ST) y la fase de repolarización rápida (onda T). Con frecuencia, estos dos componentes se ven afectados de manera simultánea por factores como la hipertrofia VI; los fármacos cardioactivos, como los digitálicos y los antiarrítmicos tipo I y tipo III, y la reducción de la concentración sérica de potasio. En estas situaciones se producen alteraciones del segmento ST y de la onda T. No obstante, el segmento ST y la onda T también pueden verse afectados

por separado, lo que lleva a alteraciones del segmento ST sin alteraciones de la onda T o a alteraciones de la onda T sin alteraciones del segmento ST. Los factores que provocan gradientes de voltaje durante la fase de meseta del potencial de acción alteran el segmento ST. La isquemia miocárdica aguda hace que el voltaje de la meseta se vuelva más negativo en las células situadas en la zona isquémica, lo que crea gradientes de voltaje durante la fase de meseta entre las regiones isquémica y no isquémica. Este fenómeno conduce a la aparición de corrientes de lesión al otro lado del margen isquémico, que pueden origi-



A

Ejemplo de las alteraciones asociadas a hipopotasemia. El ECG se registró en un hombre de 44 años que recibía tratamiento con tiacidas a largo plazo. El intervalo QT está prolongado debido a la presencia de una onda U, que interrumpe la rama descendente de la onda T y tiene la misma amplitud que ésta. En este paciente, la concentración sérica de potasio era de 2,7 mM.



B

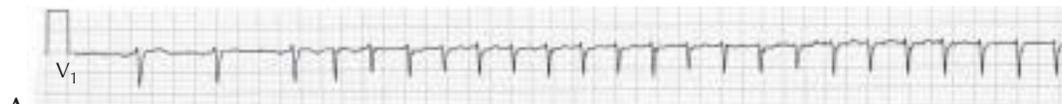
ECG registrado en una niña de 16 años con episodios sincopales que, como después se confirmó, eran consecuencia de una taquicardia ventricular rápida. Es un ejemplo de síndrome QT prolongado. La onda T tiene muescas y está prolongada de manera muy parecida al caso del paciente con hipopotasemia. No obstante, en esta paciente la concentración sérica de potasio era normal.

Figura 3-12. A) Alteraciones asociadas a hipopotasemia. B) Síndrome del intervalo QT prolongado congénito.

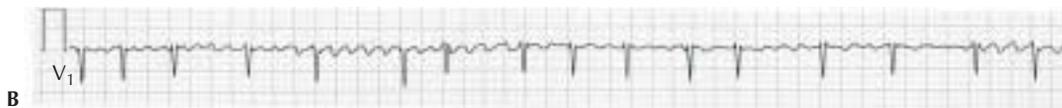
nar una elevación o un descenso del segmento ST, según si la isquemia aguda es transmural o no (v. figs. 3-6 y 3-9). La pericarditis aguda suele afectar a toda la superficie precordial, pero no afecta a las capas más profundas. Así pues, la corriente de lesión generada se encuentra entre el epicardio y las capas más profundas y, por lo general, lleva a una elevación difusa del segmento ST. También existen diferencias que se dan de manera normal en la parte inicial de la meseta del potencial de acción en las células de las capas epicárdica y más profundas. Estas diferencias pueden ori-

ginar gradientes de voltaje y llevar a una elevación del segmento ST. Este tipo de desviación del segmento ST, que aparece con mucha frecuencia en hombres jóvenes, es una variante normal y se denomina *repolarización prematura*.

Las alteraciones de la frecuencia cardíaca y del calcio extracelular pueden modificar la duración del segmento ST y, de ese modo, la duración del intervalo QT. La hipocalcemia y la bradicardia prolongan la meseta del potencial de acción y provocan la prolongación del segmento ST y del intervalo QT (fig. 3-10).



A Derivación V_1 registrada en una persona con ritmos cardíacos anómalos. Este trazado muestra la aparición de una taquicardia por reentrada del nódulo AV en un hombre de 47 años. Hay tres latidos sinusales seguidos de una extrasístole auricular, que inicia una salva de taquicardia por reentrada del nódulo AV, con una frecuencia de 170 lat./min.



B Ejemplo de fibrilación auricular en una mujer de 50 años. Obsérvense la línea isoelectrónica ondulante y los complejos QRS irregularmente irregulares, con una frecuencia de 105 lat./min.



C Taquicardia ventricular con una frecuencia de 150 lat./min en un hombre de 56 años. El complejo QRS está ensanchado y hay una disociación AV. Las ondas P, con una frecuencia auricular de 73 lat./min, están señaladas con un asterisco.



D Bloqueo AV completo en una mujer de 78 años. La frecuencia auricular es de 70 lat./min y la frecuencia ventricular es de 46 lat./min. No existe ninguna relación entre las ondas P (señaladas con un asterisco) y los complejos QRS.

Figura 3-13. Ritmos cardíacos anómalos. A) Taquicardia por reentrada del nódulo AV.

B) Fibrilación auricular. C) Taquicardia ventricular. D) Bloqueo AV completo.

La hipercalcemia y la taquicardia ejercen el efecto opuesto. Acortan la duración de la meseta, del segmento ST y del intervalo QT.

La onda T puede verse influida de manera independiente del segmento ST por factores que alteran la secuencia de repolarización. Por ejemplo, las variaciones repentinas de la frecuencia cardíaca pueden hacer que algunos potenciales de acción se acorten o se prolonguen más rápidamente y en mayor medida que otros potenciales de acción. Este fenómeno es un ejemplo de una alteración funcional antes que patológica de la onda T. Las alteraciones patológicas de la onda T son las que se observan en enfermedades como la miocarditis y algunas miocardiopatías. Las ondas T invertidas también pueden persistir después de un accidente isquémico o de un infarto de miocardio (fig. 3-11). Las alteraciones en la secuencia de repolarización también son consecuencia de alteraciones en la secuencia de despolarización. Estas alteracio-

nes obligatorias de la repolarización se traducen en alteraciones «secundarias» de la onda T y son responsables de las modificaciones del segmento ST y de la onda T que acompañan a los bloqueos de rama y a la preexcitación ventricular (figs. 3-5A y 3-5B).

Onda U

La onda U sigue a la onda T. También puede aparecer en la parte terminal de la onda T y ser difícil de distinguir de una onda T con muescas. Aunque la etiología precisa de la onda U no está clara, en diferentes afecciones clínicas se produce un aumento de su magnitud o una variación de su polaridad. Con frecuencia, el aumento de la amplitud de la onda U está asociado a hipopotasemia y a ciertos fármacos cardíacos de acción directa (fig. 3-12A). La aparición de muescas en la onda T, que se parecen a un aumento de la amplitud de la onda U y a una prolongación



Extrasístoles auriculares (señaladas con una flecha) registradas en un hombre de 77 años. En este ejemplo hay una extrasístole auricular cada dos latidos sinusales. Este fenómeno se denomina *trigeminia auricular*. Obsérvese que la forma de la onda P prematura es diferente de la de las ondas P sinusales, lo que refleja su ubicación ectópica.



Extrasístoles ventriculares registradas en un hombre de 30 años sin cardiopatía confirmada.



Bloqueo AV de segundo grado, tipo I con periodicidad de Wenckebach registrado en un hombre de 74 años. Hay una prolongación progresiva del intervalo PR seguida de una onda P bloqueada o carente de conducción. Esto lleva a grupos irregulares de complejos QRS. En este ejemplo hay un bloqueo AV de 5:4 y 4:3. La frecuencia auricular es de 110 lat./min y la frecuencia ventricular es de 90 lat./min.

Figura 3-14. Ritmos cardíacos irregulares. A) Extrasístoles auriculares. B) Extrasístoles ventriculares. C) Bloqueo AV de segundo grado, tipo I.

del intervalo QT-U, también se da en personas que padecen el síndrome del intervalo QT prolongado congénito (fig. 3-12B), lo que refleja una anomalía genética de uno o más canales iónicos responsables de la repolarización.

Arritmias

La electrocardiografía es indispensable en el diagnóstico de las bradiarritmias y las taquiarritmias. Por ejemplo, una frecuencia cardíaca superior a 100 lat./min puede tener múltiples causas, entre ellas taquicardia sinusal, taquicardia de la unión AV y auricular (fig. 3-13A), flúter auricular, fibrilación auricular (fig. 3-13B) y taquicardia ventricular (fig. 3-13C). La velocidad y la configuración de la onda P, su relación con los complejos QRS, y la forma y la duración del complejo QRS confirman el diagnóstico correcto. Las frecuencias cardíacas anormalmente lentas también pueden ser consecuencia de varias afecciones, entre ellas la bradicardia sinusal o el bloqueo sinoauricular o AV (fig. 3-13D). De nuevo, el diagnóstico puede confirmarse observando la velocidad, la regularidad y la configuración de la onda P y de los complejos QRS, la relación

de la onda P con los complejos QRS y el intervalo PR.

Los ritmos irregulares pueden ser consecuencia de extrasístoles auriculares y ventriculares (figs. 3-14A y 3-14B), la fibrilación auricular (fig. 3-13B) y el bloqueo sinoauricular o AV incompleto (de segundo grado) (figura 3-14C).

PERSPECTIVAS FUTURAS

La electrocardiografía proporciona una visión de las propiedades electrofisiológicas básicas del corazón y de su modificación por causas fisiológicas, farmacológicas y patológicas. El ECG es relativamente fácil de obtener, razonablemente barato y, cuando se interpreta de forma correcta, de una ayuda inestimable en el diagnóstico y el tratamiento de una gran variedad de cardiopatías. Muchas estrategias propuestas tienen el objetivo de obtener una información más precisa y pronóstica del ECG basal. El ECG de señal promediada (ECGSP) se concibió para intentar pronosticar con mayor precisión la predisposición a la aparición de arritmias ventriculares en una persona y evaluar la eficacia del tratamiento farmacológico. Se ha puesto de manifiesto que el ECGSP no ofrece más que

una escasa información adicional. Existe mucho interés por el análisis informatizado de las características de la onda T, en tanto que marcadores de los mismos acontecimientos. Es probable que un análisis informatizado más potente de la morfología del ECG incremente la utilidad de esta prueba y su valor pronóstico y que el análisis minucioso del ECG sea cada vez más importante.

Bibliografía

- Chou TC. In: Surawicz B, Knilans TK, eds. *Chou's Electrocardiography in Clinical Practice: Adult and Pediatric*. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001.
- Gettes LS. *ECG Tutor* [CD-Rom]. Armonk, NY: Future Publishing; 2000.
- Surawicz B. *Electrophysiologic Basis of ECG and Cardiac Arrhythmias*. Philadelphia: Williams & Wilkins; 1995.

Capítulo 4

Técnicas incruentas de imagen cardíaca

Christopher D. Chiles, Steven W. Falen y Park W. Willis IV

Las técnicas de imagen son fundamentales en la evaluación y el tratamiento de las personas con cardiopatía confirmada o sospechada. Los avances tecnológicos realizados en los últimos años han generado un amplio espectro de estudios de diagnóstico por la imagen. Cada estudio tiene sus ventajas y unas aplicaciones clínicas apropiadas. El desafío para los médicos que tratan a enfermos con afecciones cardiovasculares es comprender las aplicaciones y las limitaciones de los métodos disponibles y utilizarlos de manera eficaz. Este capítulo se centra en los aspectos tecnológicos de los procedimientos de imagen cardíaca y en la información que puede proporcionar cada tipo de estudio. En el capítulo 6 se expone una selección de distintas pruebas diagnósticas, entre ellas los estudios de imagen, y los paradigmas para su uso en el contexto clínico.

RADIOGRAFÍA SIMPLE DE TÓRAX

El primer estudio cardíaco de diagnóstico por la imagen que se ideó, la radiografía de tórax (RT), ofrece la posibilidad de explorar el corazón, los grandes vasos y las venas pulmonares, los campos pulmonares y el mediastino. Basándose en la diferencia de densidad del miocardio, la sangre, el tejido vascular y el pulmón circundante relleno de aire, la RT crea una silueta radiológica.

En la proyección anteroposterior habitual (fig. 4-1), el borde mediastínico derecho del corazón está formado por la aurícula derecha (la parte inferior del borde mediastínico) y la vena cava superior, que aparece encima del borde auricular derecho como un ligero bulto o estiramiento. Superpuesto sobre la vena cava superior se encuentra el cayado aórtico ascendente, una convexidad corta a lo largo del mediastino derecho superior. La arteria pulmonar derecha discurre por debajo de la aorta ascendente y se visualiza como una sombra tenue con numerosas ramas que se desvanecen. La vena álgos se arquea sobre los bronquios principales derechos y conecta con la vena cava superior. El borde mediastínico izquierdo superior está formado por el prominente cayado aórtico (botón aórtico), que se estrecha gradualmente hacia el mediastino hasta llegar a un tronco pulmonar principal menos prominente. La arteria pulmonar izquierda se proyecta hacia la cara externa desde el tronco y forma ramas más pequeñas. Debajo del tronco pulmonar, la orejuela auricular izquierda forma el borde superior izquierdo del corazón, y el borde externo del ventrículo izquierdo

forma una estructura convexa o recta que se estrecha gradualmente hasta el borde diafragmático izquierdo.

En la proyección lateral, el tercio inferior del borde anterior de la silueta cardíaca está formado por el vértice y el cono arterial del ventrículo derecho y linda con el cuarto o el tercio inferior del esternón y la pared torácica anterior (fig. 4-2). Los dos tercios superiores están formados por la porción del cono arterial del ventrículo derecho y la aorta ascendente. La pared posterior de la aurícula izquierda forma la mayor parte del borde posterior del corazón. En la parte inferior se esbozan pequeñas porciones de la aurícula derecha y de la vena cava inferior, justo por encima del diafragma. Así pues, gracias a las RT anteroposterior y lateral, el médico puede detectar las anomalías directamente y deducir la existencia de una valvulopatía o de una cardiopatía estructural y de anomalías en los grandes vasos y los pulmones.

Aplicaciones clínicas

Las personas con cardiopatía pueden presentar muchas anomalías en la RT. Habitualmente, ésta es normal en la arteriopatía coronaria (APC) sin complicaciones, pero puede ayudar a excluir la presencia de afección aórtica o pulmonar en personas con dolor torácico. La calcificación de las arterias coronarias en la RT se correlaciona con una enfermedad obstructiva significativa, pero la RT es menos sensible que la radioscopia o la TC con haz de electrones (v. más adelante) para detectar la presencia de calcificación coronaria. La RT

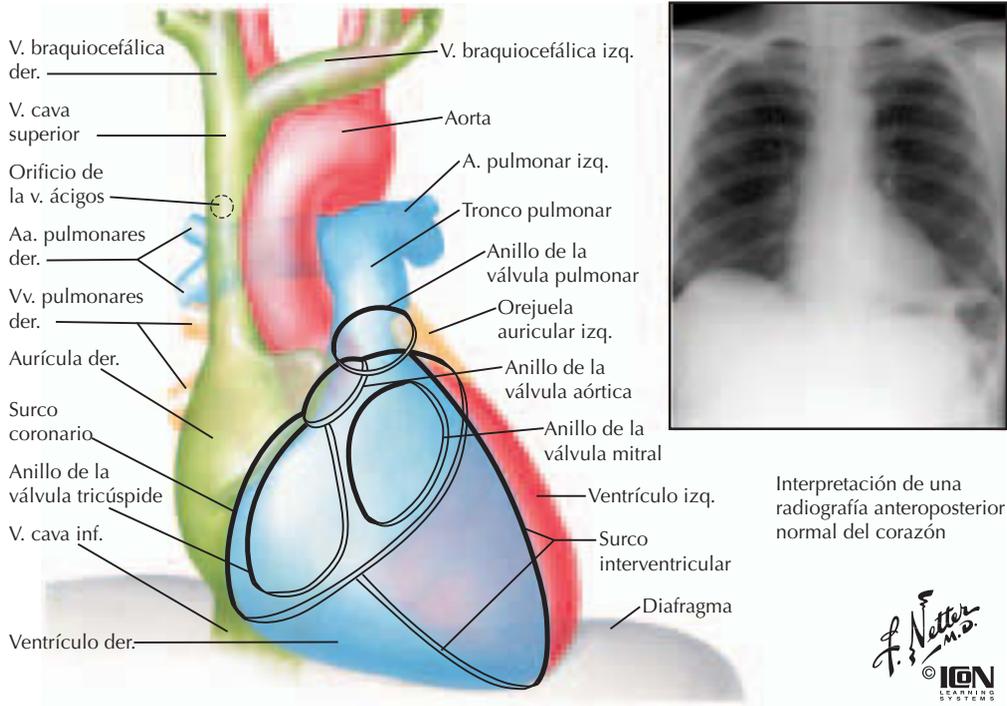


Figura 4-1. Radiología y angiocardiografía.

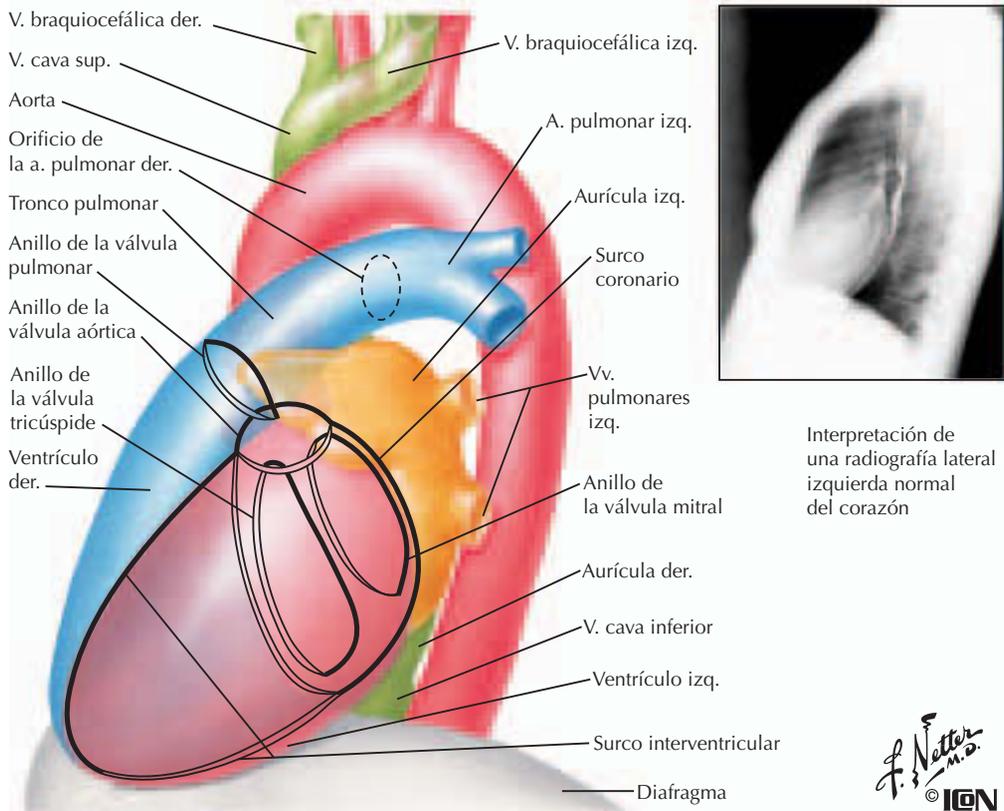
puede ser anómala cuando la APC se ve complicada por una insuficiencia cardíaca o un aneurisma ventricular. En las personas con hipertensión arterial sistémica de larga evolución, la hipertrofia ventricular izquierda secundaria puede manifestarse como un alargamiento de la silueta cardíaca a lo largo del hemidiafragma izquierdo y una punta abultada o desplazada hacia abajo. Puede haber dilatación asociada de la raíz aórtica y de la aurícula izquierda.

La RT también puede ayudar a confirmar el diagnóstico de valvulopatía. Por ejemplo, en la estenosis aórtica, las anomalías radiológicas comprenden calcificación valvular, dilatación postestenótica de la raíz aórtica e hipertrofia ventricular izquierda. La insuficiencia aórtica crónica significativa provoca dilatación ventricular izquierda. La estenosis mitral puede traducirse en indicios radiológicos de calcificación valvular, pero las densidades de las partes blandas circundantes dificultan la visualización. Una RT demasiado penetrada a propósito puede ser útil para visualizar la calcificación de la válvula mitral. No obstante, puesto que la ecocardiografía es fácil de conseguir y más sensible para detectar las anomalías valvulares, hoy en día casi nunca se solicita una RT demasiado penetrada a propósito. Con frecuencia, la dilatación auricular izquierda

da puede detectarse como una prominencia de la orejuela auricular izquierda; la dilatación auricular izquierda acentuada puede desplazar el borde de tal manera que se convierta en la estructura cardíaca situada más hacia la derecha, solapándose con la aurícula derecha y la vena cava superior. Las dos estructuras auriculares, separadas por un pequeño espacio interpuesto relleno de aire en el parénquima pulmonar, crean una densidad doble. Cuando hay hipertensión pulmonar asociada, la estenosis mitral también provoca dilatación de la arteria pulmonar. La insuficiencia mitral crónica provoca dilatación auricular izquierda y, cuando es grave, dilatación ventricular izquierda.

La RT lateral es la mejor proyección para distinguir la calcificación de la válvula aórtica y mitral y también es útil para estudiar la dilatación del ventrículo derecho y de la aurícula izquierda. El aumento del tamaño ventricular izquierdo puede detectarse cuando el ventrículo izquierdo se extiende hacia atrás más allá de la aurícula derecha y forma el borde posterior inferior del corazón.

Con frecuencia, la coartación de la aorta está asociada a signos radiológicos de hipertensión arterial. A menudo también se observa el signo clásico de «muescas» en las costillas 3.^a a 9.^a por la dilatación de las arterias



Interpretación de una radiografía lateral izquierda normal del corazón

F. Netter M.D.
© ION
LEARNING
SYSTEMS

Figura 4-2. Radiología y angiocardiografía.

mamarias internas colaterales. La tetralogía de Fallot suele manifestarse como un corazón «en forma de bota», que refleja hipertrofia ventricular derecha; el cayado aórtico está en el lado derecho en el 25% de los casos.

Dado que los vasos pulmonares están rodeados por el pulmón, incluso alteraciones leves de tamaño y distribución (que reflejan las alteraciones de flujo o presión) son fáciles de detectar. La principal manifestación radiológica de la insuficiencia cardíaca izquierda es la prominencia de la vasculatura pulmonar, que refleja una elevación de la presión de llenado auricular izquierdo y congestión venosa pulmonar. Los vasos periféricos del lóbulo inferior se vuelven menos definidos y relativamente pequeños, mientras que los vasos del lóbulo superior se mantienen bien definidos y aumentan de tamaño. Estas variaciones son detectables cuando la presión venosa pulmonar media supera los 15 mmHg. Conforme la presión aumenta a 20 mmHg y más, el líquido de los tabiques interlobulares aparece primero en la base de los pulmones, lo que genera opacidades lineales periféricas perpendiculares a la superficie pleural externa: las denominadas

líneas B de Kerley. El edema pulmonar aparece cuando la presión venosa pulmonar media aumenta a 25-30 mmHg y suele ser un infiltrado esponjoso, simétrico y central con aspecto de mariposa. Según la etiología, también puede presentarse cardiomegalia generalizada o dilatación de una cavidad específica.

Limitaciones

La RT está limitada porque sólo se visualiza el perímetro del corazón, porque esta técnica no diferencia entre el miocardio, las válvulas o la acumulación local de sangre, y porque existen otros métodos más precisos para evaluar la función miocárdica y valvular.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA

Desde la aparición de la TC, se ha intentado encontrar aplicaciones y técnicas en los enfermos cardiovasculares, pero las aplicaciones en la práctica clínica han ido a la zaga de las estrategias de investigación. Una gran limitación de la TC normal es que el tiempo de adquisición (2-5 s) da lugar a que la reso-

lución sea escasa debido a los artefactos provocados por el movimiento de los ciclos cardíaco y respiratorio, incluso cuando se ajusta mediante la «sincronización» de la imagen al ciclo cardíaco. Esto ha llevado a la aparición de la TC «espiral» o «helicoidal», en la que el tiempo de adquisición está acelerado a una rotación por segundo. Con esta aceleración del tiempo de adquisición, la TC espiral se utiliza actualmente muy a menudo para la exploración de los vasos grandes y para el estudio de los émbolos pulmonares proximales. La TC «ultrarrápida» o con haz de electrones (TCHE) tiene un tiempo de barrido de 50 ms. A esta velocidad, la anatomía cardíaca puede determinarse con una alta resolución en el corazón en movimiento. Se ha estudiado la capacidad de la tecnología TCHE para la determinación de la masa de la pared ventricular izquierda, el cálculo de la fracción de eyección o el volumen sistólico, la detección del adelgazamiento parietal y la detección y la cuantificación de la calcificación coronaria (como marcador indirecto de la APC).

Aplicaciones clínicas

Las posibles aplicaciones de la TC normal comprenden la exploración de los pulmones en búsqueda de tumores o lesiones tumorales, la detección de la pericardiopatía y la exploración de los grandes vasos y de la vasculatura pulmonar. En muchos de estos ámbitos, no obstante, la RM ha reemplazado a la TC (v. más adelante). La TC con contraste intravenoso es un método excelente para estudiar las enfermedades de la aorta, como la disección o el aneurisma aórticos. Dado que la disección aórtica es potencialmente mortal y exige un diagnóstico rápido, muchos servicios de urgencias prefieren la TC como técnica diagnóstica inicial. Además, la TC es un método fiable, rápido y muy utilizado para el diagnóstico de los émbolos pulmonares proximales. La TCHE se ha convertido en un método sensible para determinar la presencia de calcificación coronaria. Puesto que las lesiones coronarias avanzadas suelen contener calcio, se ha propuesto la detección (y cuantificación) de la calcificación coronaria mediante TCHE como método incruento para el cribado de la APC. Todavía hay que acabar de determinar cuál es la aplicación clínica del cribado de la APC mediante TCHE, ya que muchas lesiones coronarias que son mortales o clínicamente inestables son las placas más blandas y más pequeñas, esto es, las lesiones que no son ricas en calcio. Los tumores cardíacos y la pericardiopatía también

pueden evaluarse mediante TC. No obstante, la ecocardiografía o la RM cardíaca dan mejores resultados en estas afecciones.

Limitaciones

El estudio del corazón y de los grandes vasos mediante TC exige el uso de medios de contraste intravenoso, que pueden ser nefrotóxicos. En las personas con insuficiencia renal o alergia al contraste se han de guardar precauciones especiales antes de someterlas a las técnicas de imagen, pero estos problemas tienen fácil solución. Aunque la TC es un método excelente para la obtención de imágenes de la aorta y de los grandes vasos, la TC normal, la TC espiral y la TCHE no se utilizan sistemáticamente para la determinación de la función cardíaca. Es probable que, con los rápidos avances que se registran en el campo de la RM y la ecocardiografía, la aplicación de la TC para la obtención de imágenes cardiovasculares se vea más limitada en los próximos años.

ECOCARDIOGRAFÍA

La ecocardiografía es la técnica de imagen más utilizada en los enfermos con afecciones cardiovasculares. Utiliza ultrasonidos de alta frecuencia para obtener imágenes de la estructura del corazón y de los grandes vasos y del flujo sanguíneo. Un estudio ecocardiográfico transtorácico completo comprende el uso de múltiples métodos de obtención de imágenes ecográficas, entre ellos los registros en modo-M, bidimensionales (2D) y Doppler.

La ecocardiografía 2D transtorácica es la base de la exploración ecocardiográfica clínica. Las imágenes obtenidas en múltiples planos (fig. 4-3) proporcionan una exploración fiable, transferible y reproducible del rendimiento contráctil ventricular, del tamaño de las cavidades cardíacas, de la función valvular y de la pericardiopatía. La exploración ecocardiográfica mediante Doppler de la dirección y la velocidad del flujo sanguíneo en el corazón es valiosa para la detección y la cuantificación de las lesiones obstructivas y de la insuficiencia valvular (fig. 4-4). La ecocardiografía en modo-M dirigida 2D transtorácica es especialmente valiosa para la exploración del movimiento de las válvulas mitral y aórtica en la obstrucción fija y dinámica del flujo de salida ventricular izquierdo, la cronología del cierre valvular en la insuficiencia aórtica y la evaluación de la pericardiopatía. También cuantifica con precisión el tamaño de las cavi-

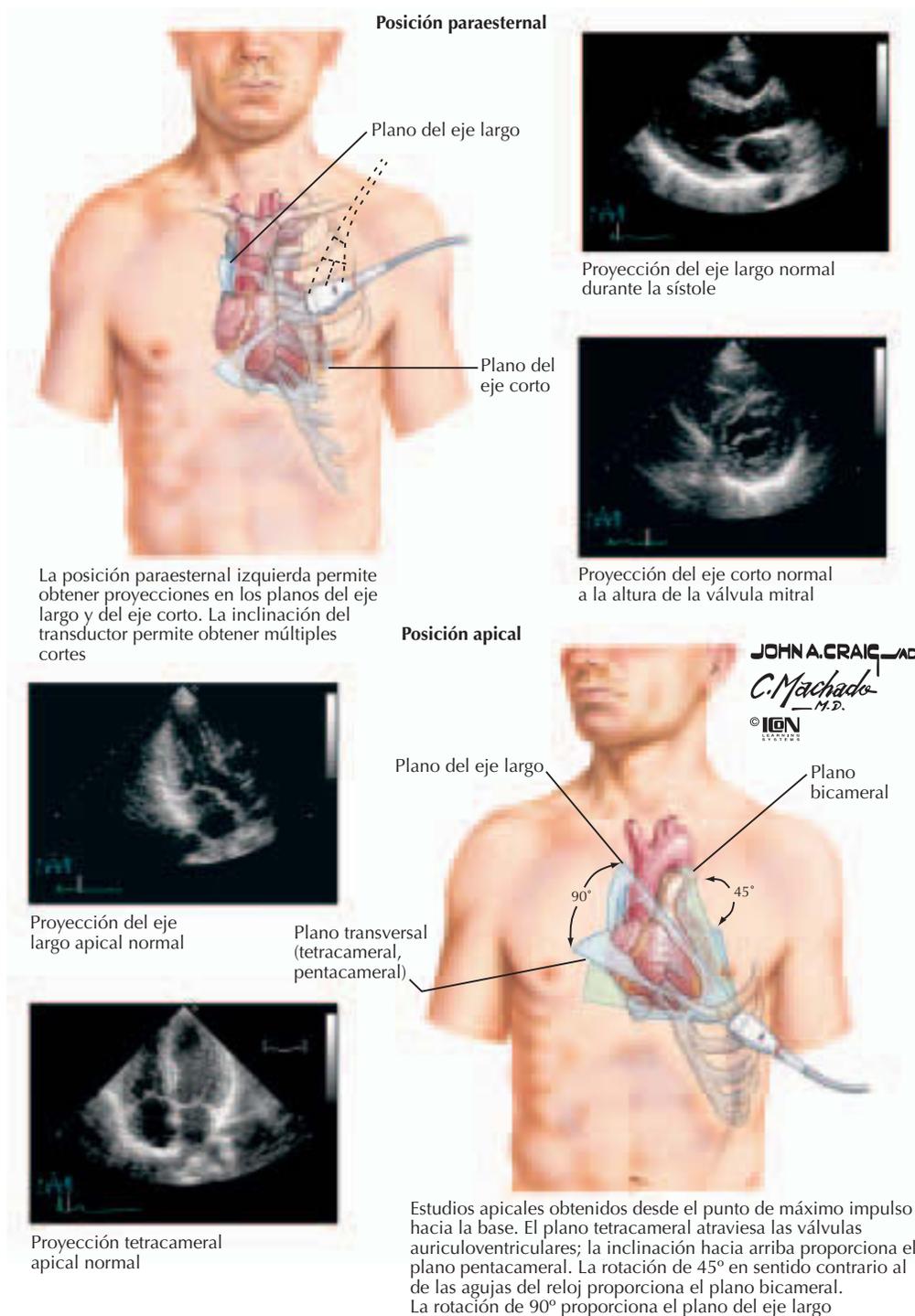
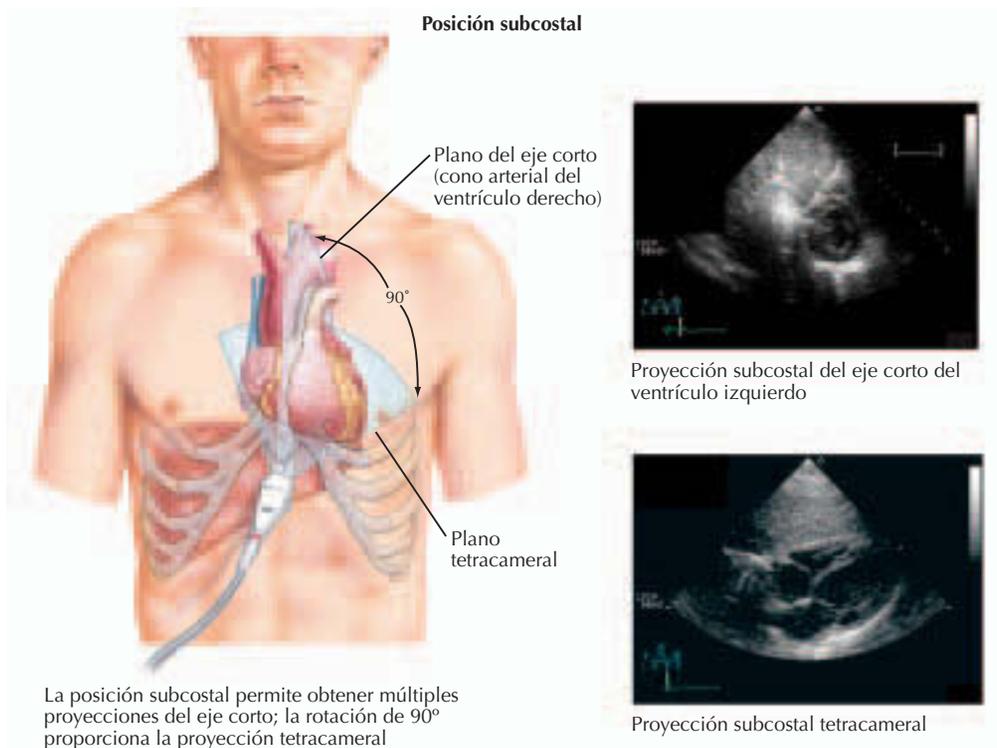


Figura 4-3. Posiciones del transductor en la exploración ecocardiográfica.

dades y el grosor parietal, y calcula el rendimiento contráctil ventricular izquierdo.

La ecocardiografía transesofágica (ETE) puede proporcionar información diagnóstica complementaria importante que no puede obtenerse mediante un estudio ecocardiográfico

transtorácico, y se utiliza cuando se necesitan imágenes más precisas del corazón o de los grandes vasos. La ecocardiografía de esfuerzo con ejercicio o de esfuerzo farmacológico es muy útil en la evaluación de la APC confirmada o sospechada (v. cap. 6).



JOHN A. CRAIG, MD
C. Machado
 M.D.
 © IGEN

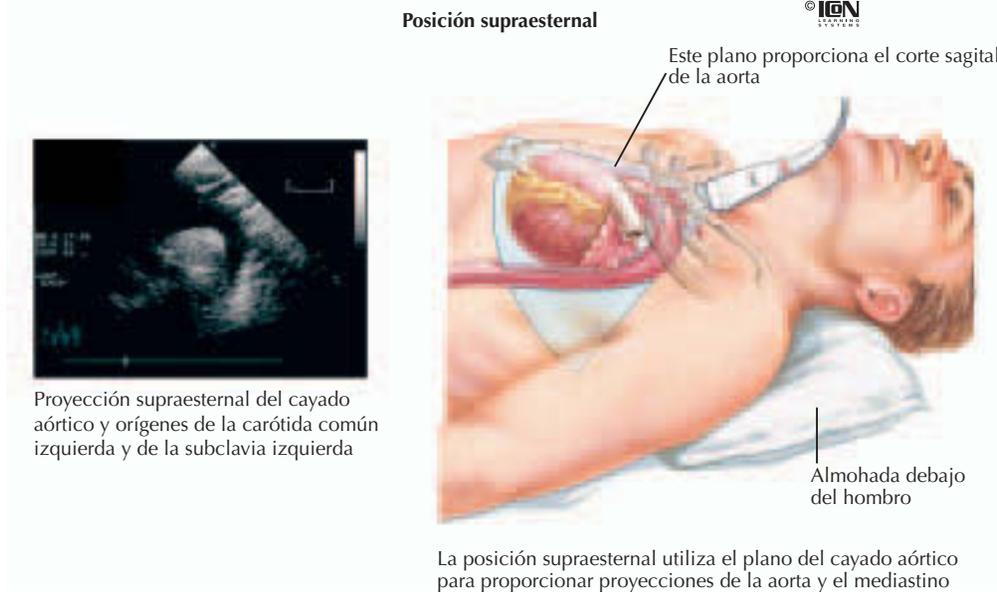
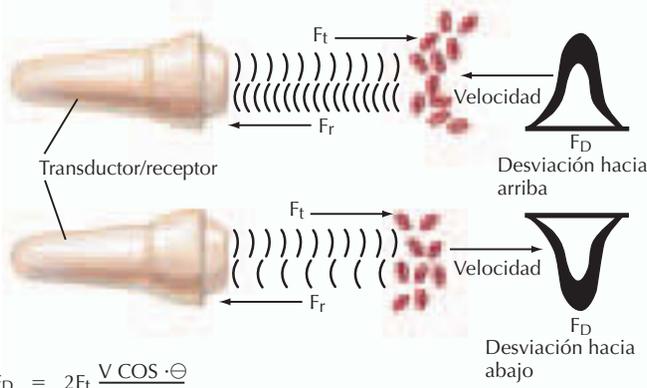


Figura 4-3 (continuación).

Aplicaciones clínicas

La ecocardiografía es valiosa para el estudio de la cardiopatía isquémica, aunque no se obtienen imágenes directas de las arterias coronarias. Los signos ecocardiográficos de dis-

función contráctil ventricular segmentaria constituyen una prueba de cribado excelente para la lesión isquémica o el infarto secundario a la APC. No obstante, el diagnóstico de APC no es definitivo, ya que las anomalías segmentarias del movimiento parietal tam-



Desplazamiento Doppler

$$F_D = F_r - F_t$$

(frecuencia Doppler) (frecuencia reflejada) (frecuencia transmitida)

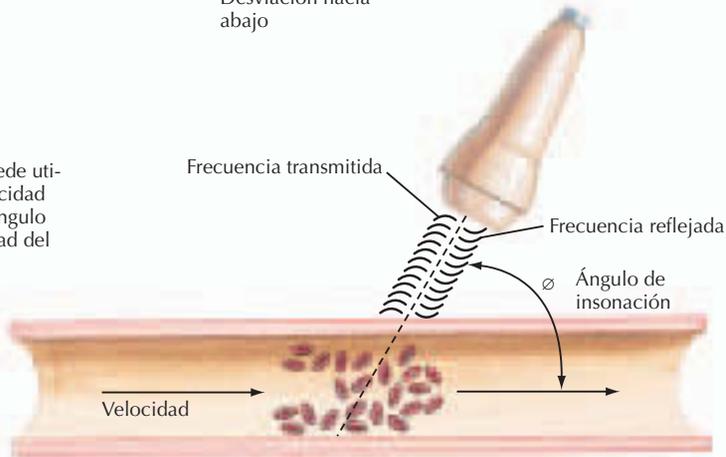
El desplazamiento Doppler (F_D) se basa en el principio de que la frecuencia ultrasónica transmitida (F_t) se refleja con mayor frecuencia (F_r) cuando el objetivo se mueve hacia el transductor y con menor frecuencia (F_r) cuando se aparta del transductor

$$F_D = 2F_t \frac{V \cos \Theta}{C}$$

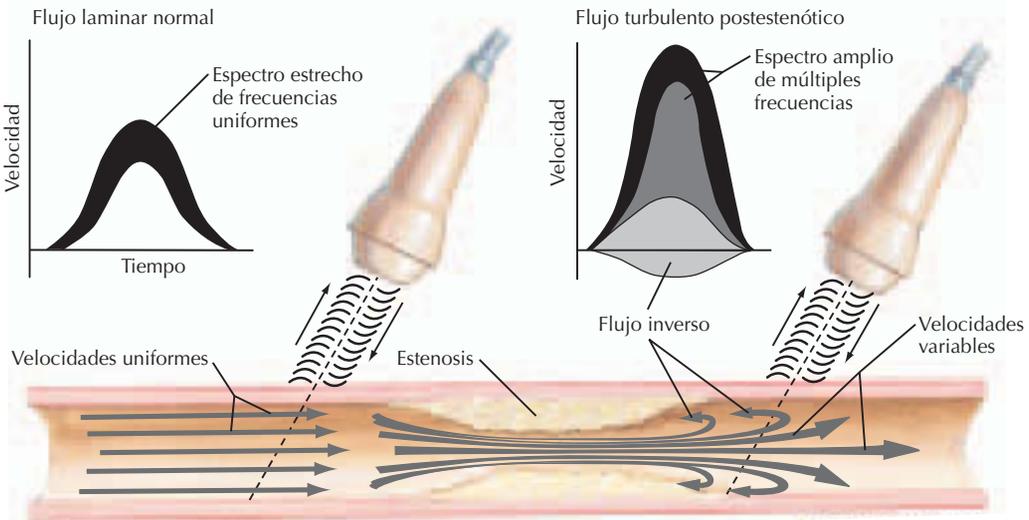
$$V = \frac{F_D \cdot C}{2F_t (\cos \Theta)}$$

La frecuencia Doppler (F_D) puede utilizarse para determinar la velocidad del flujo (V) si se conocen el ángulo de insonación (Θ) y la velocidad del sonido (C)

JOHN A. CRAIG, MD
D. Mascaro
© IGEN



Transformación de la señal Doppler (análisis espectral de la forma de onda)



El flujo laminar está formado por zonas de flujo unidireccional con velocidades bastante uniformes, lo que lleva a una forma de onda espectral Doppler estrecha con frecuencias parecidas

Flujo turbulento formado por velocidades muy diferentes y flujo inverso, que crea una forma de onda compuesta de un espectro amplio de frecuencias (ensanchamiento espectral)

Figura 4-4. Principios del eco-Doppler.

bién pueden ser consecuencia de miocarditis y miocardiopatías infiltrantes. Además, la APC multivaso puede provocar un descenso general de la contracción ventricular sin ano-

malías segmentarias, una circunstancia que por lo general exige una evaluación adicional.

La ecocardiografía es la técnica de laboratorio clínico más fiable y reproducible para el es-

tudio diagnóstico inicial y el seguimiento de las personas con valvulopatía y cardiopatía congénita, incluida la determinación de la hipertensión arterial pulmonar y ventricular derecha (v. secciones V y VIII). La información anatómica sobre la naturaleza de un defecto congénito y sus consecuencias hemodinámicas, entre ellas la dirección de los cortocircuitos intracardíacos y el flujo pulmonar y general, puede obtenerse mediante técnicas Doppler.

En las lesiones valvulares estenóticas, las técnicas en modo-M son útiles para evaluar el grosor y el movimiento valvulares, el grosor y el tamaño parietal de los ventrículos, y la dimensión de las aurículas, así como para calcular los efectos hemodinámicos de una lesión valvular. La ecocardiografía 2D transtorácica proporciona una visión más completa de las estructuras valvulares, subvalvulares y anulares y, cuando la ecocardiografía 2D se combina con eco-Doppler, pueden cuantificarse con precisión los gradientes obstructivos y calcularse el área valvular transversal. Las lesiones valvulares por reflujo pueden cuantificarse con precisión mediante imágenes Doppler color del flujo (v. también cap. 6). Las decisiones clínicas acerca del tratamiento farmacológico y las intervenciones quirúrgicas en personas con valvulopatía suelen basarse en los datos ecocardiográficos, complementados con información procedente del cateterismo cardíaco. La ecocardiografía es el instrumento principal para detectar la presencia y las consecuencias hemodinámicas de un derrame pericárdico. El pericardio engrosado y las alteraciones hemodinámicas típicas pueden alertar al médico sobre el diagnóstico de constricción pericárdica, pero habitualmente son necesarios la RM y el cateterismo para realizar una evaluación completa. El análisis del flujo de entrada en los ventrículos, determinado mediante Doppler, puede ser útil para diferenciar entre la constricción pericárdica y la miocardiopatía infiltrante (v. caps. 14 y 36).

Para realizar la ETE, se introduce una sonda ecográfica en el esófago, por detrás del corazón, a fin de obtener imágenes detalladas de las aurículas, del tabique interauricular, de la aorta y de las estructuras valvulares. La proximidad del corazón y la ausencia de interferencia de la pared torácica y el pulmón permiten el empleo de ultrasonidos de frecuencia más alta, lo que proporciona una mejor resolución de las estructuras cardíacas. La ETE suele emplearse sobre todo para detectar las comunicaciones interauriculares e interventriculares, la persistencia del agujero oval, las vegetaciones valvulares y los trombos auriculares.

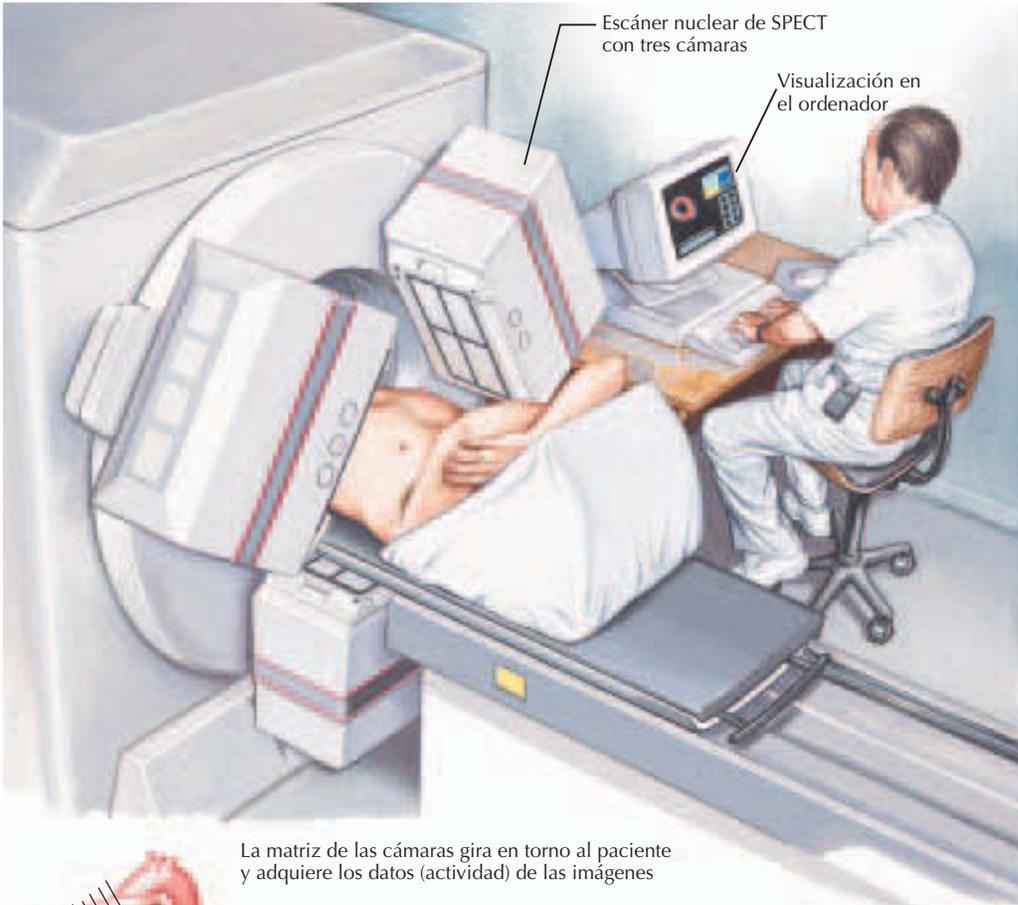
La ecocardiografía de esfuerzo, cuando se combina con una prueba de esfuerzo con ejercicio o con fármacos (habitualmente dobutamina), es una forma incruenta y precisa de determinar la presencia y/o la gravedad de la cardiopatía isquémica. Una anomalía segmentaria del movimiento parietal provocada por el esfuerzo suele indicar una APC que limita el flujo. Esta técnica es más precisa que la prueba en la cinta sin fin habitual en todos los pacientes, incluidos los que padecen APC de un vaso o multivazo y los que tienen un ECG normal o anómalo en reposo. Con los avances en las técnicas de imagen ecocardiográficas y puesto que la ecocardiografía es de fácil realización y no exige la manipulación de radionúclidos, el uso de la ecocardiografía de esfuerzo se ha extendido de forma espectacular.

Limitaciones

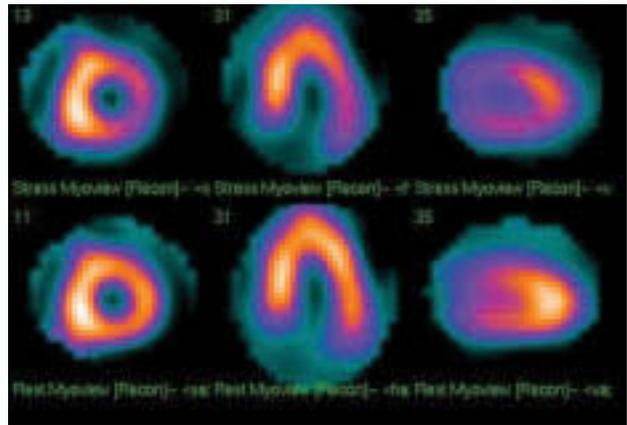
La ecocardiografía es una técnica que depende del operador y exige ciertas habilidades, conocimientos teóricos y prácticos y una paciencia considerable por parte del médico o el técnico que obtiene las imágenes. La obesidad, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica y las molestias del paciente debido a lesiones de la pared torácica o a una intervención quirúrgica reciente dificultan la adquisición de las imágenes. En términos generales, no obstante, la ecocardiografía es relativamente barata, transferible y adecuada en muchas situaciones. La ETE está limitada por la necesidad de sedación e intubación esofágica, y las limitaciones estructurales impiden la visualización completa del ventrículo izquierdo. También es más agresiva y puede acarrear complicaciones, entre ellas la perforación esofágica y la aspiración de los contenidos gástricos.

TÉCNICAS DE IMAGEN NUCLEARES DE PERFUSIÓN MIOCÁRDICA

Las técnicas de imagen de medicina nuclear del corazón (también denominadas técnicas de imagen de perfusión miocárdica [TIMP]) utilizan radiofármacos administrados por vía intravenosa para cuantificar el flujo sanguíneo coronario al miocardio. Éste capta los radiofármacos empleados en las TIMP en proporción al flujo sanguíneo. Las imágenes suelen obtenerse después de un esfuerzo con ejercicio o farmacológico y suelen compararse con imágenes obtenidas en reposo. En un estudio normal se observa una captación homogénea del marcador radiactivo en el corazón durante el esfuerzo y en reposo.



La matriz de las cámaras gira en torno al paciente y adquiere los datos (actividad) de las imágenes



El ordenador reconstruye los datos adquiridos en series de cortes tomográficos presentados en tres proyecciones habituales: eje corto, eje largo horizontal y eje largo vertical

JOHN A. CRAIG, MD
C. Machado
 M.D.
 © IGM

Figura 4-5. Prueba de esfuerzo con imágenes nucleares.

Los defectos de perfusión observados durante el esfuerzo que son normales o mejoran en reposo están asociados a isquemia miocárdica (fig. 4-5). Los defectos de perfusión fijos en las imágenes de esfuerzo y en reposo que es-

tán asociados a defectos focales del movimiento parietal ventricular izquierdo suelen estar asociados a la cicatrización de un IM previo. Los defectos de perfusión fijos con engrosamiento y movimiento parietal normal

suelen ser artefactos por atenuación provocados por la superposición de la mama o el diafragma. Además de los estudios mediante TIPM, pueden llevarse a cabo estudios mediante ventriculogramografía de equilibrio sincronizada para evaluar el rendimiento ventricular izquierdo. Puede utilizarse el análisis del primer paso de una inyección intravenosa en embolada de marcador radiactivo para determinar el rendimiento ventricular derecho.

Aplicaciones clínicas

Las técnicas de imagen de perfusión miocárdica son un instrumento clínico eficaz bien establecido para el estudio y el tratamiento de la APC. Pueden utilizarse para examinar a personas con APC confirmada o sospechada a fin de determinar la presencia, la ubicación y la gravedad de una APC que limita el flujo de manera significativa. En las personas que han padecido un infarto de miocardio previo, las TIPM pueden utilizarse para determinar el tamaño y la gravedad de la zona del infarto. También pueden calcularse las fracciones de eyección del ventrículo izquierdo.

Al igual que la ecocardiografía, la ventriculogramografía de equilibrio sincronizada es adecuada para determinar la función ventricular izquierda y es especialmente útil en las personas en que resulta difícil obtener imágenes mediante ecocardiografía, como se ha descrito más arriba. Además, con frecuencia la ventriculogramografía de equilibrio sincronizada se emplea para evaluar longitudinalmente la función ventricular izquierda en las personas sometidas a quimioterapia con fármacos cardiotóxicos y para evaluar el tratamiento de las personas con insuficiencia cardíaca congestiva. Distintas variables, como la fracción de eyección ventricular izquierda, el movimiento parietal regional, los volúmenes cardíacos y la velocidad máxima de llenado, son mensurables y cuantificables mediante esta técnica.

Limitaciones

De vez en cuando, en personas obesas o en mujeres con implantes de mama, resulta difícil obtener imágenes mediante TIPM o ventriculogramografía. Con mayor frecuencia es cierto lo contrario: las técnicas de medicina nuclear pueden utilizarse en personas en las que resulta difícil obtener imágenes mediante otras técnicas. Aunque la adquisición de las imágenes puede uniformarse con facilidad, los programas informáticos de análisis de

imagen varían considerablemente y la interpretación de los datos de diferentes centros puede no ser comparable, de modo que es imprescindible una interpretación cuidadosa.

RESONANCIA MAGNÉTICA

La resonancia magnética (RM) es una tecnología emergente en la obtención de imágenes cardiovasculares diagnósticas (tabla 4-1). La adquisición de imágenes mediante RM se basa en la interacción entre los núcleos de hidrógeno y un campo magnético externo. Una propiedad intrínseca de los núcleos de hidrógeno es su alineación con un campo magnético estático aplicado. Estos momentos magnéticos experimentan una precesión en el campo magnético aplicado con una frecuencia denominada *frecuencia de Lamour*. Cuando se aplican pulsos de radiofrecuencia sintonizados con la frecuencia de Lamour, los protones se «excitan» y la orientación global de la magnetización de los núcleos se desvía del campo magnético externo. En presencia de gradientes de campo magnético, se determina la reaparición del equilibrio de la magnetización. Una imagen de RM se adquiere repitiendo varias veces el proceso mencionado antes, utilizando diferentes formas de onda de radiofrecuencia y gradiente, y no es una única instantánea de la estructura de la que quieren obtenerse imágenes. En las técnicas de imagen cardíaca, hay que sincronizar la imagen con el electrocardiograma. Las técnicas de cinegradiente y *spin-eco* rápidas son métodos complementarios para el

Tabla 4-1

Aplicaciones cardiovasculares habituales de la resonancia magnética (RM)

- Volumen, masa, fracción de eyección y volumen de eyección de los ventrículos derecho e izquierdo
- Engrosamiento pericárdico y visualización de quistes y derrames pericárdicos
- Tumores y masas cardíacas
- Evaluación específica de displasia ventricular derecha
- Evaluación y diagnóstico de cardiopatía congénita
- Método excelente para visualizar la aorta y sus ramas principales
- Detección de estenosis coronaria:
 - La angiografía por RM con contraste intravenoso permite detectar estenosis aterosclerótica proximal y medial en las arterias coronarias
 - La enfermedad de la arteria coronaria izquierda y la de tres vasos coronarios pueden descartarse con seguridad mediante RM
- Medición de la velocidad de flujo
- Visualización directa de infartos mediante hiperrealce retardado

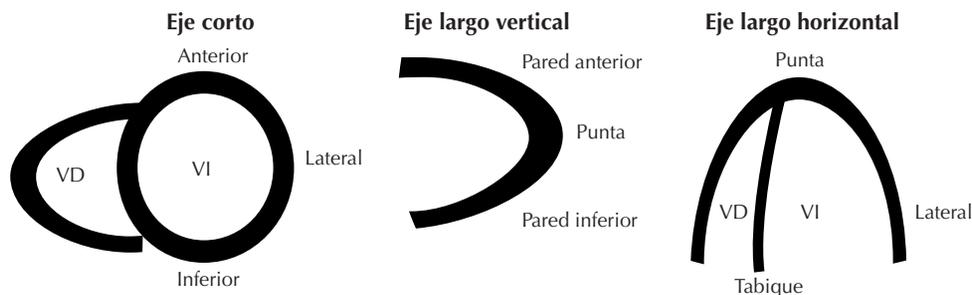


Figura 4-6. Planos de imagen utilizados para la RM.

estudio cardíaco morfológico y funcional. Los planos de imagen habituales son el eje corto, el eje horizontal y el eje largo vertical (fig. 4-6).

Aplicaciones clínicas

Es probable que el uso de la RM para la obtención de imágenes cardiovasculares aumente, como ha sucedido con la obtención de imágenes del sistema nervioso central, de las articulaciones y ortopédicas. La diferencia de contraste entre el flujo sanguíneo y el miocardio proporciona una visualización excelente del endocardio.

Limitaciones

Muchas personas con cardiopatía llevan marcapasos o desfibriladores internos que impiden realizar una exploración segura con RM. La mayoría de las prótesis valvulares y las endoprótesis vasculares coronarias no son contraindicaciones para la RM, pero pueden generar artefactos que reducen la calidad de las imágenes. Las endoprótesis vasculares coronarias deben llevar colocadas 6 semanas antes de que los pacientes puedan someterse a una RM. Las válvulas firmes sin dehiscencia son seguras, a excepción de las antiguas válvulas de Starr-Edwards. Dado que las imágenes se sincronizan con el ciclo cardíaco, los ritmos cardíacos irregulares (como la fibrilación auricular o las extrasístoles auriculares o ventriculares frecuentes) afectan negativamente a la calidad de las imágenes. Las limitaciones habituales de la RM, incluidas la claustrofobia y la obesidad, también son aplicables a los estudios cardíacos.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Es probable que el papel de las técnicas de imagen cardíaca en la evaluación de la car-

diopatía siga ampliándose. Por lo general, las técnicas de imagen son seguras y proporcionan cada vez más información de valor para la toma de decisiones. Las técnicas ecocardiográficas novedosas están adquiriendo utilidad clínica. La ecocardiografía tridimensional está disponible en muchos centros universitarios. La ecocardiografía de contraste miocárdico se ha empleado principalmente en el campo de la investigación, pero puede determinar la integridad de la microcirculación después de un infarto. La PET con glucosa radiomarcada se utiliza para detectar el miocardio viable después de un infarto. También se ha empleado NH_4 radiomarcado para valorar la viabilidad. Los nuevos tomógrafos con multidetectores pueden tener una resolución temporal de tan sólo 65 ms, lo que se traduce en un menor número de artefactos por movimiento en el estudio del corazón y la vasculatura, incluidas las imágenes de las arterias coronarias. Por último, se cree que la RM tendrá un impacto importante en el uso clínico, con capacidad para detectar la estenosis coronaria, la isquemia durante el esfuerzo y la viabilidad miocárdica, además de proporcionar información valvular y funcional con una única técnica de imagen.

Bibliografía

- Kim WY, Darius PG, Stuber M, et al. Coronary magnetic resonance angiography for the detection of coronary stenosis. *N Engl J Med* 2001;345: 1863-1869.
- Rumberger JA, Breen JF, Johnston DL. Magnetic resonance imaging and computed tomography of the heart and great vessels. In: Murphy JG, ed. *Mayo Clinic Cardiology Review*. New York: Lippincott, Williams & Wilkins; 2000:743-769.
- Steiner RM. Radiology of the heart and great vessels. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, eds. *Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Disease*. 6th ed. New York: Saunders; 2001:237-273.

Capítulo 5

Coronariografía diagnóstica

George A. Stouffer

La capacidad de visualizar directamente las arterias coronarias supuso un avance fundamental en la historia de la medicina moderna y llevó directamente al descubrimiento del concepto de la angioplastia transluminal (practicada por primera vez por Charles Dotter en 1964), de la derivación aortocoronaria (DAC) (practicada por primera vez por Rene Favaloro en 1967), de la angioplastia periférica transluminal percutánea (practicada por primera vez por Andreas Gruentzig en 1974) y de la angioplastia coronaria transluminal percutánea (practicada por primera vez por Andreas Gruentzig en 1977). Dada la elevada prevalencia de la cardiopatía isquémica (CPI) en los países industrializados y los avances realizados en su tratamiento, el uso de la coronariografía diagnóstica ha seguido aumentando. En el año 2000 se llevaron a cabo aproximadamente dos millones de cateterismos cardíacos en Estados Unidos. Este capítulo se centra en la anatomía coronaria y en la técnica y el uso clínico de la coronariografía.

ANATOMÍA Y ANOMALÍAS CORONARIAS

La arteria coronaria derecha (ACD) arranca del seno coronario derecho y discurre por el surco coronario derecho (fig. 5-1). Por lo general, la arteria del cono y la arteria sinoauricular nacen de la ACD. En aproximadamente el 85% de las personas, la arteria coronaria descendente posterior nace de la ACD (definida como una circulación coronaria dominante derecha). La arteria coronaria principal izquierda surge del seno coronario izquierdo. A unos pocos centímetros de distancia de su origen, se divide en dos: la arteria coronaria descendente anterior izquierda (DAI) (en el surco interventricular anterior) y la arteria coronaria circunfleja izquierda (en el surco coronario); en reducido número de casos, existe también una rama intermedia.

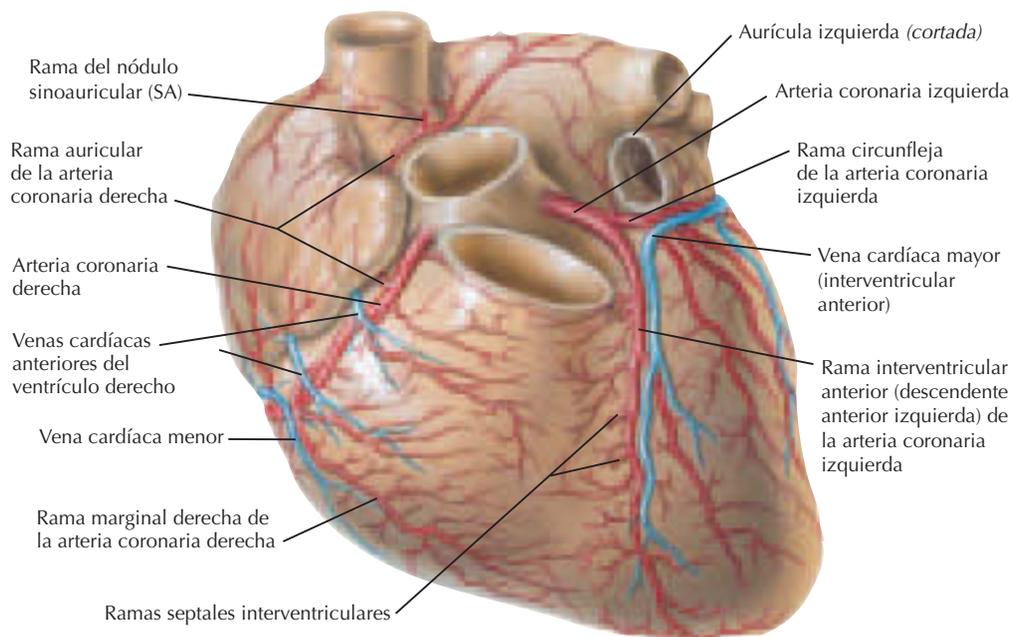
En el 1-1,5% de las personas se detectan anomalías de las arterias coronarias (fig. 5-2), la mayoría de las cuales son benignas. La anomalía más frecuente son los orígenes distintos de la DAI y la circunfleja izquierda en la aorta (esto es, la ausencia de una arteria coronaria principal izquierda), que se da en el 0,4-1% de las personas y que, de vez en cuando, está asociada a una válvula aórtica bicúspide. Las anomalías clínicamente significativas comprenden el origen de una arteria coronaria en el seno coronario opuesto (p. ej., una arteria principal izquierda que tiene su origen en el seno coronario derecho), la presencia de un único orificio coronario (y, por tanto, de una única arteria coronaria) y el origen de una arteria coronaria en la arteria pulmonar.

TÉCNICAS

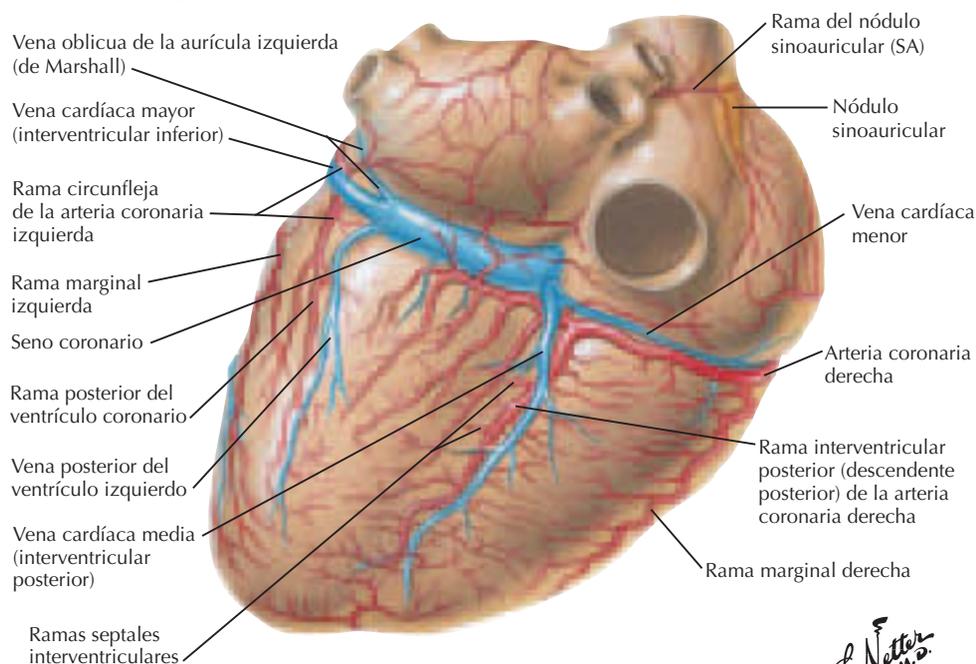
La coronariografía delinea la trayectoria y el tamaño de las arterias coronarias, identifica las anomalías coronarias y proporciona información sobre la ubicación y el grado de cualquier obstrucción (tabla 5-1). La coronariografía se lleva a cabo mediante la inyección de un medio de contraste radioopaco directamente en el orificio de las arterias coronarias izquierda y derecha. Suele accederse a la aorta a través de una punción percutánea de la arteria femoral; no obstante, también puede accederse a la aorta a través de las arterias braquial, radial y axilar. Se introducen unos catéteres preformados específicos sobre un alambre guía en la raíz aórtica; la selección del catéter que va a utilizarse depende de la zona de acceso y de la arteria coronaria que se está estudiando. Se retira el alambre y se coloca una cánula en la arteria coronaria mediante guía radioscópica. Durante la radiocinematografía, se inyecta el medio de contraste mientras se monitorizan de manera continua la presión arterial y el ECG y se registran fotogramas secuenciales.

El estudio completo de las arterias coronarias implica una arteriografía en múltiples proyecciones (figs. 5-3 y 5-4), necesarias por la dificultad que entraña la visualización de estructuras tridimensionales en dos dimensiones. Estas proyecciones se obtienen girando el aparato de obtención de imágenes en diferentes posiciones alrededor del paciente, que se encuentra en decúbito supino sobre

Cara esternocostal



Cara diafragmática

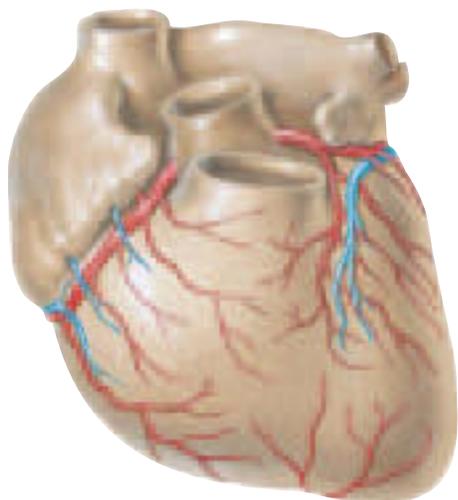


F. Netter M.D.
© IGM
LEARNING SYSTEMS

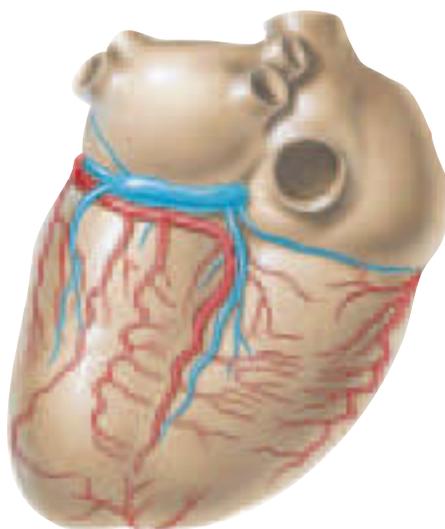
Figura 5-1. Arterias coronarias y venas cardíacas.

una mesa radiotransparente. Las proyecciones del lado derecho o izquierdo del paciente pueden obtenerse modificando los grados de angulación. El aparato de obtención de imágenes también puede girarse desde la

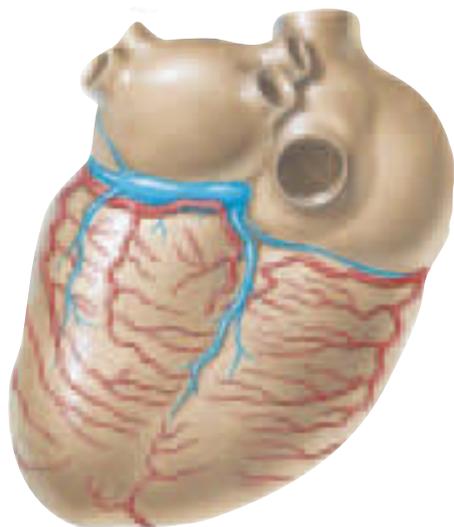
posición de la cabeza (superior) a la de los dedos de los pies (inferior). Aunque prácticamente existe una combinación ilimitada de posibles posiciones de obtención de imágenes, se han ideado varias estrategias de re-



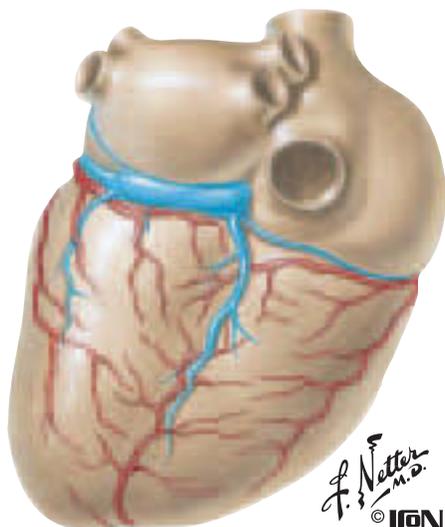
Rama interventricular anterior (descendente anterior izquierda) de la arteria coronaria izquierda muy corta. La porción apical de la cara anterior (esternocostal) es irrigada por ramas de la rama interventricular posterior (descendente posterior) de la arteria coronaria derecha que se incurvan alrededor del vértice.



Rama interventricular posterior (descendente posterior) derivada de la rama circunfleja de la arteria coronaria izquierda, en lugar de serlo de la arteria coronaria derecha.



Rama interventricular posterior (descendente posterior) ausente. Área irrigada principalmente por pequeñas ramas de la arteria coronaria izquierda y de la arteria coronaria derecha.



Rama interventricular posterior (descendente posterior) ausente. Área irrigada principalmente por la elongación de la rama interventricular anterior (descendente anterior izquierda) que se incurva alrededor del vértice.

Figura 5-2. Arterias coronarias y venas cardíacas: variaciones.

ferencia (como las que se describen aquí) que permiten la visualización completa de las arterias coronarias en la mayoría de los pacientes.

En todos los casos, las proyecciones múltiples ayudan a evitar la posición en escorzo de determinadas zonas y el posible factor de confusión de las ramas solapadas; se obtienen utilizando la angulación superior o inferior asociada a la angulación izquierda y de-

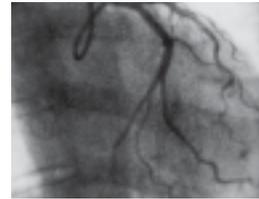
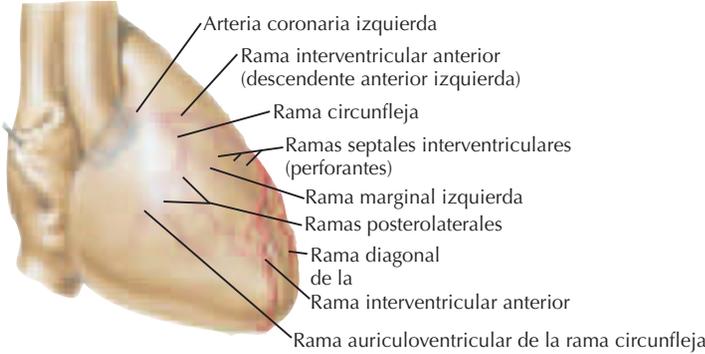
recha. Las proyecciones que se utilizan con mayor frecuencia para la coronariografía izquierda son la oblicua anterior derecha (OAD) con angulación superior e inferior y la oblicua anterior izquierda (OAI) con angulación superior e inferior. Las proyecciones más utilizadas para la arteriografía de la ACD son las proyecciones oblicua anterior derecha y oblicua anterior izquierda con o sin angulación superior. La variación interperso-

Arteria coronaria izquierda: visión oblicua anterior izquierda



Arteriograma

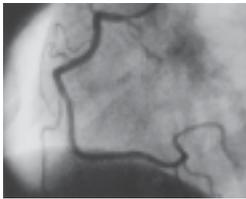
Arteria coronaria izquierda: visión oblicua anterior derecha



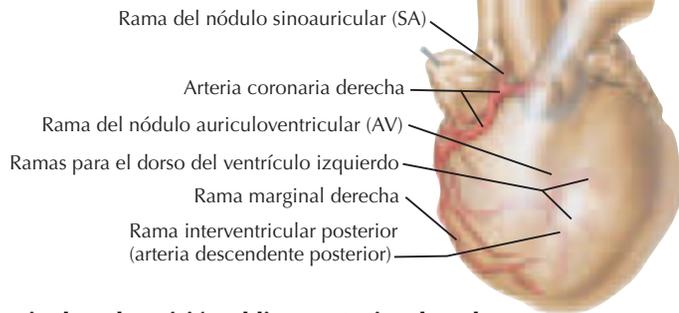
Arteriograma



Arteria coronaria derecha: visión oblicua anterior izquierda



Arteriograma



Arteria coronaria derecha: visión oblicua anterior derecha

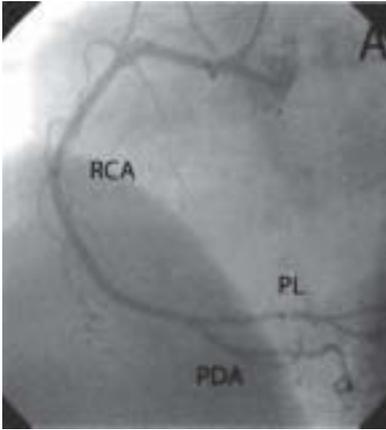


Arteriograma

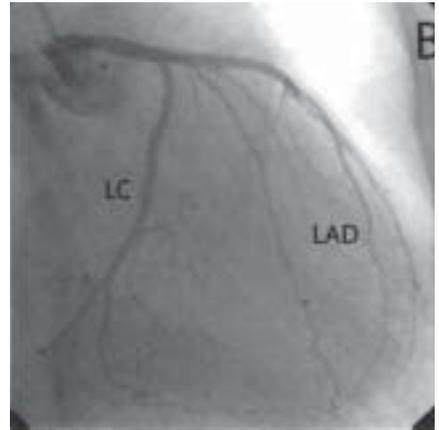
Figura 5-3. Arterias coronarias: visiones arteriográficas.

nal de la anatomía coronaria o de la ubicación de las estenosis con frecuencia exige la adaptación de las proyecciones según las características de cada paciente. Varios grupos han

elaborado una nomenclatura de referencia para definir los segmentos coronarios, entre ellos los investigadores del Coronary Artery Surgery Study y los investigadores del By-



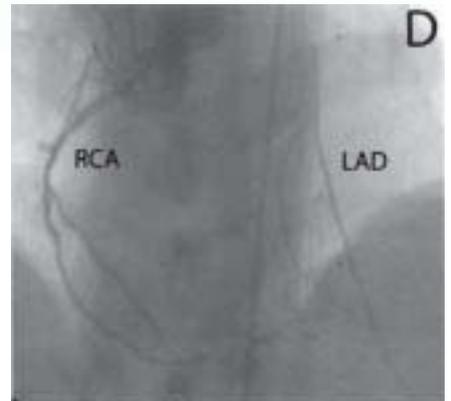
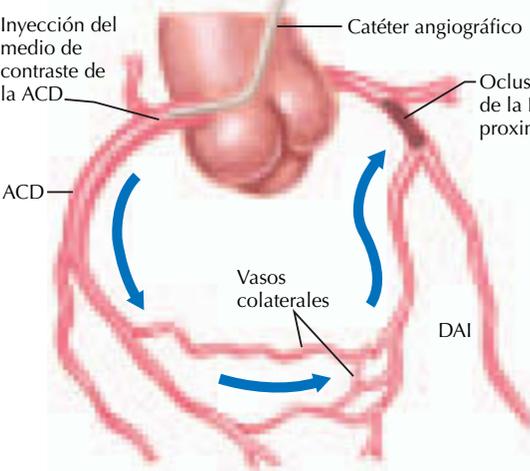
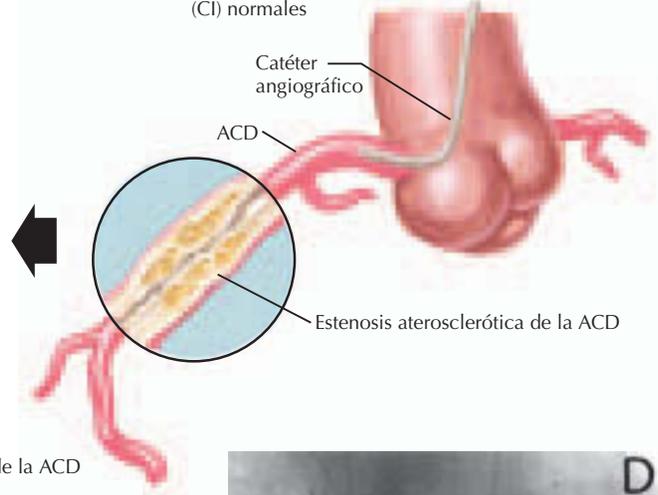
Arteriografía de una arteria coronaria derecha (ACD) normal y unas ramas posterolateral (PL) y posterior descendente (APD) normales



Arteriografía de una arteria coronaria descendente anterior izquierda (DAI) y una arteria circunfleja izquierda (CI) normales



Demostración angiográfica de una estenosis de la ACD



Arteriografía que pone de manifiesto el llenado de la DAI con el medio de contraste inyectado en la ACD a través de los vasos colaterales

JOHN A. CRAIG MD
© ION

Figura 5-4. Coronariografía.

pass Angioplasty Revascularization Investi-
gation.

El método habitual para analizar las arte-
riografías en la práctica clínica identifica zo-

nas de estenosis relativa y luego cuantifica el
grado de estenosis comparando el diámetro
mínimo del segmento coronario estenosa-
do con el de un segmento de referencia adya-

Tabla 5-1
Información proporcionada
por la coronariografía selectiva

- Origen de las arterias coronarias más importantes
- Tamaño de las arterias coronarias
- Trayectoria de las arterias coronarias
- Ramas que tienen su origen en las arterias coronarias grandes y medianas
- Grado y ubicación de las irregularidades de la luz
- Presencia de fístulas
- Presencia de vasos colaterales
- Presencia de puentes
- Presencia de un trombo grande
- Aneurismas
- Espasmo y respuesta a la nitroglicerina
- Placas coronarias: ubicación, grado de estenosis, excentricidad, afectación de las ramas laterales, longitud

cente de aspecto normal. En muchas secuencias angiográficas, los observadores con experiencia calculan el grado de estenosis; no obstante, la estenosis puede cuantificarse utilizando un calibrador o la arteriografía cuantitativa informatizada. Puesto que las placas ateroscleróticas con frecuencia son excéntricas, se necesitan proyecciones ortogonales para determinar con precisión el grado de obstrucción.

El flujo de las arterias coronarias puede calcularse en el momento de la coronariografía con una escala ideada por los investigadores del Thrombolysis in Myocardial Infarction (TIMI). El flujo definido como TIMI 0 indica una arteria completamente ocluida. El flujo TIMI 1 describe una lesión grave en la que el medio de contraste atraviesa la zona de la estenosis pero no se extiende hasta la parte distal del vaso. Con el flujo TIMI 2, el vaso distal se opacifica, pero no tan rápidamente como cabría esperar ni como los vasos no obstruidos. El flujo TIMI 3 es «normal». Se ha demostrado que el índice de flujo TIMI posee un valor pronóstico importante. Los «recuentos de fotogramas» TIMI, esto es, el número de fotogramas necesarios para que el medio de contraste llegue a la parte distal del vaso, se utilizan como índice cuantitativo del flujo.

La integridad microvascular puede evaluarse en el momento de la coronariografía mediante el uso de puntuaciones angiográficas del rubor miocárdico. Estas puntuaciones, que determinan la densidad y la eliminación del medio de contraste en la zona de

interés, se correlacionan con la recuperación funcional VI después de un IM y con el pronóstico. En el caso de un IM, las puntuaciones del rubor miocárdico aportan información pronóstica adicional a la puntuación de los fotogramas TIMI y a la elevación persistente del segmento ST.

La coronariografía puede llevarse a cabo por separado o como parte de un cateterismo cardíaco o de una intervención quirúrgica. La mayoría de las personas remitidas para una arteriografía diagnóstica también se someten a un cateterismo cardíaco de las cavidades izquierdas y a una ventriculografía izquierda. Cada vez más, estas personas también se someten a una arteriografía de otros lechos vasculares, según esté indicado. Por ejemplo, los hipertensos suelen someterse a una arteriografía renal; las personas con claudicación se someten a una arteriografía de las arterias de las extremidades inferiores, y las personas con una arteria mamaria interna izquierda injertada a la arteria coronaria DAI se someten a una arteriografía de la subclavia (fig. 5-5).

INDICACIONES

La indicación más frecuente para la coronariografía es la determinación de la presencia, ubicación y gravedad de las lesiones ateroscleróticas. La coronariografía proporciona información fundamental para el diagnóstico de la arteriopatía coronaria (APC), para la determinación del pronóstico y para la toma de decisiones acerca de la revascularización. Ni la intervención coronaria percutánea ni la DAC pueden realizarse sin una coronariografía. Es menos frecuente que se utilice la coronariografía para diagnosticar anomalías, puentes musculares, fístulas, espasmos, émbolos, aneurismas y arteritis.

En la tabla 5-2 se enumeran las indicaciones de la coronariografía en una muestra aleatoria de 100 pacientes consecutivos de la University of North Carolina. La indicación más frecuente fue la determinación de la APC, ya fuera una angina estable o un síndrome coronario agudo. Las indicaciones menos frecuentes comprenden la valvulopatía, la insuficiencia cardíaca congestiva, el estudio antes de un trasplante cardíaco, pulmonar o hepático, los estudios periódicos después de un trasplante cardíaco y las cardiopatías congénitas. Las indicaciones de la coronariografía que no figuran en la lista son: ser un superviviente de un episodio de muerte súbita cardíaca, antecedentes

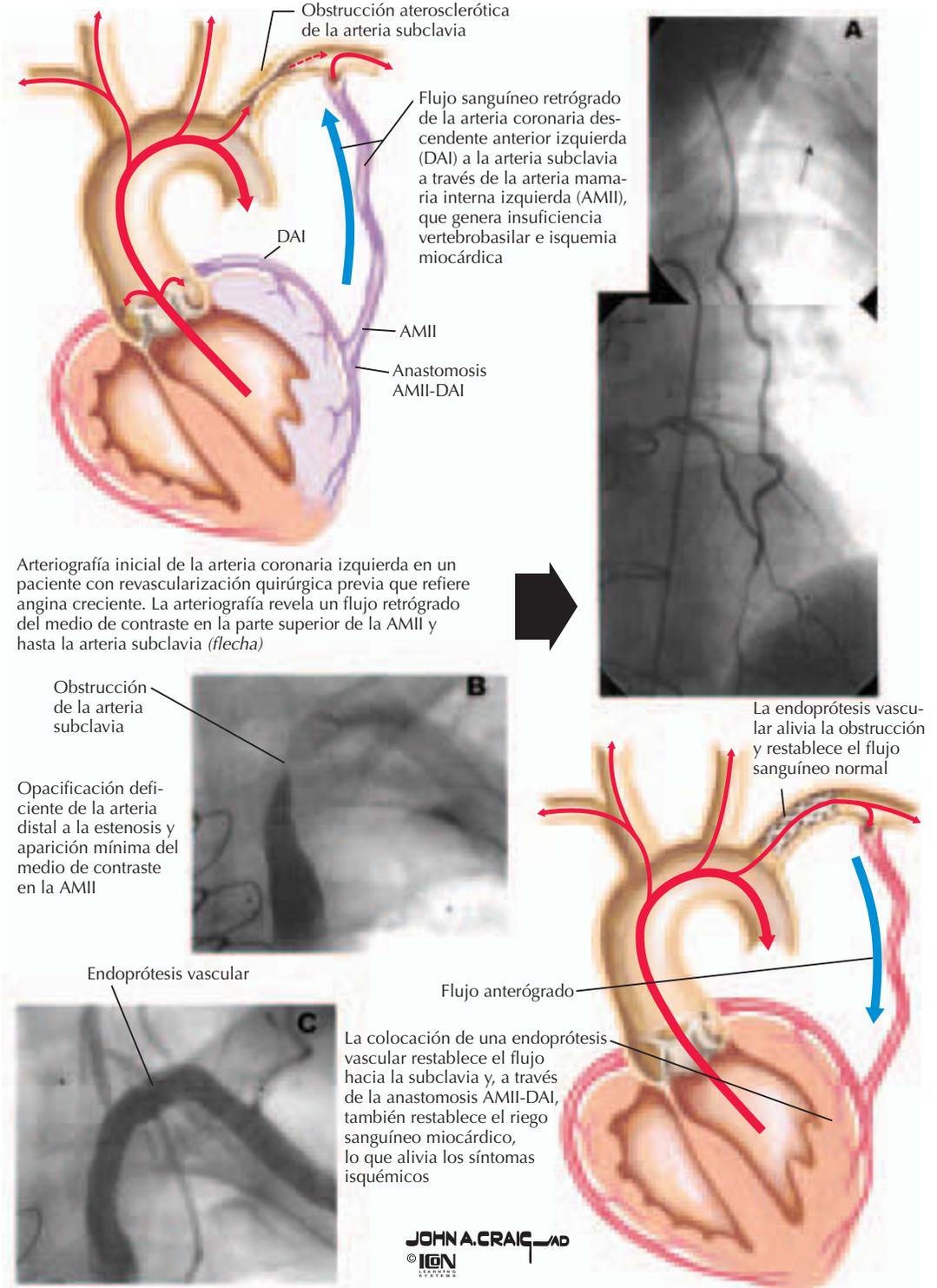


Figura 5-5. Demostración angiográfica de la insuficiencia vertebrobasilar. (Gammagrafías reproducidas de *Circulation* 2002; 105: 184e, doi: 10.1161-01. CIR0000017400.13819.4D.)

de taquicardia ventricular, resultados anómalos en la prueba de esfuerzo en profesiones de alto riesgo (p. ej., piloto o conductor de autobús), antecedentes de isquemia pos-

terior a la revascularización y ser un posible donante de corazón cuya edad y perfil de factores de riesgo dejan entrever una posible APC.

Tabla 5-2
Indicaciones de la coronariografía

Porcentaje de pacientes	Núm. de pacientes (%)
Angina de esfuerzo	51
IM sin onda Q	18
Insuficiencia cardíaca congestiva	9
Tratamiento primario del IM con elevación del segmento ST	7
Valvulopatía	6
Shock cardiogénico	2
Elevación del segmento ST tras la administración de trombolíticos (angioplastia de rescate)	1
<i>Otras</i>	6
Estudio anual después de un trasplante cardíaco	
Miocardiopatía hipertrófica con dolor torácico	
Pericarditis constrictiva	
Cardiopatía congénita	
Estudio preoperatorio para la reparación de un aneurisma aórtico proximal y/o del cayado aórtico	
Evaluación preoperatoria para la reparación de una disección aórtica	
Estudio antes de un trasplante cardíaco, pulmonar o hepático	
Arritmias ventriculares y/o haber sobrevivido a un episodio de muerte súbita cardíaca	
Pruebas de esfuerzo anómalas en profesiones de alto riesgo (p. ej., piloto)	
Isquemia posterior a la revascularización	
Posible donante de corazón cuya edad y perfil de factores de riesgo dejan entrever la posibilidad de una arteriopatía coronaria	
Persona con alto riesgo de coronariopatía cuando se planifican otras intervenciones quirúrgicas cardíacas (p. ej., pericardiectomía)	

Los porcentajes reflejan el volumen relativo en la University of North Carolina basándose en una muestra aleatoria de 100 pacientes consecutivos. IM, infarto de miocardio.

USO DE LA CORONARIOGRAFÍA EN LA EVALUACIÓN DE LAS PERSONAS CON DOLOR TORÁCICO: PRÁCTICA CLÍNICA

La American Heart Association y el American College of Cardiology publican directrices sobre las indicaciones de la coronariografía (<http://circ.ahajournals.org/cgi/content/full/99/17/2345>). Su uso en afecciones específicas tiene asignada una categoría de peso de la

evidencia (tabla 5-3) que: *a*) avala la indicación (clase I y IIa), *b*) va en contra de la indicación (clase III) o *c*) es insuficiente para avalar o refutar la indicación (clase IIb). Dado que existen riesgos asociados a la práctica de la coronariografía, las personas con indicaciones de clase III muy rara vez deben someterse al procedimiento. La remisión para coronariografía con indicaciones de clase II es una decisión que implica las preferencias del mé-

dico que indica la prueba y del paciente; muchos pacientes con indicaciones de clase IIa son remitidos para coronariografía, mientras que es menos habitual que los pacientes con indicaciones de clase IIb se sometan a esta exploración. Pese a las directrices, existen diferencias notables en los patrones de práctica entre los médicos, las regiones geográficas dentro de Estados Unidos y los distintos países. En algunas zonas se considera que la coronariografía es la norma asistencial para determinadas afecciones, mientras que en otras se preconizan las exploraciones incruentas.

Las dos cuestiones más importantes en la evaluación de las personas con posible dolor torácico isquémico son la identificación del alcance de la APC y la descripción de la función VI. Esto puede hacerse bien directamente (p. ej., cateterismo cardíaco), bien indirectamente (p. ej., prueba de esfuerzo en la cinta sin fin). Si los pacientes tienen síntomas estables durante el esfuerzo, la prueba de esfuerzo en la cinta sin fin puede proporcionar información diagnóstica y pronóstica. Además de las observaciones electrocardiográficas, la prueba proporciona información sobre los síntomas durante el esfuerzo, la respuesta de la presión arterial y la duración del esfuerzo. La asociación de la supervisión electrocardiográfica con técnicas de imagen nuclear (para determinar la perfusión miocárdica) o con técnicas de imagen ecocardiográfica (para determinar la función VI) durante el esfuerzo incrementa la sensibilidad y la especificidad de la prueba en la cinta sin fin (v. caps. 4 y 6). Las técnicas de imagen son imprescindibles en las personas cuya respuesta electrocardiográfica no puede interpretarse (p. ej., bloqueo de la rama izquierda del haz de His o síndrome de Wolff-Parkinson-White). También resultan extremadamente útiles en aquellas situaciones en que la sensibilidad y/o especificidad del electrocardiograma de esfuerzo es reducida, por ejemplo en las mujeres de mediana edad o de manera concomitante con la hipertrofia VI. Existen pruebas de esfuerzo farmacológico unidas a técnicas de imagen para las personas que no pueden hacer ejercicio.

Los signos de una APC que limita el flujo en las pruebas de esfuerzo indican que hay que proceder a realizar una coronariografía. En ocasiones no se necesita un estudio adicional si los síntomas del paciente están controlados mediante tratamiento farmacológico y si la información proporcionada por la prueba de esfuerzo (p. ej., duración del esfuerzo, alcance de la isquemia) deja entrever

Tabla 5-3
Resumen de la clasificación de la AHA/ACC acerca de la idoneidad de las intervenciones

Clase	Definición
I	Existe evidencia y/o un acuerdo general de que la coronariografía es útil y eficaz
IIa	Existe evidencia contradictoria y/o divergencia de opiniones sobre la utilidad/eficacia de la realización de la coronariografía, pero el peso de la evidencia/opinión apoya la utilidad/eficacia
IIb	Existe evidencia contradictoria y/o divergencia de opiniones sobre la utilidad/eficacia de la realización de la coronariografía, y su utilidad/eficacia está menos demostrada por la evidencia/opinión
III	Existe evidencia y/o un acuerdo general de que la intervención no es útil/eficaz y de que en algunos casos puede ser perjudicial

Con autorización de *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1756-1903. Tabla elaborada con datos del texto de las ACC/AHA Guidelines for Coronary Angiography.

que el pronóstico del enfermo es bueno. Muy raramente se indica la coronariografía en personas con resultados normales en las pruebas de esfuerzo. Se trata de personas con síntomas típicos cuyos resultados en la prueba de esfuerzo se consideran falsamente negativos.

En pacientes seleccionados con síntomas estables y en todos los pacientes con síntomas inestables, el cateterismo cardíaco se practica sin prueba de esfuerzo previa. Este grupo comprende a las personas con síntomas sumamente típicos de angina de pecho, insuficiencia cardíaca congestiva, IM previo y revascularización previa y/o que presentan síntomas ante un esfuerzo de baja intensidad (clase III o IV). Además, en las personas con síntomas inestables hay que indicar directamente un cateterismo. En concreto, hay que remitir a las personas con angina inestable, IM sin onda Q reciente o IAM con elevación del segmento ST para someterse a una arteriografía urgente o inmediata, que puede acompañarse de una intervención percutánea (v. cap. 8).

CONTRAINDICACIONES

La única contraindicación absoluta de la coronariografía es la falta de consentimiento del enfermo. No obstante, las contraindicaciones relativas reflejan un riesgo asociado mucho

mayor en ciertas afecciones. La insuficiencia renal aguda o la disfunción renal preexistente grave, especialmente en los diabéticos, identifican a pacientes con alto riesgo de nefropatía inducida por el medio de contraste. La coagulopatía grave, la hemorragia activa, o ambas, reducen la capacidad de anticoagulación de la sangre de los pacientes ante procedimientos quirúrgicos y aumentan el riesgo de complicaciones vasculares. La insuficiencia cardíaca descompensada puede llevar a insuficiencia respiratoria cuando el paciente tiene que permanecer en decúbito supino durante la intervención. Las anomalías electrolíticas y/o la toxicidad por digitálicos pueden predisponer al paciente a padecer arritmias malignas durante la inyección del medio de contraste. Otras contraindicaciones relativas son la incapacidad del paciente para colaborar, una infección activa, la alergia a los medios de contraste, la hipertensión arterial incontrolada, la vasculopatía periférica grave y el embarazo.

LIMITACIONES

La coronariografía delimita la luz del vaso pero no puede proporcionar información sobre el grosor parietal. La interpretación correcta de la gravedad de la estenosis implica la identificación de un segmento de referencia apropiado con el que comparar la sección anómala. Además, incluso con la identificación de un segmento de referencia adecuado, los estudios realizados han revelado que los observadores con experiencia tienen una capacidad reducida para identificar de manera sistemática las estenosis coronarias hemodinámicamente significativas.

Estas limitaciones han llevado al diseño de tecnologías para complementar la coronariografía, entre ellas la ecografía intravascular y el análisis con alambre de presión. La ecografía intravascular proporciona imágenes transversales bidimensionales en las que con frecuencia pueden identificarse las tres capas del vaso (íntima, media y adventicia) (v. cap. 2). Pueden identificarse y cuantificarse el área transversal de la luz, el grosor parietal y la zona de la placa. Además, pueden obtenerse imágenes de las calcificaciones, de los trombos y de los planos de disección. La ecografía intravascular es clínicamente útil en la evaluación de las lesiones coronarias complejas, las lesiones de la arteria coronaria principal izquierda y los resultados de las intervenciones quirúrgicas.

Los avances tecnológicos han permitido conectar transductores de presión a alambres

de angioplastia de 0,036 cm, lo que permite la cuantificación de la presión intracoronaria distal a las estenosis coronarias. Comparando la presión coronaria distal con la presión aórtica en reposo y durante estados de hipertensión coronaria máxima, puede calcularse la reserva de flujo fraccional. La determinación de la reserva de flujo fraccional es clínicamente útil en la evaluación de las lesiones intermedias (esto es, lesiones coronarias de importancia dudosa en la arteriografía) y en la determinación de la angioplastia con balón y/o la colocación de endoprótesis vasculares adecuadas.

COMPLICACIONES

El riesgo de que se produzcan complicaciones graves durante la coronariografía, definidas como muerte, IM o ACV, es de aproximadamente el 0,3%. Si la definición se amplía a las complicaciones vasculares, las arritmias y las reacciones a los medios de contraste, la tasa sigue siendo inferior al 2%. Las afecciones que incrementan el riesgo son el shock, los síndromes coronarios agudos, la insuficiencia renal, la APC principal izquierda, la valvulopatía grave, la edad avanzada,

Tabla 5-4
Complicaciones de la coronariografía

Año	1982	1989	1990
Núm.	53.581	222.553	59.792
Muerte (%)	0,14	0,10	0,11
IM (%)	0,07	0,06	0,05
ACV (%)	0,07	0,07	0,07
Arritmias (%)	0,56	0,47	0,38
Vasculares (%)	0,57	0,46	0,43
Total (%)	1,82	1,74	1,70

Tasas de complicaciones de la coronariografía y del cateterismo cardíaco notificadas por los registros de la Society for Cardiac Angiography and Intervention.

ACV, accidente cerebrovascular; IM, infarto de miocardio.

Con autorización de Kennedy JW. Complications associated with cardiac catheterization and angiography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1982; 8: 5-11; Johnson LW, Lozner EC, Johnson S, et al. Coronary arteriography 1984-1987: A report of the Registry of the Society for Cardiac Angiography and Interventions. I. Results and complications. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1989; 17: 5-10, y Noto TJ Jr, Johnson LW, Krone R, et al. Cardiac catheterization 1990: A report of the Registry of the Society for Cardiac Angiography and Interventions (SCA&I). *Cathet Cardiovasc Diagn* 1991; 34: 75-83.

la vasculopatía periférica, una reacción anafilactoide previa al medio de contraste y la insuficiencia cardíaca congestiva. En la tabla 5-4 se exponen de manera resumida los riesgos del cateterismo cardíaco con la coronariografía. Las tasas de complicaciones eran sorprendentemente uniformes en todos los registros desde los años ochenta. Los registros más recientes se han centrado en las complicaciones asociadas a las intervenciones coronarias.

PERSPECTIVAS FUTURAS

A lo largo de los 40 años en que viene practicándose el cateterismo cardíaco con fines diagnósticos, la modificación continua de los catéteres, de las estrategias de obtención de imágenes y de los puntos de acceso ha permitido llevar a cabo la intervención con mayor rapidez y seguridad. Actualmente muchos investigadores estudian si las técnicas incruentas para la obtención de imágenes de las arterias coronarias (basadas en el perfeccionamiento de la RM o la TC) reducirán la necesidad de realizar coronariografías diagnósticas o incluso las sustituirán. Ya sea mediante el uso sistemático de las técnicas de imagen incruentas ya sea mediante modificaciones adicionales de las técnicas de imagen agresivas, podemos estar seguros de que conseguiremos reducir más la morbilidad y la mortalidad asociadas a la definición de la anatomía coronaria.

Bibliografía

- Alderman EL, Stadius ML. The angiographic definitions of the Bypass Angioplasty Revascularization Investigation (BARI). *Coron Artery Dis* 1992;3:1189–1207.
- Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: Incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation* 2002;105:2449–2454.
- Gibson CM, Cannon CP, Murphy SA, et al. Relationship of TIMI myocardial perfusion grade to mortality after administration of thrombolytic drugs. *Circulation* 2000; 101:124–130.
- Pijls NH, de Bruyne B, Peels K, et al. Measurement of fractional flow reserve to assess the functional severity of coronary-artery stenoses. *N Engl J Med* 1996;334:1703–1708.
- Poli A, Fetiveau R, Vandoni P, et al. Integrated analysis of myocardial blush and ST-segment elevation recovery after successful primary angioplasty: Real-time grading of microvascular reperfusion and prediction of early and late recovery of left ventricular function. *Circulation* 2002;106:313–318.
- Ringqvist I, Fisher LD, Mock M, et al: Prognostic value of angiographic indices of coronary artery disease from the Coronary Artery Surgery Study (CASS). *J Clin Invest* 1983;71:1854–1866.
- Scanlon PJ, Faxon DP, Audet AM, et al: ACC/AHA guidelines for coronary angiography. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on practice guidelines (Committee on Coronary Angiography). Developed in collaboration with the Society for Cardiac Angiography and Interventions. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:1756–1824.
- Sheehan FH, Braunwald E, Canner P, et al: The effect of intravenous thrombolytic therapy on left ventricular function: A report on tissue-type plasminogen activator and streptokinase from the Thrombolysis in Myocardial Infarction (TIMI Phase I) trial. *Circulation* 1987;75:817–829.

Capítulo 6

Uso de las pruebas diagnósticas

Anthony Mathur y Peter Mills

El médico que se enfrenta a un enfermo con una posible enfermedad cardiovascular tiene a su disposición múltiples pruebas que proporcionan información diagnóstica y pronóstica. Los capítulos 3, 4 y 5 describen las distintas técnicas de diagnóstico de las enfermedades cardiovasculares. Este capítulo se centra en una selección de las más apropiadas para cada paciente.

Por lo general, las pruebas diagnósticas cardiovasculares disponibles pueden dividirse en dos categorías: las que evalúan la anatomía y las que evalúan la función. Estas categorías se están fusionando, ya que las pruebas utilizadas antiguamente sólo a efectos anatómicos se están modificando para evaluar también la función. La elección de la prueba depende no sólo de la pregunta formulada, sino también de la rentabilidad y el valor diagnóstico de la prueba y el valor relativo de la información anatómica frente a la información funcional. Una evaluación anatómica (utilizando una prueba validada mediante comparación con la coronariografía) puede resultar útil en algunos contextos, pero no hace innecesaria la evaluación funcional, que puede tener todavía más poder para establecer el pronóstico de un paciente y la necesidad de una intervención adicional. Así pues, hay que determinar cuidadosamente la precisión, la capacidad de proporcionar la información necesaria y la rentabilidad de las nuevas técnicas de imagen en comparación con los métodos ya existentes para obtener una información parecida. Cabe destacar que la descripción inicial de la sensibilidad y la especificidad de una prueba diagnóstica quizá sobreestime lo que puede conseguirse en la práctica. Habitualmente, las publicaciones iniciales describen la evaluación de una prueba diagnóstica en condiciones rigurosas realizada por operadores con experiencia y en una población sumamente seleccionada. La verdadera medida de una prueba es su capacidad para generar información fiable en un entorno clínico cotidiano.

En este capítulo se analizan las pruebas disponibles que con mayor frecuencia proporcionan información diagnóstica, pronóstica y rentable en el estudio de los posibles enfermos cardiovasculares.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

Electrocardiografía

El ECG en reposo es el estudio que se realiza con mayor frecuencia en la evaluación de los enfermos cardiovasculares (v. cap. 3). La electrocardiografía es una prueba diagnóstica sumamente versátil; puede proporcionar información sobre un amplio espectro de afecciones clínicas que van desde las alteraciones metabólicas (p. ej., hipocalcemia e hipercalcemia) y la toxicidad farmacológica hasta la cardiopatía isquémica (p. ej., infarto agudo de miocardio, angina inestable), las arritmias y la pericardiopatía (v. cap. 3). Tal versatilidad hace que esta prueba, sencilla de realizar, sea rentable.

En el estudio de las arritmias, el registro electrocardiográfico Holter complementa el ECG en reposo al permitir la correlación de los síntomas de un paciente con la alteración del ritmo y la posterior supervisión de la respuesta del paciente al tratamiento. La supervisión continua del segmento ST también reúne datos pronósticos sobre las personas que han padecido un acontecimiento coronario.

La electrocardiografía de esfuerzo es un estudio relativamente barato que se emplea en el diagnóstico y el tratamiento de la arteriopatía coronaria (APC). No obstante, con una sensibilidad de aproximadamente el 67% y una especificidad del 84% para la detección de la APC significativa en un contexto óptimo (y a tenor de la bibliografía una precisión mucho menor en otros contextos), el principal valor de la electrocardiografía de esfuerzo es que puede descartar la existencia de APC en aquellas personas que tienen una probabilidad baja,

previamente a la prueba, de padecer estenosis coronarias importantes. La elección de la electrocardiografía de esfuerzo para excluir la APC en una persona con una probabilidad previa elevada (incluidos múltiples factores de riesgo y los antecedentes clásicos de angina de pecho provocada por el esfuerzo; v. cap. 1) no sería útil para el paciente ni rentable.

Ecocardiografía

La ecocardiografía es un método versátil y rentable para evaluar la anatomía y la función (v. cap. 4 para una visión general de la ecocardiografía). El mayor valor de ecocardiografía es su capacidad para evaluar simultáneamente las anomalías valvulares, pericárdicas, miocárdicas y extracardíacas. Dado que no se necesita una transformación compleja de las imágenes, el ecocardiografista con experiencia puede disponer inmediatamente de los resultados del estudio. Además, se puede realizar una ecocardiografía en enfermos graves a los que no se puede mover de su cama o en otras circunstancias que hacen preferible un sistema portátil. Por estos motivos, la ecocardiografía es la técnica de imagen de cribado preferida para la evaluación adicional de una disfunción miocárdica sospechada. Además, el uso del eco-Doppler (Doppler) para cuantificar el flujo permite determinar la velocidad máxima a través de las válvulas, cartografiar los chorros de insuficiencia, calcular las presiones arteriales pulmonares y detectar los cortocircuitos (p. ej., comunicaciones interventriculares e interauriculares). La gravedad de la valvulopatía y su contribución a la presentación clínica pueden determinarse inmediatamente. Las figuras 6-1 y 6-2 ilustran el uso del eco-Doppler en el estudio de la valvulopatía mitral y aórtica. En las personas con dolor torácico, insuficiencia cardíaca congestiva o arritmias, la ecocardiografía es un método rápido a la hora de determinar la función cardiovascular subyacente.

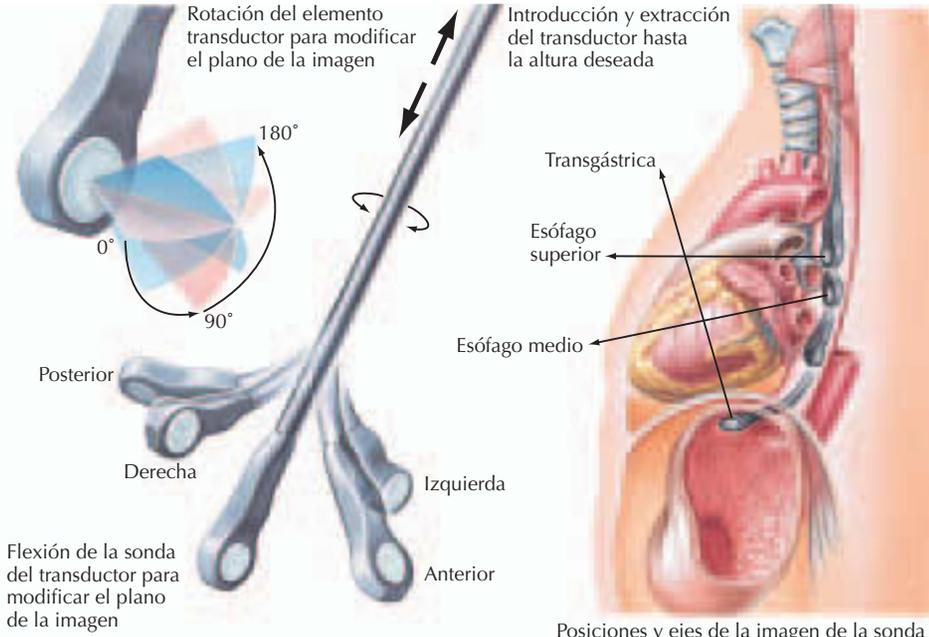
La ecocardiografía transesofágica incrementa la sensibilidad de la ecocardiografía transtorácica porque los artefactos a que dan lugar los pulmones o la pared torácica no obstaculizan las visiones del corazón. Además, la ecocardiografía transesofágica permite la visualización de estructuras que no suelen verse bien mediante la ecocardiografía transtorácica (figs. 6-1 y 6-2). El perfeccionamiento de la ecocardiografía trans-

esofágica también ha supuesto un avance importante en el tratamiento de las personas sometidas a cirugía cardiotorácica y proporciona información sobre la función ventricular izquierda (VI) y el éxito que cabe esperar de la reparación valvular. Además, la ecocardiografía transesofágica puede permitir determinar la disfunción valvular y evaluar la endocarditis bacteriana, las trombosis intracardíacas, o ambas, con mayor exactitud.

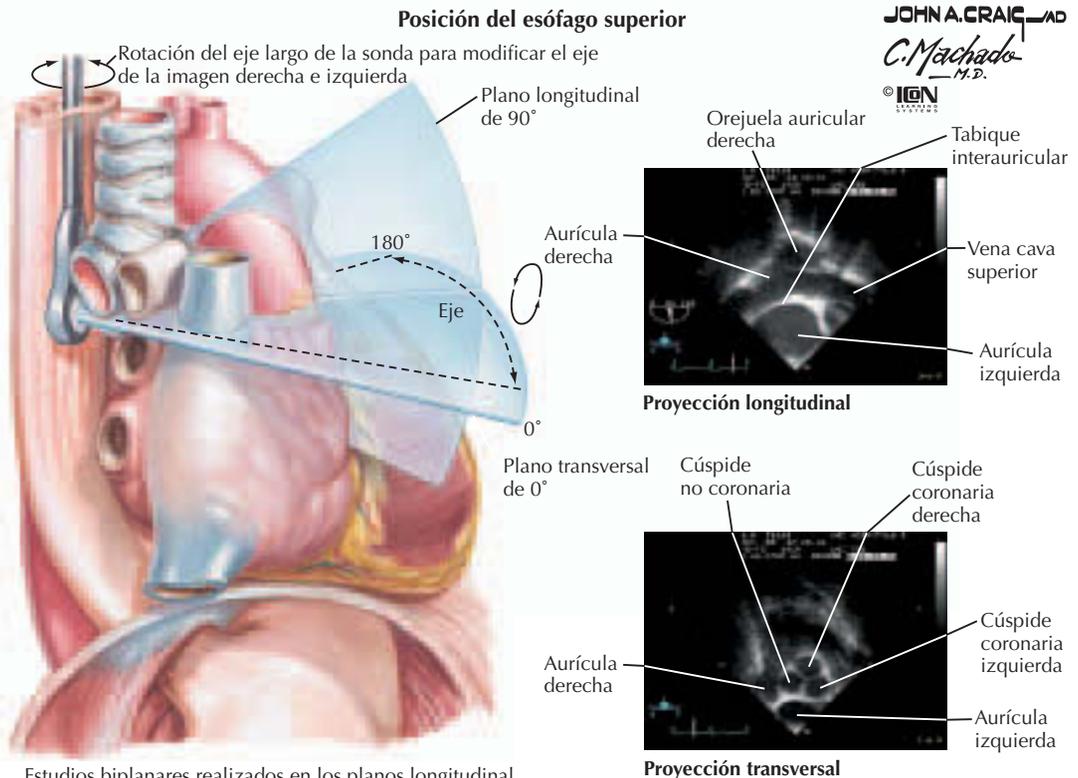
Aparte de su utilidad a la hora de evaluar la valvulopatía, la ecocardiografía proporciona información sobre las anomalías regionales del movimiento parietal indicativas de isquemia o necrosis miocárdica en personas con APC. La adición de esfuerzo farmacológico o a través del ejercicio para detectar la isquemia inducible dota a esta técnica de mayor sensibilidad y especificidad que la que posee la electrocardiografía de esfuerzo (fig. 6-3; ilustración superior). En 21 estudios, la sensibilidad media de la ecocardiografía de esfuerzo durante el ejercicio fue del 84% (71-97%) y la especificidad media del 86% (64-100%). El uso de la ecocardiografía puede verse limitado por factores técnicos, entre ellos la incapacidad de obtener imágenes diagnósticas en algunas personas (aproximadamente el 15%). La ecocardiografía de esfuerzo está indicada en personas con una probabilidad previa intermedia de padecer APC y en individuos con ECG anómalos a los que se prescriben fármacos que pueden provocar anomalías electrocardiográficas con el esfuerzo (como la digoxina). En cualquiera de estos casos, el valor diagnóstico de la electrocardiografía de esfuerzo se reduce sustancialmente, lo que justifica el uso de una técnica de imagen durante el esfuerzo.

Ecocardiografía de contraste

La inyección en el torrente circulatorio de medios de contraste que reflejan los ultrasonidos ayuda a poner de manifiesto los cortocircuitos intracardíacos, mejora la resolución de las estructuras cardíacas y potencia las señales Doppler espectral del flujo que atraviesa las válvulas cardíacas (fig. 6-3; ilustración inferior). Aunque la ecocardiografía de contraste no está indicada en todos los pacientes, puede permitir la cuantificación de la gravedad de un cortocircuito intracardíaco, indicando así si es necesaria una prueba agresiva (cateterismo cardíaco) o una intervención quirúrgica.



Posiciones y ejes de la imagen de la sonda esofágica



Estudios biplanares realizados en los planos longitudinal y transversal. El transductor omniplanar puede hacer rotar el plano de exploración 180°

Figura 6-1. Ecocardiografía transesofágica.

Doppler tisular

La transformación de las señales Doppler reflejadas por el miocardio proporciona información direccional bidimensional que

permite una mejor visualización del endocardio y una evaluación más precisa del movimiento de la pared ventricular. El Doppler tisular es útil para evaluar las anomalías parietales regionales en reposo o en

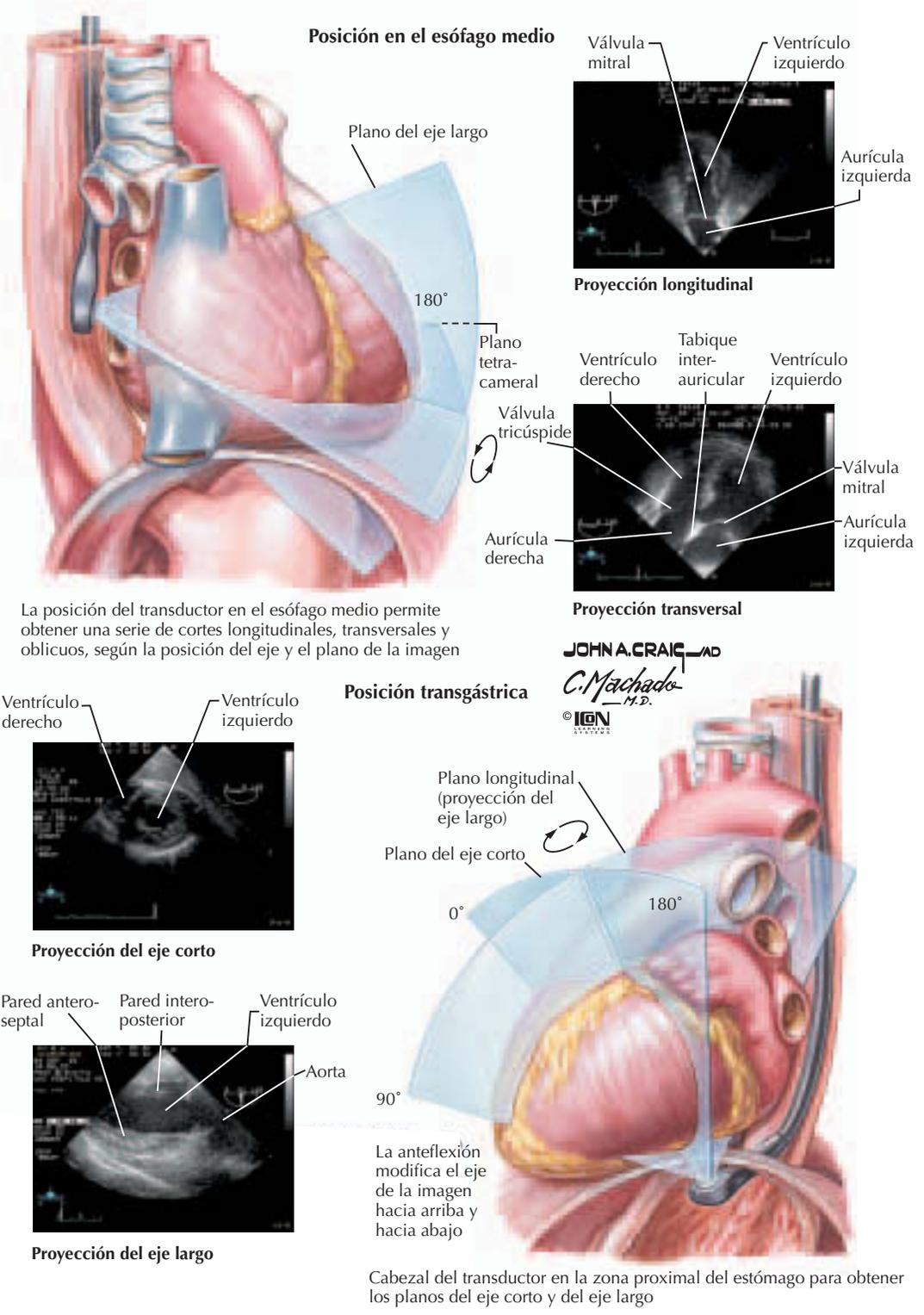
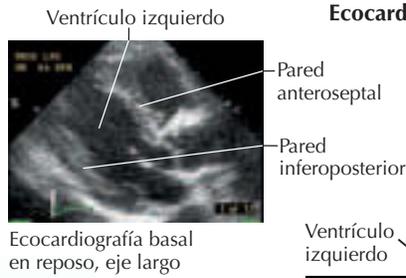
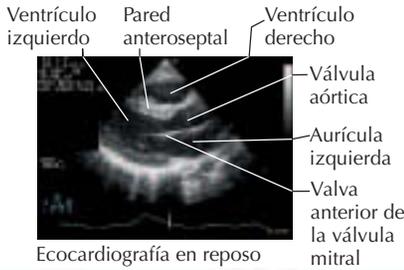


Figura 6-2. Ecocardiografía transesofágica.

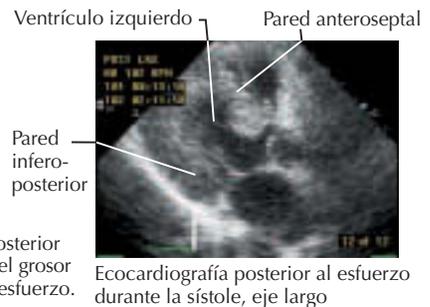
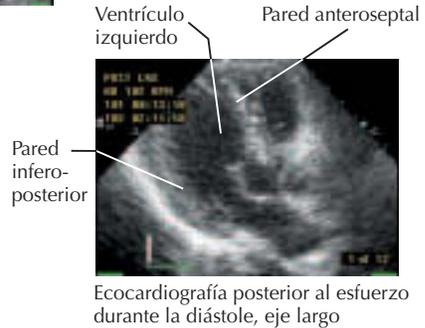
situación de esfuerzo. Aunque no se necesita en todos los estudios, el Doppler tisular puede resultar extremadamente útil en las personas en que es difícil obtener imágenes.

Pruebas gammagráficas

Las técnicas gammagráficas evalúan la función VI y detectan la isquemia reversible secundaria a APC. Como se describe en el

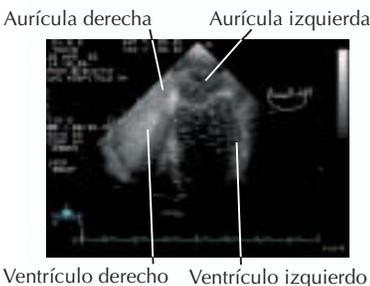


Ecocardiografía de esfuerzo



Ejercicio realizado para provocar signos isquémicos y ecocardiografía posterior al esfuerzo utilizada para determinar la función, el movimiento parietal y el grosor ventriculares. Con frecuencia se correlaciona con la ecocardiografía de esfuerzo.

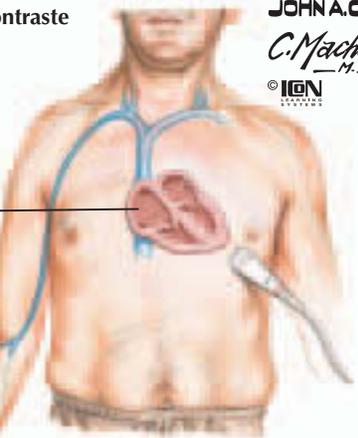
Ecocardiografía de contraste



Estudio con burbujas en una comunicación interauricular La ecocardiografía de contraste pone de manifiesto un cortocircuito de derecha a izquierda a través de la comunicación interauricular

Medio de contraste venoso periférico limitado a las cavidades derechas en una persona sana

Inyección intravenosa en embolada



Inyección en una vena periférica de una solución que contiene microburbujas acústicamente densas, que proporciona el medio de contraste que delinea las estructuras intracardíacas e identifica los cortocircuitos



Figura 6-3. Ecocardiografía de esfuerzo y de contraste.

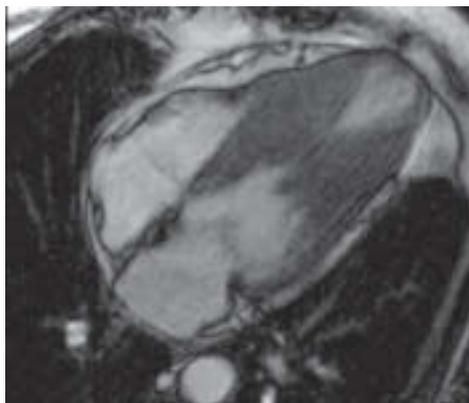
capítulo 4, el cálculo de las fracciones de eyección derecha e izquierda es sumamente preciso con estas técnicas y puede relacionarse con el pronóstico a largo plazo.

Las técnicas de imagen de perfusión miocárdica (TIPM) gammagráficas de esfuerzo (con ejercicio o farmacológico) en las personas con posible APC tienen una sensibilidad

de aproximadamente el 85-90%. Cuando se utiliza la SPECT sincronizada, la especificidad para la exclusión de la APC es de aproximadamente el 90%. Por tanto, las técnicas gammagráficas son más específicas y sensibles a la hora de detectar una APC significativa que la electrocardiografía de esfuerzo y (como sucede con la ecocardiografía de esfuerzo) tienen un valor especial cuando el ECG en reposo es anómalo y cuando los pacientes no pueden alcanzar más del 85% de su frecuencia cardíaca máxima prevista por motivos relacionados con el aparato locomotor u otros motivos. Probablemente, la precisión en cuanto al diagnóstico de la APC es parecida a la de la ecocardiografía de esfuerzo y la elección puede depender de cuál sea el estudio que se lleva a cabo con mayor frecuencia, y de manera reproducible, en un centro determinado. Una ventaja de las TIPM de esfuerzo es que el número de personas en las que no pueden emplearse estas técnicas es pequeño. Además, las TIPM gammagráficas de esfuerzo tienen un papel probado en la predicción de futuros acontecimientos cardíacos y, lo que es aún más importante, pueden pronosticar una mortalidad y una tasa de infarto ulterior bajas en las personas con una gammagrafía completamente normal. El empleo de ciertos marcadores radioactivos (como el talio) da lugar a una tasa elevada de resultados falsos positivos; por tanto, los factores técnicos son cruciales al realizar e interpretar estas gammagrafías. En general, las indicaciones de las TIPM de esfuerzo son parecidas a las de la ecocardiografía de esfuerzo: una probabilidad previa intermedia de padecer la enfermedad, un ECG basal anómalo o ambas cosas. Ambas pruebas son también útiles en el caso de personas que no pueden realizar ejercicio de manera adecuada, porque pueden utilizarse fármacos para provocar el esfuerzo.

Resonancia magnética

La resonancia magnética (RM) es una técnica de imagen sumamente sensible que es superior a otros estudios de imagen incruentos a efectos de diagnóstico de las cardiopatías congénitas y de las afecciones de la aorta, de las arterias coronarias anómalas y de la displasia ventricular derecha (fig. 6-4). Muchos cirujanos prefieren determinar cuál es la estructura del corazón antes de realizar su reparación. El papel de la RM se ha extendido más allá de la pura obtención de imágenes anatómicas a la determinación de la función



La RM cardíaca en la proyección del eje largo tetracameral pone de manifiesto la variante mesoventricular de la miocardiopatía hipertrófica



RM cardíaca hiperrealizada utilizada para detectar la viabilidad miocárdica en una persona con oclusión parcial de la arteria coronaria descendente anterior izquierda y de la ACD y una fracción de eyección del 30%. En esta técnica, la cicatrización miocárdica aparece como un contraste brillante; este estudio pone de manifiesto una viabilidad miocárdica normal pese a la presencia de arteriopatía coronaria multivaso y disfunción ventricular izquierda

Figura 6-4. RM cardíaca.

cardíaca regional y global en reposo y en situación de esfuerzo farmacológico; con medios de contraste especiales puede analizarse información como la función VI y el riego sanguíneo miocárdico. La RM puede resultar muy útil para evaluar la viabilidad miocárdica porque es posible visualizar el grosor parietal en todo el ventrículo izquierdo, lo que

permite determinar si se produce un engrosamiento parietal normal con la sístole.

Los avances realizados en lo que se refiere a medios de contraste y tecnología de obtención de imágenes en el campo de la RM han llevado a la aparición de la «coronariografía por resonancia magnética», que es capaz de obtener imágenes de las arterias coronarias más importantes, aunque sin la resolución diagnóstica de la coronariografía. Aunque la RM es una técnica prometedora, la cantidad de información pronóstica disponible para la ecocardiografía de esfuerzo o las TIPM supera con creces la de la RM. El uso de ésta también está limitado debido al coste y a la disponibilidad de escáneres de RM capaces de sincronizar la imagen con el ECG (aspecto necesario para determinar la estructura cardíaca) y la duración del estudio.

Así pues, para obtener información anatómica, la mayoría de los cardiólogos recomiendan la ecocardiografía transtorácica como primer paso, seguida de la ecocardiografía transesofágica o la RM si se necesita una mejor definición de las estructuras cardíacas. Para la evaluación de la APC, la electrocardiografía de esfuerzo se utilizaría como prueba de cribado sólo en las personas con una probabilidad previa baja de padecer la enfermedad y un ECG basal normal. La ecocardiografía o las TIPM de esfuerzo deben emplearse en personas con una probabilidad previa intermedia de padecer la enfermedad, un ECG basal anómalo, o ambas cosas, o que toman fármacos que podrían alterar de manera inespecífica el ECG durante el ejercicio. Las personas que no pueden hacer ejercicio también son aptas para las pruebas de esfuerzo farmacológico con técnicas de imagen ecocardiográficas o nucleares. En la mayoría de las personas con una probabilidad previa elevada de padecer APC, hay que plantearse el uso de la coronariografía como primer paso diagnóstico.

Cateterismo cardíaco

El cateterismo cardíaco, considerado el estudio de referencia para las personas con APC, permite la evaluación de la anatomía de las arterias coronarias y la función VI (fig. 6-5). Históricamente, el cateterismo cardíaco constituía un método para cuantificar las variables hemodinámicas (p. ej., presión y saturación de oxígeno) en distintas cavidades del corazón a fin de evaluar la anatomía y la fisiología cardíacas. La mayoría de estas técnicas se han visto reemplazadas por pruebas incruentas que

ya se han descrito. Hay situaciones difíciles, como la evaluación de algunas lesiones valvulares o la diferenciación entre la constricción pericárdica y la restricción miocárdica (v. capítulos 14 y 35), que con frecuencia todavía exigen la práctica de un cateterismo cardíaco.

Actualmente la aplicación más frecuente del cateterismo cardíaco es la descripción anatómica de la APC y de la función VI en previsión de una revascularización (v. cap. 5). Debido a su naturaleza agresiva, la coronariografía acarrea una mortalidad del 0,1% en la mayoría de los laboratorios; por este motivo, con frecuencia se lleva a cabo después de una prueba incruenta. No obstante, la sensibilidad y la especificidad de la ecocardiografía y de las TIPM de esfuerzo es tal que, en aquellas personas cuyos antecedentes personales indican una probabilidad previa elevada de padecer APC, habría riesgo de que una prueba incruenta diera un resultado falso negativo. En estas personas, la coronariografía debe ser la prueba diagnóstica inicial. La coronariografía es necesaria antes de la revascularización, ya sea mediante técnicas percutáneas o quirúrgicas.

Basándose en el acceso directo a las arterias coronarias que se logra mediante la coronariografía, se han ideado nuevas técnicas para aumentar la precisión en el diagnóstico de la cardiopatía isquémica. La ecografía intravascular proporciona imágenes de alta resolución de la pared arterial coronaria y es más sensible para identificar el alcance de la aterosclerosis coronaria que la coronariografía sola (v. cap. 2). En concreto, la ecografía intravascular hace hincapié en la importancia de la «carga» de placa que se extiende hacia la adventicia en vez de invadir la luz. Ahora puede obtenerse información funcional sobre el impacto fisiológico de una estenosis coronaria mediante la cuantificación del flujo sanguíneo y el descenso de la presión a través de estas lesiones con transductores Doppler y de presión miniaturizados, colocados en los extremos de alambres guía. Estas cuantificaciones se correlacionan con el pronóstico a largo plazo y, por tanto, son un método para fundamentar el tratamiento en los aspectos fisiológicos además de en los anatómicos. Así pues, en una persona con síntomas inequívocos, una prueba diagnóstica incruenta de isquemia miocárdica o ambas cosas, pero con estenosis sólo moderadas según la coronariografía, pueden estar indicadas determinaciones del flujo mediante ecografía intravascular y/o Doppler con objeto de determinar si una estenosis moderada según la arteriografía es

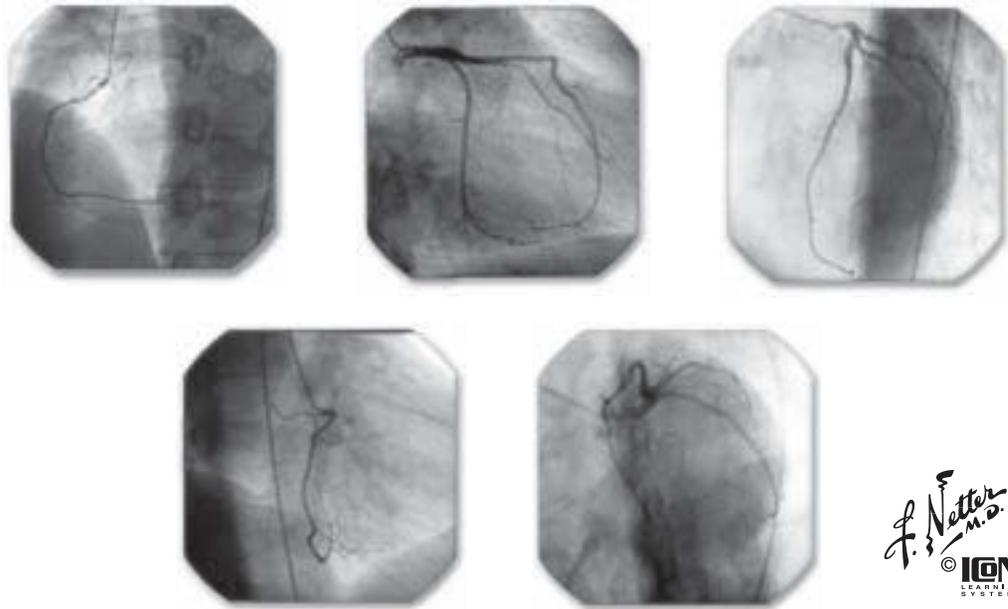
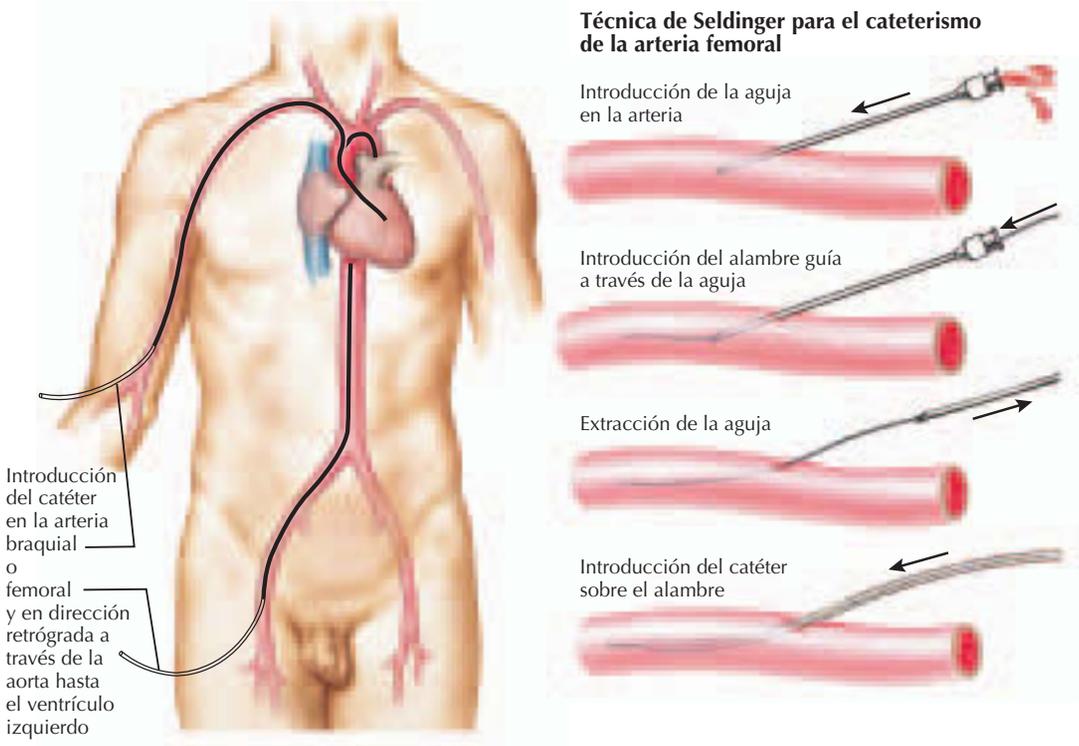


Figura 6-5. Cateterismo cardíaco izquierdo.



funcionalmente importante y tributaria de revascularización.

Estudios electrofisiológicos

Aunque la electrocardiografía en reposo y los registros Holter con frecuencia proporcio-

nan información diagnóstica acerca de las afecciones de las personas que acuden con palpitaciones o síncope, los estudios electrofisiológicos desempeñan un papel en el diagnóstico de las afecciones de etiología cardíaca dudosa. Los estudios agresivos con estimulación se emplean para diagnosticar las arrit-

mias ventriculares y supraventriculares y para comprobar la integridad del sistema de conducción en las personas con episodios sincopales (v. sección IV).

PERSPECTIVAS FUTURAS

Una función nueva y sumamente importante de las pruebas diagnósticas es la evaluación de la viabilidad miocárdica, esto es, la capacidad del tejido miocárdico disfuncional para recuperar la función una vez restablecido un riego sanguíneo suficiente. En las personas con zonas aparentemente necrosadas de miocardio, la presencia de regiones viables puede respaldar la práctica de una revascularización, basándose en la capacidad de recuperación de estas regiones miocárdicas.

La mayoría de las pruebas incruentas mencionadas en este capítulo se han diseñado para proporcionar indicadores de viabilidad. La captación de radionúclidos (en concreto, talio) se ha empleado para identificar zonas de viabilidad miocárdica. La PET se considera la técnica de referencia para determinar la viabilidad porque cuantifica de manera simultánea el riego sanguíneo miocárdico y el metabolismo. La ecocardiografía, especialmente con y sin la administración de dobutamina a dosis bajas, proporciona un indicador más fácil de obtener y más rentable de la viabilidad. La ecocardiografía de contraste permite la evaluación de la integridad de la microcirculación con un detalle anatómico preciso. Y la RM también es muy prometedora para la evaluación de la viabilidad.

Las futuras pruebas diagnósticas permitirán continuar con la integración de las técnicas

de imagen anatómicas y funcionales, lo que mejorará aún más la capacidad de los médicos para tomar decisiones más adecuadas para sus pacientes.

Bibliografía

- Beller GA. Radionuclide perfusion imaging techniques for evaluation of patients with known or suspected coronary artery disease. *Adv Intern Med* 1997;42:139-201.
- Beller GA, Zaret BL. Contributions of nuclear cardiology to diagnosis and prognosis of patients with coronary artery disease. *Circulation* 2000;101:1465-1478.
- Camici PG. Positron emission tomography and myocardial imaging. *Heart* 2000;83:475-480.
- Cheitlin MD, Alpert JS, Armstrong WF, et al. ACC/AHA Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Clinical Application of Echocardiography). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography. *Circulation* 1997;95:1686-1744.
- Gibbons RJ, Balady GJ, Beasley JW, et al. ACC/AHA Guidelines for Exercise Testing: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Exercise Testing). *J Am Coll Cardiol* 1997;30:260-311.
- Kersting-Sommerhoff BA, Diethelm L, Stanger P, et al. Evaluation of complex congenital ventricular anomalies with magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 1990;120:133-142.
- Pennell DJ, Bogren HG, Keegan J, Firmin DN, Underwood SR. Assessment of coronary artery stenosis by magnetic resonance imaging. *Heart* 1996;75:127-133.
- Rasheed Q, Nair R, Sheehan H, Hodgson JM. Correlation of intracoronary ultrasound plaque characteristics in atherosclerotic coronary artery disease patients with clinical variables. *Am J Cardiol* 1994;73:753-758.

Capítulo 7

Arteriopatía coronaria crónica

Venu Menon

Los avances realizados en las estrategias farmacoterapéuticas y de revascularización han mejorado de forma espectacular el pronóstico a corto y largo plazo de las personas con arteriopatía coronaria (APC) ateroesclerótica. Este mejor pronóstico, asociado al envejecimiento de la población y a la epidemia de obesidad y diabetes tipo 2, ha potenciado la carga que supone la cardiopatía isquémica crónica en el mundo desarrollado. Además, el reconocimiento de la pandemia de enfermedad ateroesclerótica que afecta al mundo en vías de desarrollo eleva exponencialmente el número de personas que están en situación de riesgo en todo el mundo.

La APC ateroesclerótica tiene una presentación clínica heterogénea. Este capítulo se centra en la angina **estable** crónica. En los capítulos 8, 12 y 23 se describen otras presentaciones clínicas de la APC ateroesclerótica (síndromes coronarios agudos, insuficiencia cardíaca congestiva, muerte súbita cardíaca e isquemia subclínica).

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

A diferencia del músculo esquelético, el tejido cardíaco consume oxígeno en grado casi máximo incluso en reposo (fig. 7-1). Para mantener un aporte de oxígeno suficiente, el incremento de la necesidad de oxígeno (elevación de la frecuencia cardíaca y de la presión parietal, aumento de la contractilidad) va acompañado de un aumento del flujo sanguíneo coronario. Si hay una estenosis epicárdica coronaria subyacente importante, el flujo sanguíneo en reposo se mantiene mediante la dilatación compensadora del lecho coronario al otro lado de la estenosis. Esto disminuye la reserva de flujo coronario y puede llevar a la incapacidad para satisfacer las necesidades de oxígeno conforme aumenta la necesidad miocárdica, lo que crea un desequilibrio entre el aporte y los requerimientos. Los síntomas de angina de pecho aparecen ante una estenosis fija grave dominante cuando la irrigación de los tejidos cardíacos vivos es incapaz de igualar los requerimientos energéticos. La prueba de esfuerzo en la cinta sin fin o en la bicicleta ergométrica provoca isquemia de forma parecida; ésta puede cuantificarse como la pérdida de engrosamiento sistólico en la ecocardiografía, una disminución del riego sanguíneo en la SPECT, un descen-

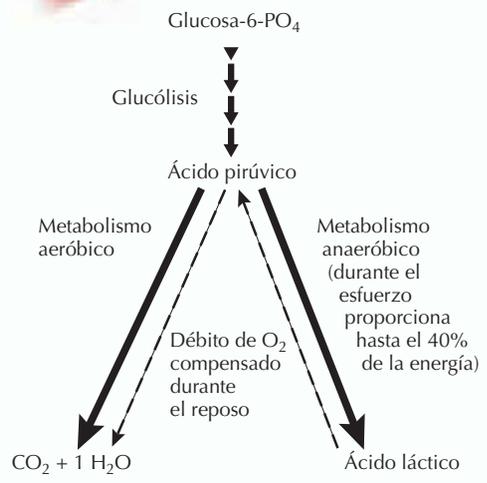
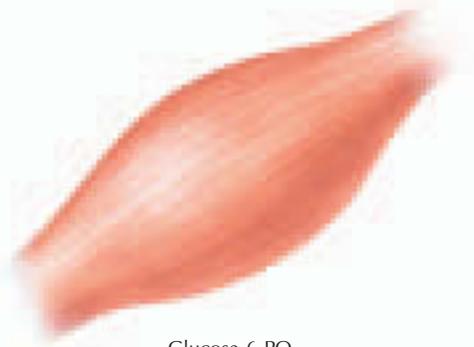
so del segmento ST en el ECG de superficie y una angina de pecho al realizar la historia clínica (v. caps. 4 y 6).

El incremento de la *vasorreactividad* (vasoespasma en un segmento arterial previamente estenosado) también puede traducirse en un descenso del flujo sanguíneo miocárdico con o sin un aumento de las necesidades. Parece que la vasorreactividad es responsable de algunos de los componentes circadianos, estacionales y emocionales asociados a la angina de pecho, y la contribución de los componentes estenóticos y vasorreactivos puede variar en las distintas personas. La rotura o la erosión de la placa también puede traducirse en un menor flujo sanguíneo debido a la estenosis o la oclusión trombótica súbita del vaso sanguíneo; de ello nos ocuparemos en la sección sobre síndromes coronarios (v. cap. 8).

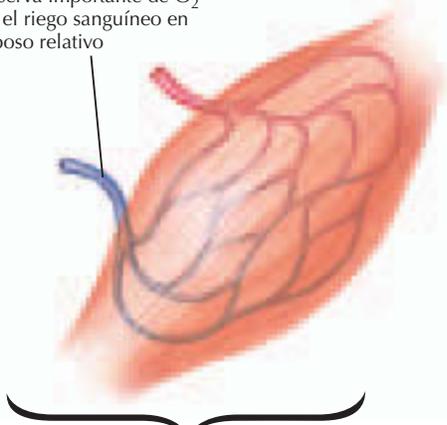
PRESENTACIÓN CLÍNICA

La angina estable crónica se caracteriza por una angina de pecho que suele aparecer ante un aumento de las necesidades de oxígeno. Los síntomas los provocan el esfuerzo, las comidas pesadas o la angustia emocional; suelen ser reproducibles y normalmente han estado presentes durante un período prolongado. Con mucha frecuencia, estos síntomas son consecuencia de estenosis coronarias fijas (fig. 7-2). El dolor torácico se define de manera variable como una presión, una opresión o molestias sobre el precordio izquierdo. Puede irradiarse a lo largo de la cara cubital del brazo izquierdo y con frecuencia va acompañado de disnea, náuseas y diaforesis (fig. 7-3). Los síntomas pueden irradiarse o estar aislados en la garganta, la mandíbula, la región in-

Músculo esquelético

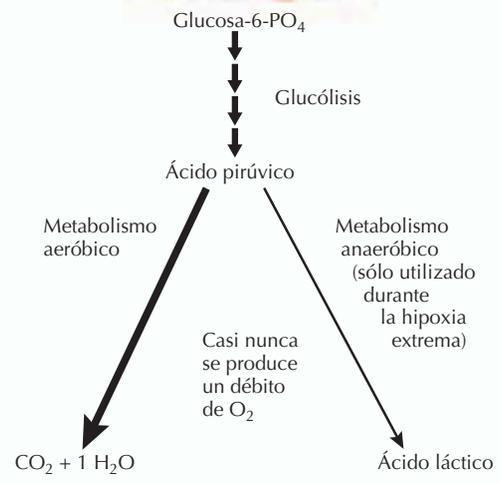
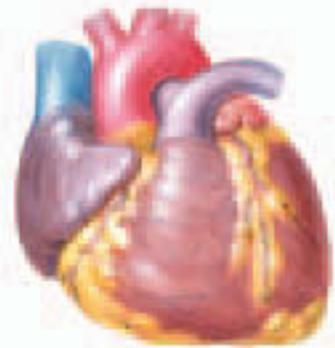


Reserva importante de O₂ en el riego sanguíneo en reposo relativo

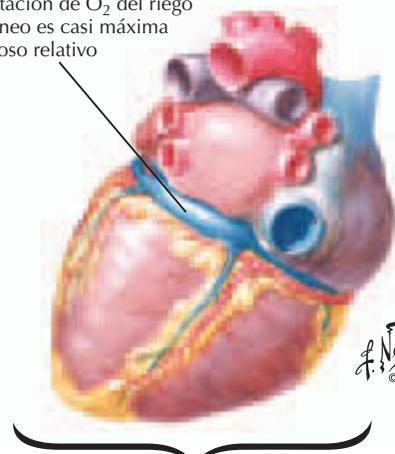


El aumento del trabajo lleva a un débito de O₂, un metabolismo anaeróbico y un aumento del consumo de O₂ por la sangre

Músculo cardíaco



La captación de O₂ del riego sanguíneo es casi máxima en reposo relativo

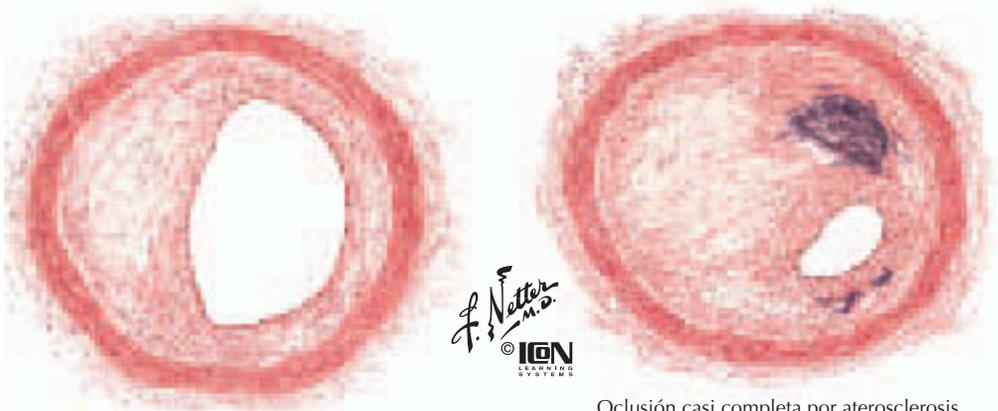


El aumento del trabajo exige un mayor consumo de O₂ que debe satisfacerse mediante un incremento del flujo sanguíneo

Figura 7-1. Angina estable crónica.

terescapular y el epigastrio. La irradiación por debajo del ombligo y hasta el occipucio es rara, al igual que los síntomas que están exclusivamente circunscritos a una yema del dedo, provocados por la palpación y el movi-

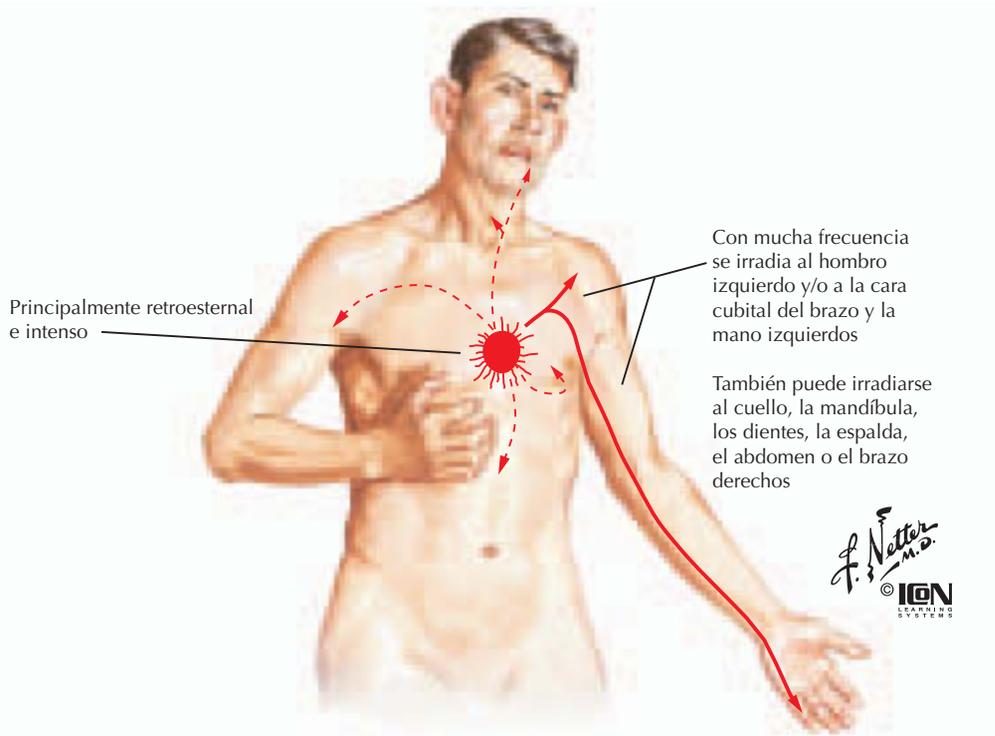
miento o aliviados con el decúbito. Típicamente, el dolor anginoso dura aproximadamente 5 min y se alivia con el reposo. El alivio a que da lugar la toma de nitroglicerina sublingual suele ser inmediato.



Estenosis aterosclerótica moderada de la luz

Oclusión casi completa por aterosclerosis de la íntima con sedimentación de calcio

Figura 7-2. Tipos y grados de estenosis u oclusión aterosclerótica coronaria.



Principalmente retroesternal e intenso

Con mucha frecuencia se irradia al hombro izquierdo y/o a la cara cubital del brazo y la mano izquierdos

También puede irradiarse al cuello, la mandíbula, los dientes, la espalda, el abdomen o el brazo derechos

Figura 7-3. Dolor en la isquemia miocárdica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Las características del dolor torácico son similares en caso de angina inestable aguda o de infarto agudo de miocardio (IAM). Suele ser más intenso y prolongado, pero la diferencia puede ser subjetiva. Una diferencia importante es que el dolor asociado a un IAM no suele remitir, aunque su intensidad puede experimentar altibajos. De vez en cuando, la angina de pecho puede darse en ausencia de

estenosis coronaria epicárdica significativa. También puede ser característico de la estenosis aórtica grave, la miocardiopatía hipertrófica y la disfunción microvascular. Otras causas cardiovasculares de dolor torácico son la pericarditis, la disección aórtica y la embolia pulmonar. Los médicos también tienen que intentar distinguir entre la angina de pecho y el dolor torácico debido a etiología no cardíaca. Hay que considerar una posible pleuritis. Las enfermedades digestivas, como

el reflujo ácido, el espasmo esofágico, la úlcera péptica, la enfermedad biliar y la pancreatitis, forman parte del diagnóstico diferencial, y la enfermedad por reflujo gastroesofágico es una causa no cardíaca especialmente frecuente de dolor torácico de tipo anginoso. La discopatía cervical, los síndromes costocondrales y el herpes pueden también remedar una angina de pecho. Igualmente, el dolor torácico es una manifestación frecuente en personas con trastorno de angustia.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Unos antecedentes indicativos de angina de pecho obligan a realizar un estudio diagnóstico y pronóstico. La urgencia del tratamiento está determinada por la presentación inicial y la evaluación clínica. La angina de aparición reciente, la angina acelerada, la angina con un umbral de esfuerzo bajo y la angina en reposo se consideran inestables y exigen una evaluación inmediata del enfermo. Es improbable que la exploración física durante una consulta habitual tenga alguna recompensa, pero el médico debe buscar indicios clínicos de disfunción ventricular izquierda (VI) (taquicardia en reposo, desplazamiento lateral del impulso apical, un tercer tono cardíaco [3T] VI, estertores, distensión de la vena yugular, reflejo hepatoyugular positivo, edema pedio). Además de determinar el estado de los factores de riesgo cardíaco tradicionales (hipertensión arterial, tabaquismo, hiperlipidemia, diabetes), el especialista debe hacer preguntas acerca de los antecedentes de claudicación, ACV y accidente isquémico transitorio y debe realizar un cribado minucioso de las manifestaciones de la enfermedad aterosclerótica (soplos audibles, pulsos asimétricos, aneurismas palpables, índice tobillo-brazo). El examinador también debe buscar signos físicos y bioquímicos de síndrome metabólico (tabla 7-1), además de estigmas de afecciones hiperlipémicas hereditarias (fig. 7-4).

La estrategia diagnóstica debe basarse en la probabilidad previa a la prueba de padecer la enfermedad. Las personas con angina típica, múltiples factores de riesgo y/o deterioro de la función VI con una probabilidad alta de padecer la enfermedad deben considerarse posibles candidatos a la práctica de una coronariografía diagnóstica. Hay que tranquilizar a la minoría que tiene una probabilidad baja, previa a la prueba, de padecer la enfermedad y no realizar pruebas adicionales. No obstante, el médico debe hacer hincapié en la reducción del riesgo mediante la deshabitación

tabáquica y la modificación del estilo de vida. La mayoría de las personas tienen una probabilidad intermedia de padecer APC epicárdica, y hay que planificar una prueba de esfuerzo para realizar una estratificación adicional del riesgo (fig. 7-5). En las personas con un ECG en reposo normal puede indicarse la práctica de una prueba de esfuerzo habitual en la cinta sin fin. Muchos laboratorios inician la evaluación con estudios ecocardiográficos de esfuerzo y gammagrafías de perfusión concomitantes debido a los datos fisiológicos (grado/alcance de la isquemia, función VI) y pronósticos incrementales que se obtienen. Ésta es la estrategia de elección en las personas con preexcitación, ritmos de marcapasos, bloqueo de la rama izquierda del haz de His o anomalías basales del segmento ST o en aquellas que toman fármacos (como la digoxina) que pueden confundir la interpretación del ECG de esfuerzo. Cabe destacar que la incapacidad para realizar suficiente ejercicio es en sí misma un indicador muy importante de mal pronóstico. En este subgrupo de pacientes puede indicarse la práctica de pruebas de esfuerzo farmacológico con dipiridamol, adenosina o dobutamina.

En las personas con hallazgos de alto riesgo en las gammagrafías de perfusión, las ecocardiografías de esfuerzo y las pruebas de tolerancia al esfuerzo (PTE), además de en las personas con isquemia con disfunción VI grave, se ha de indicar una coronariografía diagnóstica. Hay que determinar la viabilidad en las personas con disfunción VI segmentaria grave y ausencia de isquemia inducible. La elección y el protocolo de la ecocardiografía con dobutamina a dosis bajas, las técnicas de imagen con talio y dipiridamol, la PET o la RM deben guiarse por los conocimientos y la experiencia de los profesionales de la zona. Los indicios de viabilidad deben conducir a la remisión del paciente para la realización de una arteriografía, con el objetivo de intentar

Tabla 7-1
Signos del síndrome metabólico

- Obesidad abdominal
Varones > 102 cm
Mujeres > 88 cm
- Presión arterial > 130/85 mmHg
- Glucosa en ayunas > 110 mg/dl
- c-HDL
Varones < 40 mg/dl
Mujeres < 50 mg/dl
- Triglicéridos > 150 mg/dl

c-HDL, colesterol ligado a lipoproteínas de alta densidad.

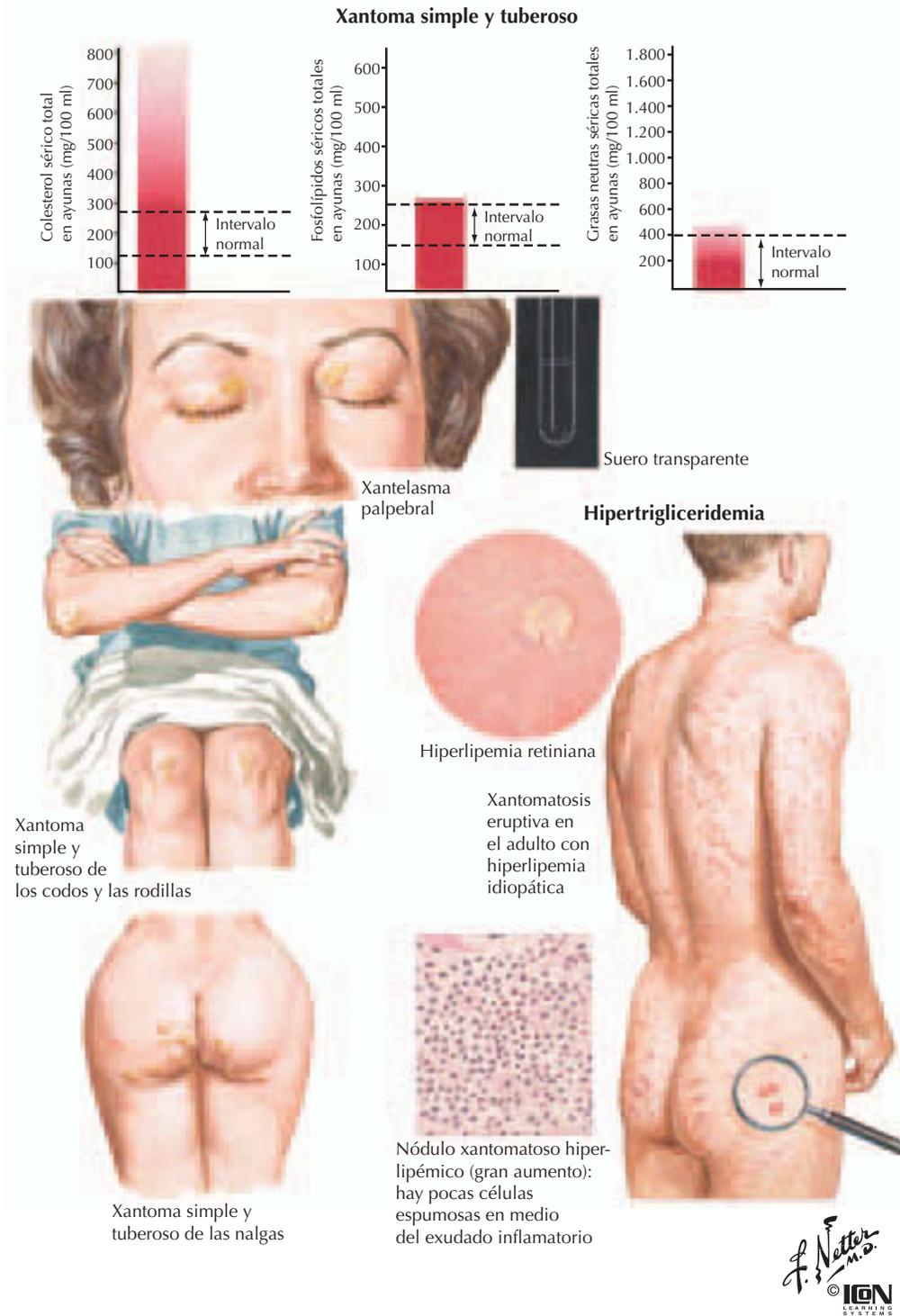


Figura 7-4. Xantomatosis hipercolesterolemica.

llevar a cabo la revascularización siempre que sea factible. Las personas con hallazgos gammagráficos de bajo riesgo pueden recibir tratamiento farmacológico con orientación sobre el riesgo y un seguimiento adecuado.

TRATAMIENTO

Los objetivos terapéuticos en las personas con angina estable crónica son prolongar y mejorar la calidad de vida. La reducción de

Isquemia miocárdica puesta de manifiesto mediante una prueba de esfuerzo

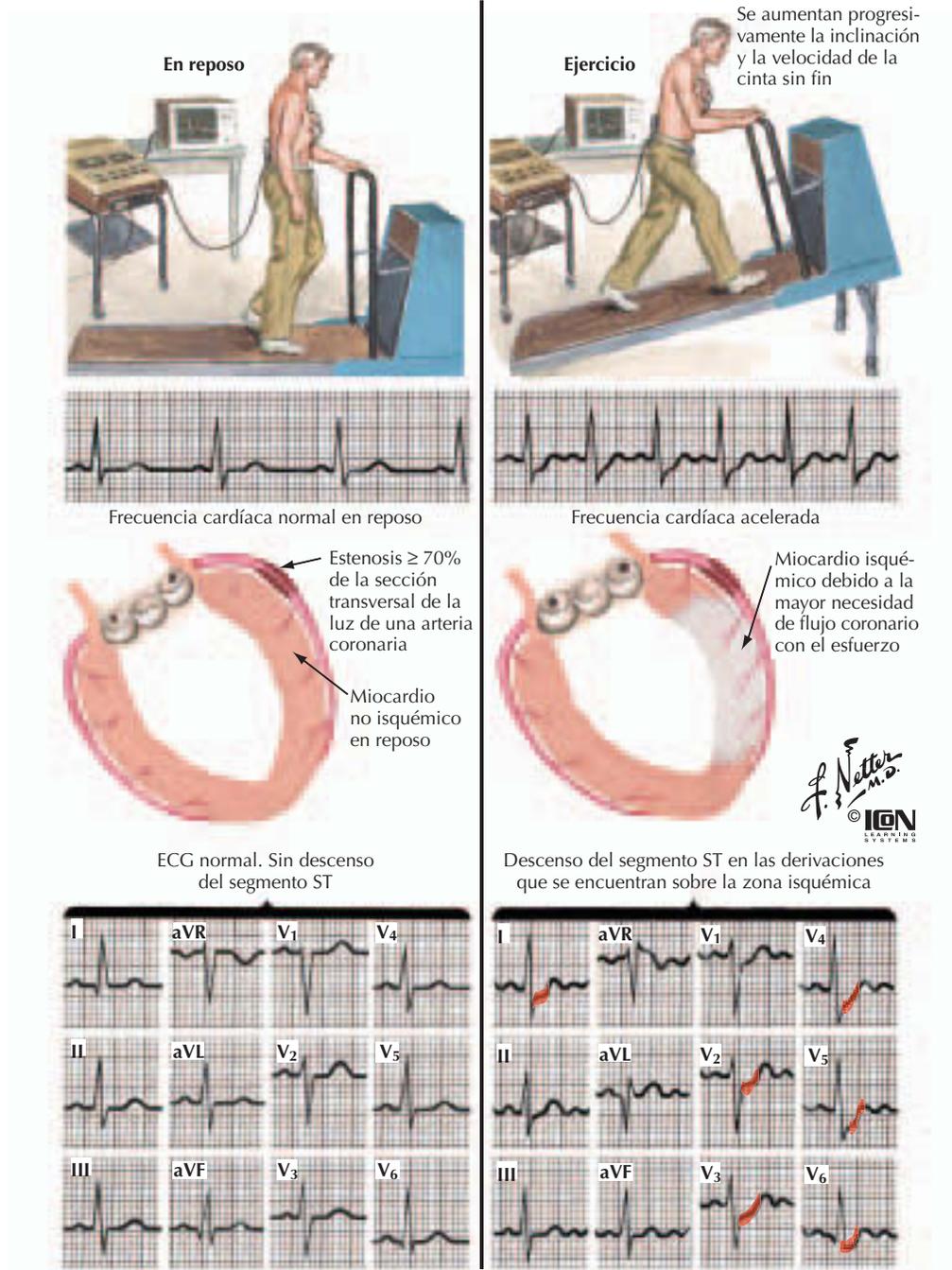


Figura 7-5. Prueba para detectar la isquemia miocárdica.

los factores de riesgo cardíaco mediante modificaciones del estilo de vida y farmacoterapia para impedir e incluso invertir la evolución de la enfermedad aterosclerótica ayuda a alcanzar estos objetivos (fig. 7-6).

Hay que hacer hincapié en dejar de fumar y remitir al paciente a programas de deshabi-

tuación tabáquica. Debe informarse a los pacientes acerca de los efectos beneficiosos del ejercicio físico. Hay que proporcionar a los pacientes de alto riesgo un programa de ejercicio pormenorizado y, en algunos casos, estos pacientes deben empezar a hacer ejercicio en un entorno supervisado, como el que ofrecen los

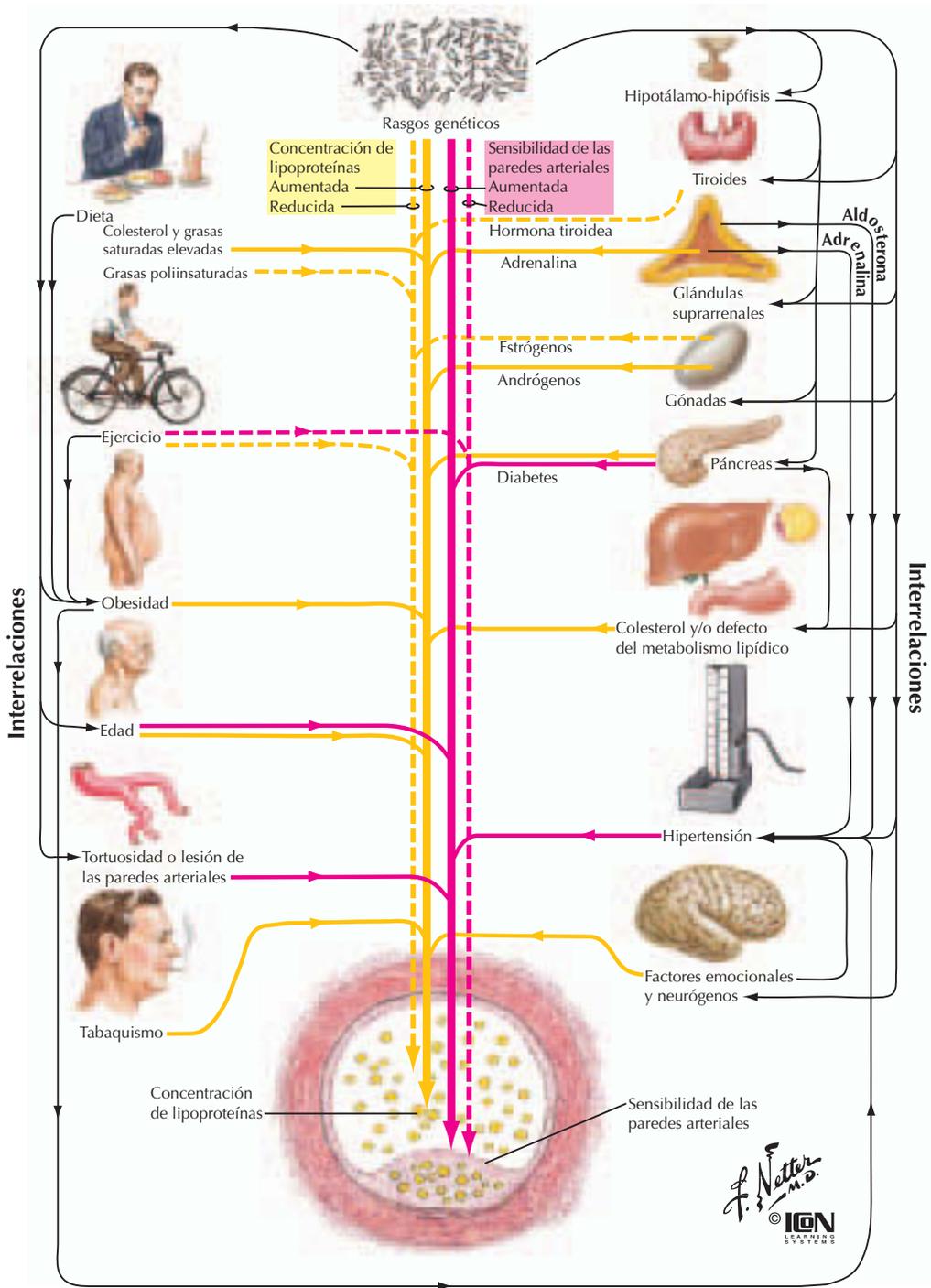


Figura 7-6. Factores de riesgo cardíaco.

programas de rehabilitación cardiovascular. Las directrices del Seventh Joint Committee on the Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure (JNC VII) orientan el manejo de la presión arterial en los hipertensos (v. cap. 39). Los diabéticos deben conseguir un control glucémico riguroso; hay

que recalcar la importancia de perder peso cuando ello sea el caso. Los programas de garantía de calidad deben asegurar la prescripción de tratamiento farmacológico de eficacia probada a las personas con APC ateroesclerótica confirmada (tal como se describe en las siguientes secciones sobre farmacoterapias es-

pecíficas). Debe informarse a los pacientes sobre las señales de alerta iniciales del IM y del ACV, la toma inmediata de ácido acetilsalicílico y nitroglicerina, y el acceso a los servicios de urgencias.

Tratamiento antiagregante

Todas las personas con APC aterosclerótica deben recibir tratamiento antiagregante. El coste y la eficacia del ácido acetilsalicílico lo convierten en el tratamiento de elección. En el ensayo sueco sobre el ácido acetilsalicílico en la angina de pecho se distribuyó aleatoriamente a 2.035 pacientes con angina estable a recibir 75 mg de ácido acetilsalicílico o un placebo. Se observó una reducción relativa del 33% (reducción absoluta del 9%) de los acontecimientos cardiovasculares en los tratados con ácido acetilsalicílico. De manera similar, un reciente metaanálisis colectivo dejó entrever una reducción proporcional del 34% en la incidencia de IM no fatal y una reducción del 26% en la de IM no fatal y muerte con el tratamiento antiagregante frente a un placebo en los pacientes de alto riesgo. En los pacientes con antecedentes de IM, el tratamiento antiagregante evitó 18 IM no fatales, 5 ACV no fatales y 14 episodios de muerte cardiovascular por cada 1.000 personas tratadas durante una media de 2 años. El clopidogrel es una buena opción para las personas en las que está contraindicado el ácido acetilsalicílico. El uso concomitante prolongado (hasta 12 meses) del clopidogrel con el ácido acetilsalicílico después de un síndrome coronario agudo y una intervención percutánea se asocia a un resultado beneficioso. Se está investigando el papel del tratamiento prolongado con clopidogrel y ácido acetilsalicílico en las personas con aterosclerosis.

Bloqueadores β

En ausencia de contraindicaciones, todas las personas con APC deben recibir un bloqueador β . En el Beta Blocker Heart Attack Trial (BHAT), el bloqueo β con propranolol redujo el criterio de valoración conjunto de reinfarcto no fatal recurrente y cardiopatía isquémica mortal del 13% en el grupo de placebo al 10% en el grupo de tratamiento, una reducción del 23% a los 25 meses de seguimiento. En los ensayos clínicos sobre angina estable, los bloqueadores β dieron mejores resultados que los antagonistas del calcio en cuanto a reducir los episodios de angina de pecho. Las tasas de

episodios de muerte cardíaca e IM no fueron significativamente diferentes. Los bloqueadores β también están indicados en la mayoría de las personas con insuficiencia cardíaca en clase funcional II-IV (v. caps. 12 y 17).

Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina

A todos los pacientes con APC confirmada y disfunción VI (sintomática o asintomática) debería prescribirse un inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA). En tres ensayos clínicos de gran magnitud con pacientes que habían sufrido un infarcto, la mortalidad fue inferior con los IECA que con un placebo, al igual que las tasas de reingreso por insuficiencia cardíaca y reinfarcto y la combinación de ambos. Este tratamiento también parece ser beneficioso en los pacientes de alto riesgo que conservan la función VI. En el estudio Heart Outcomes Prevention Evaluation, el tratamiento con ramipril en menores de 55 años con la función VI conservada redujo significativamente los criterios principales de valoración de IM, ACV y muerte cardíaca. En el análisis de subgrupos, todos los pacientes con antecedentes de APC, IM, enfermedad cardiovascular, enfermedad cerebrovascular o vasculopatía periférica se beneficiaron del ramipril. Los que no toleran los IECA pueden recibir un bloqueador de los receptores de la angiotensina II.

Nitratos

Los nitratos son vasodilatadores independientes del endotelio que reducen la isquemia miocárdica y mejoran el flujo sanguíneo coronario. Cuando se utilizan de modo eficaz en los pacientes con angina estable, mejoran la tolerancia al esfuerzo y elevan el umbral de la angina. Las personas que padecen episodios frecuentes de angina deben recibir tratamiento con nitratos de acción prolongada sea por vía oral o a través de parches transdérmicos. Es importante garantizar un intervalo sin nitratos. En las personas cuyo tratamiento no comprende un intervalo sin nitratos, se produce taquifilaxia (y pérdida de la eficacia de los nitratos). A los pacientes con angina de pecho también hay que administrarles pastillas sublinguales para la angina intercurrente.

Tratamiento de la hiperlipemia

El colesterol ligado a lipoproteínas de baja densidad (c-LDL) debe ser la diana principal

del tratamiento. Hay que considerar y tratar eficazmente las causas secundarias de hiperlipemia, como la diabetes, el hipotiroidismo, la hepatopatía obstructiva y la insuficiencia renal crónica. Las grasas de la dieta deben limitarse al 25-35% de las necesidades calóricas diarias (grasas poliinsaturadas, 20%; grasas monoinsaturadas, 10%). Todos los pacientes deben recibir orientación sobre su alimentación e instrucciones para adelgazar y aumentar la actividad física. Las directrices actuales del National Cholesterol Education Program (NCEP) recomiendan un objetivo de LDL inferior a 100 mg/dl para las personas con ACP confirmada. Hay que iniciar la farmacoterapia con una estatina. Las estatinas reducen el c-LDL en un 18-55% y los triglicéridos en un 7-30%, y elevan el colesterol ligado a lipoproteínas de alta densidad (c-HDL) en un 5-15%. En un metaanálisis que combinó los resultados de tres ensayos clínicos de prevención secundaria y dos de prevención primaria, el tratamiento con una estatina se tradujo en una reducción del 31% de los acontecimientos coronarios graves y una reducción del 21% de la mortalidad por todas las causas. Las mujeres y los ancianos experimentaron la misma reducción de los acontecimientos coronarios que sus homólogos varones y más jóvenes. Las personas con concentraciones de triglicéridos de entre 200 y 499 mg/dl deben recibir tratamiento concomitante con ácido nicotínico o fibratos (sustancias derivadas del ácido fíbrico). Estos fármacos, que elevan las HDL, también pueden emplearse para las concentraciones bajas aisladas de HDL. Se está abriendo paso el concepto de *riesgo cardiovascular global*. Los indicios dejan entrever que todas las personas con riesgo cardiovascular se benefician del tratamiento con estatinas independientemente de su lipidograma. No obstante, estas observaciones todavía no se han incorporado a las guías de práctica asistencial.

Indicaciones de la revascularización

La intervención percutánea con farmacoterapia complementaria puede realizarse satisfactoriamente en la mayoría de los segmentos coronarios estenóticos con un riesgo mínimo para el enfermo. Esto ha llevado a unas tasas crecientes de revascularización para la APC crónica, lo que ha reducido el número de personas tratadas previamente sólo con fármacos. La revascularización en pacientes seleccionados prolonga la longevidad y mejora la calidad de vida. Los efectos beneficiosos sobre la mortalidad se confirmaron inicialmente

mediante ensayos clínicos aleatorizados que comparaban el tratamiento farmacológico con la revascularización quirúrgica coronaria. Los efectos beneficiosos sobre la mortalidad para la enfermedad de la arteria coronaria principal izquierda, la enfermedad de tres vasos con deterioro de la función VI y la enfermedad de dos vasos con afectación de la descendente anterior izquierda (DAI) proximal están plenamente demostrados. Los ensayos clínicos iniciales que comparaban la angioplastia percutánea con balón con la DAC confirmaron la equivalencia de la angioplastia con balón y la DAC en el contexto de la enfermedad multivaso diferenciada y a efectos de conservación de la función VI. La ausencia de angina de pecho y de revascularización del vaso afectado es mucho mayor con la DAC, aunque está asociada a un mayor riesgo inicial de mortalidad durante la intervención, ACV, disfunción cognitiva y deterioro prematuro transitorio de la calidad de vida. No obstante, la intervención percutánea es menos agresiva pero exige procedimientos reiterados, principalmente debido a la reestenosis. Dos ensayos clínicos recientes que han comparado la colocación de endoprótesis vasculares (sin el uso de inhibidores de la glucoproteína [GPIIb/IIIa]) con la DAC en la enfermedad multivaso han ofrecido unos resultados un tanto discordantes. Aunque en el Arterial Revascularization Trial Study se registró una mortalidad parecida para las dos estrategias al cabo de un año, en el estudio Surgery or Stent la mortalidad fue inferior con la DAC.

Es prudente remitir a las personas con enfermedad de la arteria coronaria principal izquierda no protegida, APC multivaso difusa, diabetes o deterioro grave de la función VI para someterse a una DAC. A las personas con dianas coronarias diferenciadas y conservación de la función VI se les puede ofrecer una estrategia inicial de intervención percutánea o DAC. La conquista anunciada de la reestenosis con el uso de endoprótesis vasculares farmacoadactivas puede aumentar el umbral de la remisión quirúrgica en el futuro. A las personas con enfermedad de uno y dos vasos y con una carga isquémica importante, las personas con enfermedad de la DAI proximal y las personas con angina clínica refractaria al tratamiento médico también se les puede ofrecer una intervención coronaria percutánea (ICP). Las personas con angina refractaria que no puede revascularizarse pueden considerarse posibles candidatas a los protocolos de revascularización transmiocárdica o a la contrapulsación externa sincronizada.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La identificación y cuantificación incruentas exactas de la aterosclerosis mediante la TC con haz de electrones, la ecografía intravascular, las determinaciones del grosor íntima-media y la vasorreactividad endotelial hacen menos clara la distinción tradicional entre la prevención primaria y secundaria de la APC. La investigación en biomarcadores, genética y proteómica permitirá establecer el pronóstico con una exactitud creciente conforme las nuevas dianas terapéuticas para la estabilización y la regresión de la placa se lleven del laboratorio a la cabecera del paciente. El tratamiento de la APC epicárdica fija se verá alterado por los protectores distales, los avances en la farmacoterapia complementaria y, quizás, la tan esperada conquista de la reestenosis con endoprótesis vasculares farmacoactivas. Los avances en la angiogénesis y la transferencia de células madre potencialmente revolucionarán el tratamiento.

Bibliografía

Antithrombotic Trialists Collaboration. Collaborative meta-analysis of randomized trials of antiplatelet

therapy for prevention of death, myocardial infarction, and stroke in high risk patients. *BMJ* 2002;324:71-86.

Beta-Blocker Heart Attack Study Group. The beta-blocker heart attack trial. *JAMA* 1981;246:2073-2074.

Flather MD, Yusuf S, Keber L, et al. Long-term ACE-inhibitor therapy in patients with heart failure or left ventricular dysfunction: A systematic overview of data from individual patients. *Lancet* 2000;355:1575-1581.

HOPE investigators. Effects of an angiotensin-converting-enzyme inhibitor, ramipril on cardiovascular events in high-risk patients. *N Engl J Med* 2000;342:145-153.

Meta-analysis of trials comparing beta-blockers, calcium antagonists, and nitrates for stable angina. *JAMA* 1999;281:1927-1936.

Serruys PW, Unger F, Souza JE, et al. Comparison of coronary artery bypass surgery and stenting for the treatment of multivessel disease. *N Engl J Med* 2001;344:1117-1124.

The SoS Investigators. Coronary artery bypass surgery versus percutaneous coronary intervention with stent implantation in patients with multivessel coronary artery disease (the Stent or Surgery trial): A randomized controlled trial. *Lancet* 2002;360:965-970.

Yusuf S, Reddy S, Ounpuu S, Anand S. Global burden of cardiovascular diseases. The epidemiologic transition, risk factors and impact of urbanization. *Circulation* 2001;104:2746-2753.

Capítulo 8

Síndromes coronarios agudos

Steven R. Steinhubl

Los síndromes coronarios agudos (SCA) engloban una amplia gama de trastornos clínicos que comparten una alteración fisiológica común: un desequilibrio agudo o subagudo entre la necesidad y el aporte de oxígeno miocárdicos. Los síntomas y finalmente el diagnóstico de una persona que acude con un SCA dependen de la duración y el grado de oxigenación insuficiente, lo que hace que el diagnóstico sea un desafío y el pronóstico, variable. La angina inestable, el infarto de miocardio (IM) sin elevación del segmento ST, el IM con elevación del segmento ST e incluso la muerte súbita cardíaca son posibles manifestaciones clínicas de un SCA.

La incidencia y la posible gravedad de un SCA hacen que el diagnóstico oportuno y el tratamiento apropiado sean imprescindibles para reducir al mínimo la morbilidad y la mortalidad. Cada año, en Estados Unidos, aproximadamente dos millones y medio de personas ingresan en un hospital con un SCA, en dos tercios de los cuales finalmente se establecerá un diagnóstico de angina inestable o IM sin elevación del segmento ST. Este capítulo se centra en el diagnóstico y el tratamiento de las personas que se encuentran en el subgrupo de SCA denominado *SCA sin elevación del segmento ST*. Las personas con diagnóstico de IM con elevación del segmento ST se estudian en el capítulo 9.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Diferentes procesos pueden traducirse en un aporte de oxígeno insuficiente para satisfacer las necesidades miocárdicas, el rasgo distintivo de un SCA. La principal etiología es la formación aguda de un trombo no obstructivo en la zona de una placa coronaria aterosclerótica preexistente, con mucha frecuencia debido a la rotura y la trombosis de la placa (fig. 8-1). La erosión de la placa, caracterizada por la adhesión de un trombo a la superficie de aquella sin llegar a destruirla, es otro mecanismo de trombosis coronaria. Las series de autopsias han puesto de manifiesto que la prevalencia de la erosión de la placa en los SCA es del 25-40%, con una frecuencia más alta en mujeres que en hombres.

Las lesiones ateroscleróticas, compuestas principalmente de un centro rico en lípidos y una cubierta fibrosa, se dan prácticamente en todas las arterias importantes. Los estudios necrópsicos y realizados mediante ecografía

intravascular han confirmado la presencia de lesiones ateroscleróticas coronarias en la mayoría de las personas asintomáticas mayores de 20-30 años. No se comprende del todo por qué algunas placas se rompen y otras no, aunque las placas que son propensas a la rotura comparten ciertas características. La presencia de centros lipídicos grandes excéntricos y un porcentaje elevado de macrófagos inflamatorios son observaciones frecuentes en las placas fisuradas o rotas. Recientemente, se ha reconocido que el papel de las células y de los mediadores inflamatorios en la degradación y el debilitamiento de la cubierta fibrosa protectora es un componente fundamental de la patogénesis de los SCA. La mayoría de las lesiones se rompen en la zona de mayor tensión mecánica (los codos, donde la cubierta fibrosa es adyacente a la íntima sana), que con frecuencia también es el lugar de mayor actividad inflamatoria. Un dato todavía más importante es que ni el tamaño de la placa ni el grado de obstrucción de la luz provocado por aquella se correlacionan con el riesgo de rotura. De hecho, casi los dos tercios de las placas que posteriormente se rompen tienen estenosis inferiores al 50% y casi todas presentan una obstrucción inferior al 70% (en particular, las lesiones tratadas típicamente mediante intervenciones de revascularización percutánea o quirúrgica).

Otras etiologías menos habituales pero más importantes de los SCA son el espasmo focal intenso de las arterias coronarias epicárdicas (angina de Prinzmetal) y afecciones en que la isquemia miocárdica es secundaria a un proceso patológico extrínseco a las arterias coronarias. Son ejemplos de esto último el aumento de la demanda de oxígeno por parte del miocardio secundario a taquicardia o fiebre y el descenso del aporte de oxígeno al

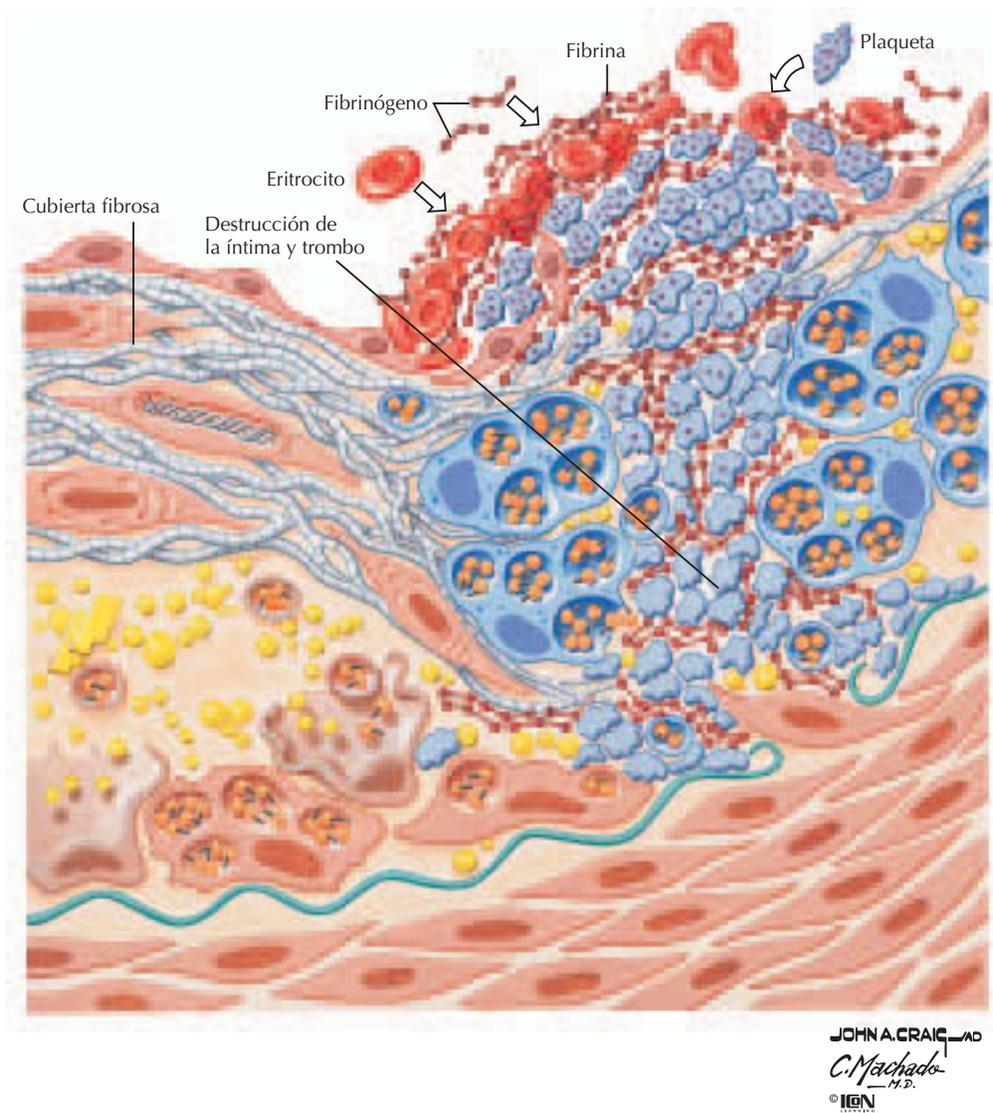


Figura 8-1. Aterogénesis: formación de la placa inestable.

miocardio debido a hipotensión arterial general, anemia grave o hipoxemia. Existen diferencias importantes en la fisiopatología y las secuelas a largo plazo del IM sin y con elevación del segmento ST (fig. 8-2).

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La presentación clínica de los SCA engloba una gran variedad de síntomas. De hecho, el síntoma clásico de dolor torácico está ausente en hasta un tercio de los pacientes en los que posteriormente se demuestra que han padecido un IM. La probabilidad de una presentación atípica es mayor en las personas muy jóvenes o muy mayores, en los diabéticos y en las mujeres. En general, se han descrito tres presenta-

ciones principales para los SCA: *a)* angina de pecho que aparece con la persona en reposo, *b)* angina grave de aparición reciente (asociada a un esfuerzo mínimo) y *c)* una alteración clara de la frecuencia, la duración o el umbral del patrón previo de angina crónica de una persona.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Muchos procesos pueden remedar las manifestaciones clínicas de la isquemia miocárdica (v. también cap. 1). Las enfermedades reumáticas que afectan a la columna cervical, el hombro, las costillas y el esternón pueden manifestarse como un dolor torácico inespecífico. Los síntomas por causas digestivas, entre ellas el reflujo gastroesofágico con espas-

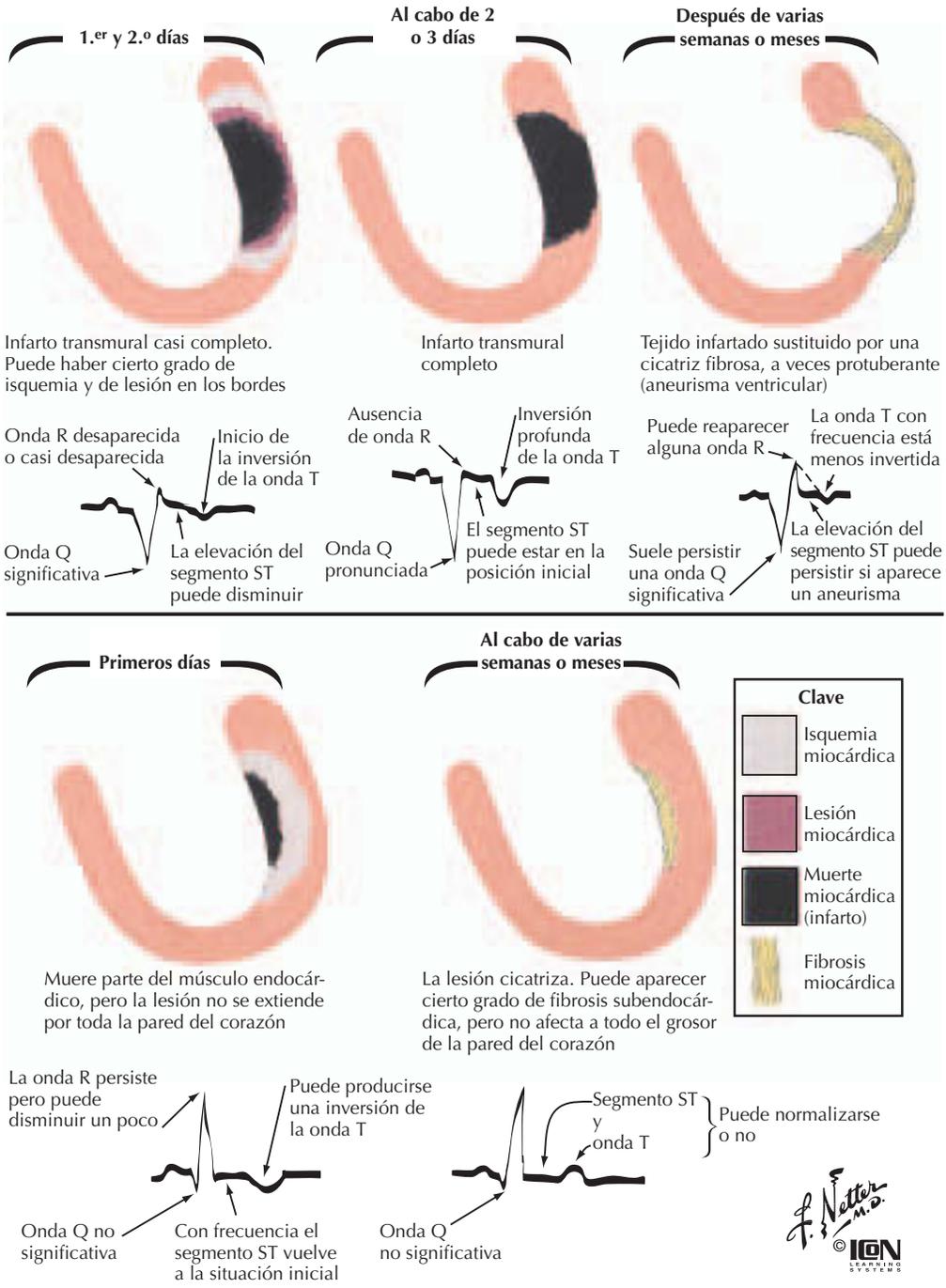


Figura 8-2. Manifestaciones del infarto de miocardio.



mo asociado, la enfermedad ulcerosa péptica y la colecistitis, con frecuencia no pueden distinguirse de la angina de pecho. Los procesos intratorácicos como la neumonía, la pleuritis, el neumotórax, la disección aórtica y la pericarditis pueden generar dolor torácico. Por último, las crisis de angustia y la hiperventilación son síndromes neuropsiquiátricos que pueden confundirse con un SCA.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Anamnesis y exploración física

Aunque el estudio meticuloso de los antecedentes personales es un componente fundamental para determinar el diagnóstico de una persona con dolor torácico, los antecedentes personales solos no son base suficien-

te para determinar si una persona está experimentando o no un SCA, porque las presentaciones atípicas son frecuentes. Aunque el síntoma clásico de dolor torácico debido a angina cardíaca se describe como presión o pesadez, los estudios revelan que casi una cuarta parte de las personas con dolor torácico a las que finalmente se les diagnosticó isquemia miocárdica describieron el dolor torácico como agudo o punzante. De modo parecido, el 13% de las personas con SCA acudieron con un componente de dolor pleurítico y el 7% tenía un dolor reproducible a la palpación.

La exploración física de las personas con posible SCA es crucial para descartar los signos de inestabilidad hemodinámica y de disfunción ventricular izquierda (VI), pero en la mayoría de las personas los resultados de la exploración son normales. Un dato aún más importante es que una exploración física meticolosa puede ayudar a distinguir entre las causas no cardíacas de dolor torácico y las causas secundarias de isquemia miocárdica.

Electrocardiograma

El ECG en reposo es un componente clave de una correcta evaluación de una persona con posible SCA. Las alteraciones del segmento ST y de la onda T son los indicadores electrocardiográficos más fiables de isquemia miocárdica (fig. 8-2). La electrocardiografía de 12 derivaciones, realizada cuando los síntomas están presentes, es especialmente valiosa; lo ideal sería obtener los registros en presencia y en ausencia de los síntomas. Cuando sea posible, hay que comparar el trazado electrocardiográfico con cualquier trazado previo. Si se identifican alteraciones transitorias del segmento ST o de la onda T, probablemente la persona padece isquemia miocárdica aguda. Y lo que aún es más importante, la posibilidad de un SCA no puede excluirse únicamente basándose en un ECG normal en una persona con dolor torácico. Algunos estudios indican que, en el 5-10% de las personas con dolor torácico y un ECG normal, se diagnosticará posteriormente un IM o una angina inestable.

El ECG es fundamental no sólo para el diagnóstico de un SCA, sino también para proporcionar información pronóstica importante dependiente del tipo y la magnitud de las alteraciones. Las personas con descenso del segmento ST son las que presentan el mayor riesgo de muerte durante los siguientes 6 meses, mientras que las que presentan alteraciones aisladas de la onda T no tienen más riesgo a largo plazo que las personas sin alte-

raciones electrocardiográficas. En las personas con descenso del segmento ST, conforme se incrementa este descenso y el número de derivaciones con descensos, aumenta también el riesgo de muerte o la probabilidad de volver a padecer un IM.

Marcadores bioquímicos de lesión miocárdica

Los marcadores bioquímicos de la necrosis miocárdica, predominantemente la creatinina (CK) y su isoenzima MB (CK-MB), además de las troponinas cardíacas T e I, también son esenciales en el diagnóstico y el pronóstico de las personas con SCA. Estos marcadores se vuelven perceptibles después de que la necrosis miocárdica ha provocado la pérdida de la integridad de la membrana celular, que con el tiempo permite el paso de estas macromoléculas intracelulares a la circulación periférica (fig. 8-3).

Hasta hace poco, la CK y la CK-MB fueron los primeros marcadores bioquímicos que se utilizaron para estudiar a las personas con dolor torácico. No obstante, varias propiedades de la CK y la CK-MB limitan su valor pronóstico, entre ellas la presencia de concentraciones bajas en la sangre en condiciones normales y en zonas diferentes del corazón, especialmente el músculo esquelético. En consecuencia, las troponinas cardíacas se han convertido en los marcadores preferidos de la necrosis miocárdica. Dado que, por lo general, las troponinas no se detectan en la sangre de las personas sanas y son específicas del corazón, son más sensibles y específicas que la CK y la CK-MB a la hora de diagnosticar una necrosis miocárdica. La determinación de las troponinas permite detectar la necrosis miocárdica en aproximadamente un tercio de las personas con angina inestable y concentraciones normales de CK-MB.

Dado que normalmente tienen que haber transcurrido como mínimo 3-4 h desde el IM para detectar un aumento de las concentraciones sanguíneas periféricas de CK-MB o de troponinas, es preciso realizar análisis de sangre seriados durante las 6 a 12 h siguientes a la presentación para excluir de manera segura una lesión miocárdica en las personas que acuden con dolor torácico.

TRATAMIENTO

Estratificación del riesgo

El diagnóstico de un SCA engloba un amplio espectro de resultados clínicos; por tanto, la mejor manera de determinar el trata-

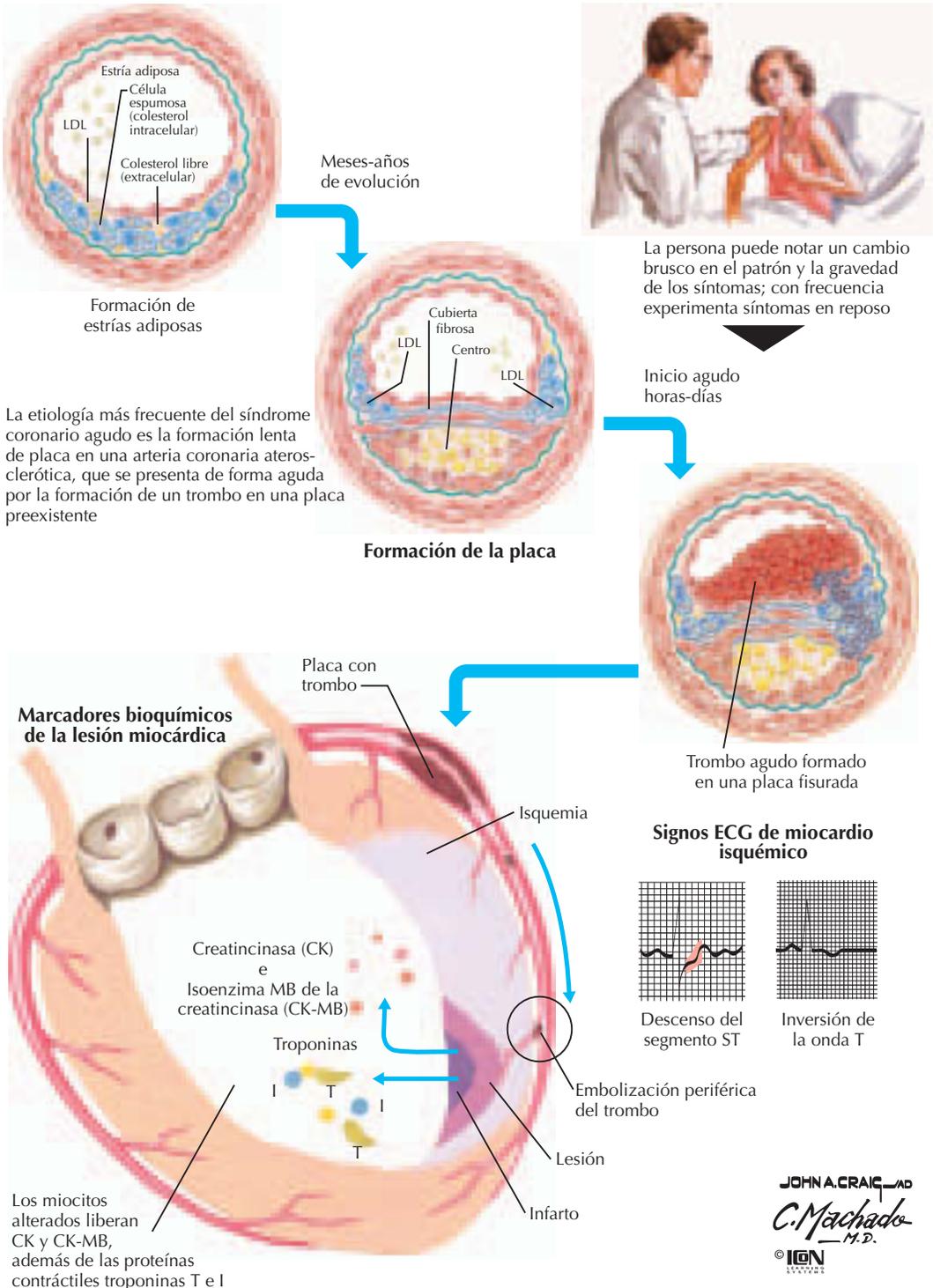


Figura 8-3. Síndromes coronarios agudos.

miento óptimo es mediante el cálculo del riesgo que tiene una persona de presentar un acontecimiento adverso. En general, este riesgo puede catalogarse como el riesgo de que un acontecimiento trombótico haya causado

el actual cuadro agudo; el riesgo a largo plazo se basaría en la carga de enfermedad aterosclerótica de esa persona. Actualmente, el mejor indicador indirecto de riesgo trombótico precoz es la positividad de un biomarca-

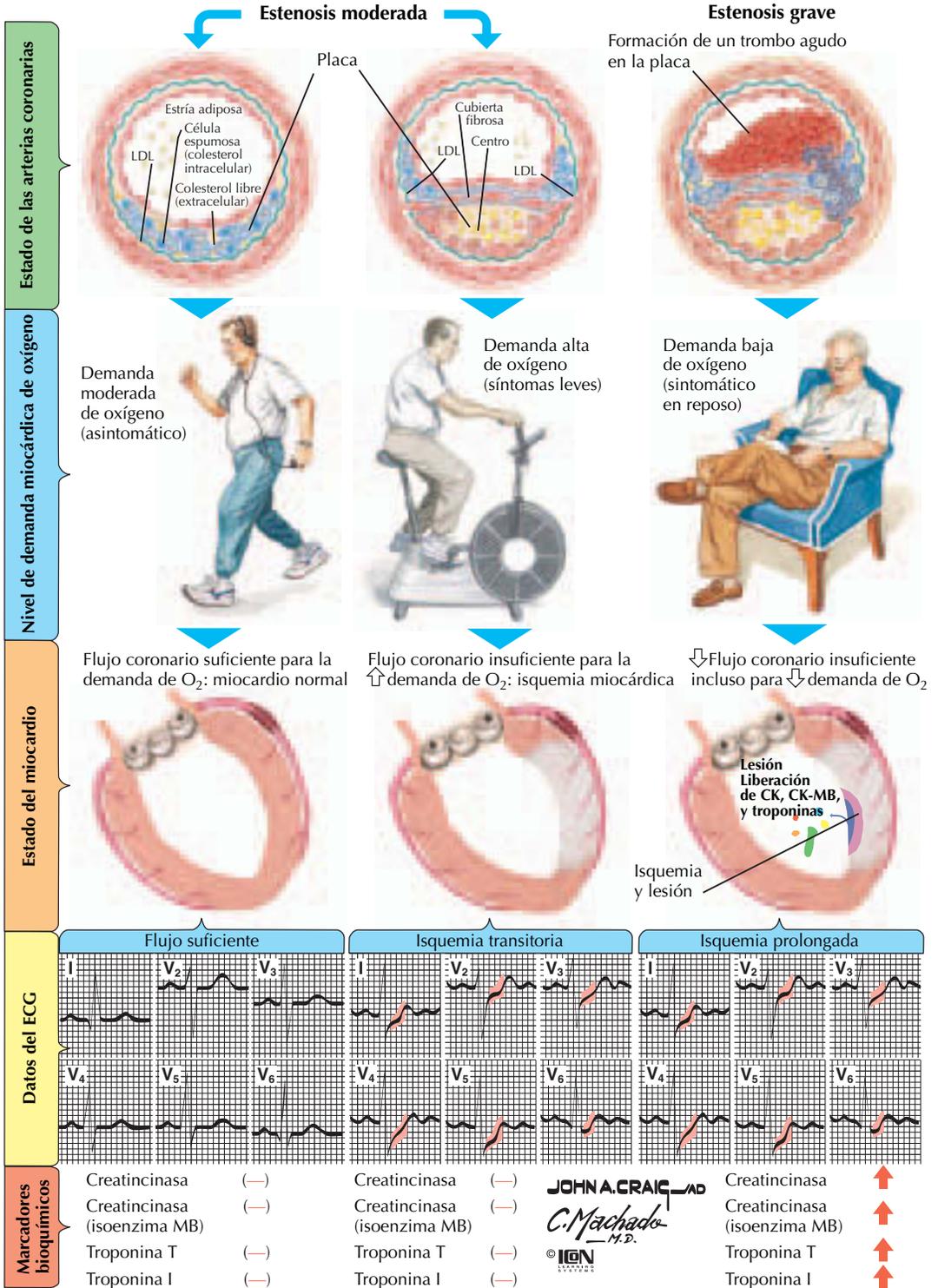


Figura 8-4. Síndromes coronarios agudos.

dor, en concreto la troponina (fig. 8-4). Múltiples estudios han confirmado la importancia pronóstica de las concentraciones elevadas de troponina y han puesto de manifiesto una correlación sistemática entre el beneficio del

tratamiento y el estado de las troponinas. Otros marcadores del riesgo trombótico precoz son el descenso del segmento ST, las alteraciones dinámicas del segmento ST y el dolor torácico recurrente. Los factores de riesgo

asociados al grado de enfermedad subyacente son la edad avanzada, la coronariopatía confirmada y los antecedentes de diabetes o muchos otros factores de riesgo clásicos de coronariopatía.

Aunque se han propuesto múltiples criterios y puntuaciones específicos para establecer el riesgo, ninguno ha merecido aceptación universal.

Fármacos antiisquémicos

Los nitratos reducen la necesidad de oxígeno por parte del miocardio principalmente mediante efectos venodilatadores que disminuyen la precarga miocárdica. También pueden dilatar las arterias coronarias y aumentar el flujo de los vasos colaterales. Todas las personas con dolor torácico que se encuentran hemodinámicamente estables han de ser tratadas con comprimidos de nitroglicerina sublingual seriados tras una electrocardiografía diagnóstica. La electrocardiografía precoz es fundamental para diagnosticar las alteraciones dinámicas e identificar si hay un infarto ventricular derecho. Los nitratos deben evitarse o administrarse con cuidado en pacientes con infarto ventricular derecho. Si el dolor no se alivia tras la electrocardiografía y el uso de otros tratamientos como los bloqueadores β , hay que iniciar la administración de nitroglicerina por vía intravenosa.

Los bloqueadores β inhiben competitivamente los efectos de las catecolaminas circulantes en los receptores β_1 , de modo que reducen la demanda de oxígeno por parte del miocardio mediante la disminución de la frecuencia cardíaca y la contractilidad. Estos fármacos deben administrarse pronto, preferiblemente por vía intravenosa, si se toleran. Luego, el tratamiento oral puede mantenerse para alcanzar una frecuencia cardíaca en reposo de 50 a 60 lat./min. Los bloqueadores β deben utilizarse con precaución, si es que se emplean, en personas con retrasos importantes de la conducción auriculoventricular, antecedentes de asma o disfunción VI aguda. En aquellas personas que no toleran estos fármacos puede considerarse el uso de antagonistas del calcio no derivados de la dihidropiridina. Los antagonistas del calcio derivados de la dihidropiridina deben evitarse, especialmente en las personas que no reciben un bloqueador β , porque pueden provocar taquicardia refleja y, por tanto, aumentar el trabajo miocárdico y la demanda de oxígeno.

El sulfato de morfina puede ser un complemento eficaz cuando otros tratamientos

antiisquémicos no alivian los síntomas. Aunque la morfina ejerce algunos efectos hemodinámicos beneficiosos, sus principales ventajas son la analgesia y la reducción de la ansiedad. A pesar de que estas propiedades son importantes para calmar a un paciente y reducir las concentraciones elevadas asociadas de catecolaminas, los efectos analgésicos pueden enmascarar síntomas de isquemia miocárdica persistente. En una persona que permanece asintomática después de la administración de morfina, si los indicios subjetivos dejan entrever una isquemia miocárdica persistente, no hay que demorar la administración de otro tratamiento.

Anticoagulantes

La heparina y la heparina de bajo peso molecular (HBPM) inhiben indirectamente la formación de trombina y su actividad, de modo que disminuyen la formación de trombos y facilitan su desaparición. Los resultados de los ensayos clínicos que han comparado los efectos de la heparina combinada con ácido acetilsalicílico frente al ácido acetilsalicílico solo no han detectado ningún beneficio consistente de la heparina, pero no se han llevado a cabo ensayos clínicos amplios y es probable que no se lleven a cabo. En general, se ha demostrado que la adición de anticoagulación completa con la administración de heparina intravenosa y ácido acetilsalicílico para el tratamiento inicial de las personas con SCA reduce un 30-40% el riesgo de muerte e IM.

La heparina de bajo peso molecular, comparada con la heparina no fraccionada, posee una mayor actividad antifactor Xa en relación con la actividad antifactor IIa (antitrombina). La HBPM ofrece varias ventajas frente a la heparina no fraccionada: un efecto anticoagulante más previsible, de manera que no se necesita supervisión, y la administración por vía subcutánea. Existen varias HBPM que difieren un poco en cuanto a su actividad antifactor Xa:IIa. No está claro cómo influyen estas diferencias en el beneficio terapéutico de la HBPM, pero la enoxaparina es la única HBPM de la que se ha demostrado que es mejor que la heparina no fraccionada en el tratamiento de las personas con SCA.

La anticoagulación a largo plazo con el uso de warfarina, con o sin ácido acetilsalicílico, se ha comparado con el ácido acetilsalicílico solo en varios ensayos clínicos. Aunque tales ensayos no han puesto de manifiesto que la adición de warfarina al ácido acetilsalicílico proporcione un beneficio claro en el trata-

miento a largo plazo después de un ingreso por un SCA sin elevación del segmento ST, el análisis de subgrupos indica que, si puede conseguirse y mantenerse una anticoagulación suficiente (coeficiente normalizado internacional >2), la adición de warfarina quizá sea beneficiosa. De momento, no se recomienda el uso sistemático de warfarina después de un SCA sin elevación del segmento ST.

ANTIAGREGANTES PLAQUETARIOS

El ácido acetilsalicílico inhibe el proceso de amplificación de la activación plaquetaria bloqueando la formación de tromboxano A₂ mediante la inhibición irreversible de la ciclooxigenasa-1 de las plaquetas. Múltiples ensayos clínicos controlados con placebo, en los que se han utilizado dosis diarias de ácido acetilsalicílico de 75 a 325 mg, han puesto de manifiesto de manera sistemática un descenso relativo de la mortalidad y de las tasas de IM: en todos los estudios se observa una reducción aproximada del 50% en las personas tratadas con ácido acetilsalicílico frente a un placebo. Es más, el tratamiento con ácido acetilsalicílico proporciona un beneficio inmediato y el tratamiento a largo plazo se traduce en un beneficio adicional. En consecuencia, el ácido acetilsalicílico es el pilar del tratamiento antitrombótico en las personas que padecen un SCA.

Las tienopiridinas, principalmente el clopidogrel, también inhiben el proceso de amplificación de la activación plaquetaria mediante la inhibición irreversible del receptor de ADP (adenosindifosfato) P₂Y₁₂ de las plaquetas. Dado que el ácido acetilsalicílico y el clopidogrel inhiben la activación plaquetaria mediante mecanismos distintos, cuando se emplean juntos ejercen un efecto antiagregante sinérgico. El beneficio clínico de esta asociación ha quedado de manifiesto recientemente en el ensayo clínico Clopidogrel in Unstable Angina to Prevent Recurrent Ischemic Events (CURE), en el que participaron más de 12.500 personas con SCA. En este estudio, la politerapia con ácido acetilsalicílico y clopidogrel llevó a una reducción relativa del 20% del criterio de valoración compuesto de muerte, IM y ACV, en comparación con el ácido acetilsalicílico solo. Este beneficio se observó en las fases iniciales y siguió aumentando hasta el final de un período de seguimiento medio de 9 meses.

Independientemente del mecanismo de activación de las plaquetas, la agregación plaquetaria depende de la interacción plaqueta-plaqueta a través de los receptores de la glucoproteína (GP) IIb/IIIa en la superficie de

las plaquetas y del fibrinógeno. Se han desarrollado y estudiado varios antagonistas directos del receptor plaquetario GP IIb/IIIa en las personas con SCA. El abciximab, el tirofiban y el eptifibatide son fármacos complementarios eficaces en las personas con SCA, pero sobre todo en las que son positivas para la troponina o que se someten a una intervención coronaria percutánea (ICP). Por otro lado, los estudios de múltiples antagonistas orales del receptor GPIIb/IIIa revelaron como mínimo una tendencia a un aumento de la mortalidad y de la tasa de IM, junto con una incidencia de hemorragia significativamente más alta que en las personas tratadas con ácido acetilsalicílico solo. Estos fármacos no están indicados en el tratamiento a largo plazo de las personas con SCA.

REVASCULARIZACIÓN CORONARIA

Ha habido controversia acerca de las indicaciones y el momento adecuado de la revascularización de las personas que experimentan un SCA, ya sea mediante ICP o mediante revascularización quirúrgica coronaria. Los ensayos clínicos iniciales (TIMI IIIB y VANQWISH) que compararon una estrategia agresiva, que exigía una arteriografía y una revascularización tempranas si estaban indicadas, con una estrategia más conservadora basada en los síntomas, pusieron de manifiesto un beneficio pequeño e incluso dejaron entrever un posible perjuicio con el uso de la estrategia agresiva. No obstante, ensayos clínicos recientes (FRISC II y TACTICS-TIMI 18) han confirmado de manera uniforme el beneficio de una estrategia agresiva. Como sucede con otros tratamientos, el beneficio de una estrategia agresiva se obtuvo principalmente en las personas con mayor riesgo, en particular las personas con concentraciones elevadas de troponinas.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Se han producido mejoras espectaculares en nuestra comprensión de la fisiopatología de los SCA y, con ello, en el tratamiento de millones de personas en las últimas décadas. En los años venideros, los tratamientos antitrombóticos y antiisquémicos seguirán mejorando y las investigaciones futuras identificarán a las personas con el mayor riesgo a corto y largo plazo. Al mejorar nuestra capacidad para identificar el riesgo, tanto del paciente como de las lesiones coronarias específicas, podremos aplicar mejor los tratamientos y reducir aún más las complicaciones.

Bibliografía

- Bertrand ME, Simoons ML, Fox KAA, et al. Management of acute coronary syndromes: Acute coronary syndromes without persistent ST segment elevation. Recommendations of the Task Force of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2000;21:1406-1432.
- Braunwald E, Antman E, Beasley J, et al. ACC/AHA guideline update for the management of patients with unstable angina and non-ST-segment elevation myocardial infarction: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on the Management of Patients with Unstable Angina). 2002. Available at: <http://www.acc.org/clinical/guidelines/unstable/unstable.pdf>.
- Fuster V, Badimon L, Badimon JJ, Chesebro JH. The pathogenesis of coronary artery disease and the acute coronary syndromes. *N Engl J Med* 1992;326:242-250, 310-318.
- Libby P. Current concepts of the pathogenesis of acute coronary syndromes. *Circulation* 2001;104:365-372.
- Rauch U, Osende JJ, Fuster V, Badimon JJ, Fayad Z, Chesebro JH. Thrombus formation on atherosclerotic plaques: Pathogenesis and clinical consequences. *Ann Int Med* 2001;134:224-238.
- Yeghiazarians Y, Braunstein JB, Askari A, Stone PH. Unstable angina pectoris. *N Engl J Med* 2000;342:101-114.

Capítulo 9

Infarto agudo de miocardio

Christoph Bode y Markus Frey

El infarto agudo de miocardio (IAM) se ha descrito basándose en observaciones que van desde la presentación clínica hasta los datos electrocardiográficos y/o bioquímicos y las características anatomopatológicas. Además, las definiciones de IAM han variado en los diferentes países. Por estos motivos, un comité conjunto que representa a la European Society of Cardiology y al American College of Cardiology elaboró una declaración de consenso, publicada en septiembre de 2000, que describe los criterios diagnósticos del IAM (v. más adelante en este capítulo).

La presencia de uno de los siguientes criterios (tal como se resumen en *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 959-969) es suficiente para el diagnóstico de un IAM, un IM en evolución o un IM reciente:

1. Elevación típica y descenso gradual (troponina) o elevación y descenso más rápidos (CK-MB) de los marcadores bioquímicos de necrosis miocárdica, como mínimo con uno de los siguientes:
 - a) Síntomas isquémicos.
 - b) Aparición de ondas Q patológicas en el ECG, alteraciones ECG indicativas de isquemia (elevación o descenso del segmento ST) o intervención arterial coronaria (p. ej., angioplastia coronaria).
2. Hallazgos anatomopatológicos de IAM.

La presencia de cualquiera de los siguientes criterios es suficiente para el diagnóstico de IM confirmado:

1. Aparición de nuevas ondas Q patológicas en ECG seriados. La persona puede recordar o no síntomas previos. Los marcadores bioquímicos de necrosis miocárdica pueden haberse normalizado, dependiendo del tiempo que haya transcurrido desde la aparición del infarto.
2. Hallazgos anatomopatológicos de un IM cicatrizado o en fase de cicatrización.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

El acontecimiento inicial en la formación de un trombo intracoronario oclusivo es la rotura o la ulceración de una placa aterosclerótica. La rotura de la placa se traduce en la exposición de las plaquetas circulantes a los

contenidos trombógenos de la placa, como el colágeno fibrilar, el factor de von Willebrand, la vitronectina, el fibrinógeno y la fibronectina. La adhesión de las plaquetas a la placa ulcerada, con la posterior activación y agregación plaquetaria, lleva a la generación de trombina, a la conversión de fibrinógeno en fibrina y a una mayor activación de las plaquetas, así como a vasoconstricción, debida en parte a los vasoconstrictores derivados de las plaquetas. Este medio protrombótico favorece la propagación y la estabilización de un trombo activo que contiene plaquetas, fibrina, trombina y eritrocitos, lo que se traduce en la oclusión de la arteria relacionada con el infarto.

Tras la interrupción del flujo anterógrado en una arteria coronaria epicárdica, la zona de miocardio irrigada por ese vaso pierde inmediatamente su capacidad para realizar el trabajo de contracción. Aparecen patrones de contracción anómalos: disincronía, hipocinesia, acinesia y discinesia. La disfunción miocárdica en una zona de isquemia casi siempre va acompañada de hipercinesia del miocardio sano restante, debido a los mecanismos compensadores inmediatos (entre ellos un aumento de la actividad del sistema nervioso simpático) y al mecanismo de Frank-Starling.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Muchas personas con IM, aunque no todas, presentan los síntomas prodrómicos típicos. De éstos, el dolor torácico, parecido a la angina de pecho clásica pero en reposo o con menor actividad de lo habitual, es el más frecuente. La intensidad del dolor del IM es variable, suele ser grave y, en algunos casos, resulta intolerable. El dolor es prolongado,

suele durar más de 30 min y con frecuencia horas (v. cap. 1). Se describe como constrictivo, opresivo o compresivo. Con frecuencia, la persona refiere una sensación de pesadez intensa u opresión en el tórax. El dolor suele ser retroesternal y con frecuencia se extiende a ambos lados de la cara anterior del tórax, con predilección por el lado izquierdo. A menudo se irradia por la cara cubital del brazo izquierdo y produce sensibilidad en la muñeca, la mano y los dedos de la mano izquierda. En algunos casos, el dolor de un IAM puede iniciarse en la zona epigástrica y simular distintos trastornos abdominales. En otras personas, el dolor del IM se irradia a los hombros, las extremidades superiores, el cuello, la mandíbula e incluso la región interescapular. En las personas con angina de pecho preexistente, el dolor del infarto suele parecerse al de la angina. No obstante, de ordinario es mucho más grave, dura más y no se alivia con el reposo ni la nitroglicerina. En algunas personas, especialmente los ancianos, el IM se manifiesta clínicamente no mediante dolor, sino mediante los síntomas de insuficiencia ventricular izquierda (VI) aguda y opresión torácica o mediante una debilidad notable o un síncope manifiesto. Estos síntomas pueden ir acompañados de diaforesis, náuseas y vómitos. Más del 50% de las personas con elevación del segmento ST y dolor torácico grave experimentan náuseas y vómitos, supuestamente debido a la activación del reflejo vagal o la estimulación de los receptores VI como parte del reflejo de Bezold-Jarisch. Estos síntomas son más frecuentes en las personas con IM inferior que con IM anterior.

La persona que acude con un IAM puede presentar numerosos síntomas o signos. En el infarto ventricular derecho son evidentes una distensión pronunciada de la vena yugular y ondas de insuficiencia tricuspídea. Habitualmente, un tercer tono cardíaco refleja una disfunción VI grave con elevación de la presión de llenado ventricular. Con frecuencia, en las personas con IAM hay soplos sistólicos audibles que son consecuencia de la insuficiencia mitral secundaria a la disfunción del aparato valvular mitral (disfunción del músculo papilar, dilatación VI). La disfunción VI también puede traducirse en edema pulmonar, hipotensión arterial y menor riego sanguíneo periférico con extremidades frías y moteado.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El dolor de un IAM puede simular el dolor de la pericarditis aguda, que suele estar

asociado a algunos rasgos pleuríticos y suele empeorar con los movimientos respiratorios y con la tos. El dolor pleural suele ser intenso y punzante y suele empeorar de manera cíclica con cada respiración. Estas características distinguen el dolor pleural del dolor profundo, sordo y continuo de un IAM. Por lo general, la embolia pulmonar provoca un dolor en la cara externa del tórax que con frecuencia es pleurítico y puede estar asociado a hemoptisis. El dolor provocado por una disección aguda de la aorta suele limitarse a la parte central del tórax, es sumamente grave, persiste durante horas, con frecuencia se irradia a la espalda o a las extremidades inferiores, y alcanza su intensidad máxima poco después del momento de aparición. Con frecuencia, uno o más de los principales pulsos arteriales están ausentes. El dolor que proviene de las articulaciones costocondrales o costoesternales se caracteriza por un dolorimiento circunscrito acentuado. El dolor de un IAM, especialmente de un IM inferior, también puede simular el dolor de la enfermedad ulcerosa péptica o de la gastritis por estrés.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Datos electrocardiográficos

El ECG inicial de las personas con dolor torácico agudo diagnostica un infarto agudo en aproximadamente el 50% de los casos, es anómalo pero no diagnóstico en aproximadamente el 40% y es normal en aproximadamente el 10%. Los trazados seriados aumentan la sensibilidad a casi el 95%. Un patrón de elevación del segmento ST, especialmente con alteraciones de la onda T y descenso del segmento ST asociados en otra distribución anatómica (v. cap. 3), y una historia clínica de cardiopatía isquémica son sumamente indicativos de un IAM. La evolución de las alteraciones características del segmento ST y de la onda T unida a la aparición de ondas Q es sumamente específica de un IAM (fig. 9-1). El descenso del segmento ST puede reflejar una isquemia subendocárdica, un infarto o alteraciones recíprocas secundarias a un infarto en un lugar «remoto» (opuesto). El descenso leve y sutil del segmento ST es habitual en las primeras fases de un IAM. Dado que el descenso del segmento ST con frecuencia es una alteración inespecífica, debe evaluarse a la luz de otros signos y datos analíticos. Muchos factores limitan la capacidad del ECG para diagnosticar y ubicar un

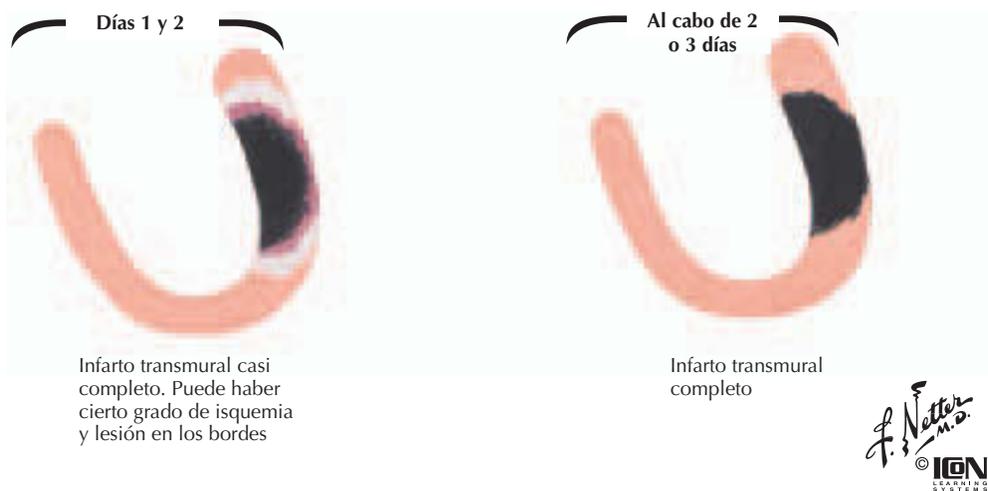


Figura 9-1. Manifestaciones del infarto de miocardio.

IM: el alcance de la lesión miocárdica, la antigüedad del infarto, la situación del infarto (p. ej., el ECG de 12 derivaciones es relativamente poco sensible al infarto en la región posterolateral del ventrículo izquierdo), los defectos de conducción, la pericarditis aguda o los infartos previos, las alteraciones en las concentraciones electrolíticas y la administración de fármacos cardioactivos. Existe acuerdo general en cuanto a los criterios electrocardiográficos para la detección del infarto de las paredes miocárdicas anterior (fig. 9-2A) e inferior; el consenso es menor en cuanto a los criterios para los infartos externos y posteriores (fig. 9-2B).

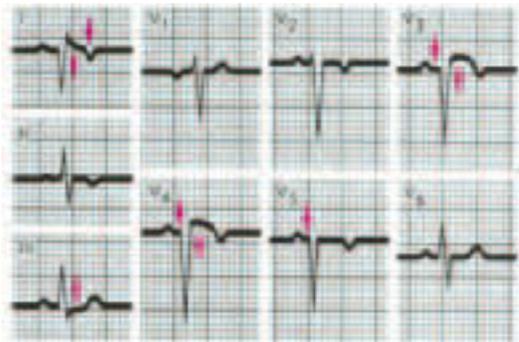
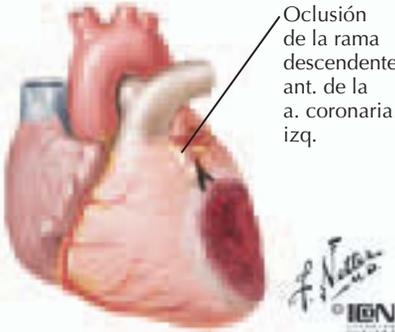
Marcadores cardíacos séricos

Para poder detectar los marcadores cardíacos en el suero, la membrana celular del miocito tiene que haberse desintegrado. Dado que este proceso de desintegración lleva tiempo, los marcadores séricos no son útiles para la detección temprana de un IAM. No obstante, los marcadores séricos son la prueba de un IM confirmado y son indicadores útiles del riesgo. Los marcadores séricos que se emplean para diagnosticar un IAM son la creatincinasa (CK) y las isoenzimas de la CK (fracción CK-MB), la mioglobina y las troponinas específicas del corazón (troponina I y troponina T). Otros marcadores séricos utilizados o cuyo uso se ha propuesto para el diagnóstico de un IAM son las proteínas fijadoras de ácidos grasos del corazón, la cadena ligera de la miosina, la enolasa y la lactato-deshidrogenasa.

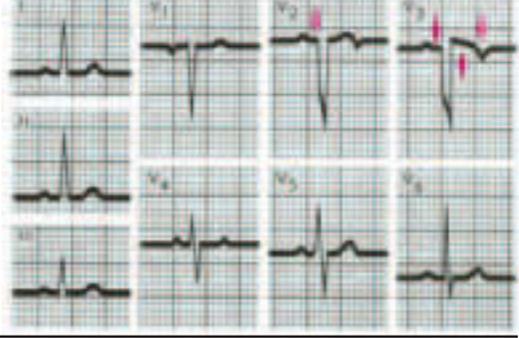
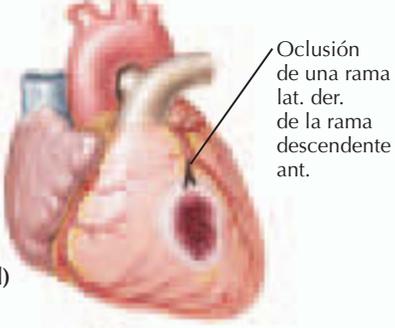
Tradicionalmente se cuantifican la CK, la CK-MB y la lactatodeshidrogenasa, pero se han investigado otros marcadores séricos debido al ritmo relativamente lento de elevación de la CK por encima de la concentración normal. Dado que otras fuentes no cardíacas generan una cantidad importante de lactatodeshidrogenasa, este marcador casi nunca se emplea en el diagnóstico del IM hoy en día. La mioglobina, una molécula más pequeña, se libera rápidamente del miocardio infartado pero no es específica del corazón. Por tanto, las elevaciones de la mioglobina que pueden detectarse de forma inmediata después de la aparición del infarto exigen confirmación con un marcador más específico del corazón, como la troponina I o la troponina T. De los marcadores que se utilizan en el contexto clínico, las troponinas son los más específicos.

Hay datos que avalan el papel decisivo de la inflamación en la patogenia de la aterosclerosis y de los síndromes coronarios agudos. Los reactivos de fase aguda, como la proteína C reactiva, el amiloide sérico A y el fibrinógeno, están elevados en las personas con coronariopatía, lo que deja entrever que la inflamación probablemente no se limita a la placa ateromatosa. Las concentraciones de proteína C reactiva proporcionan importante información pronóstica a corto y largo plazo en las personas con angina inestable. Las concentraciones elevadas de proteína C reactiva también se han asociado a un mayor riesgo de futuros acontecimientos cardíacos. Se ha propuesto que *Helicobacter pylori* y *Chlamydia pneumoniae* tienen importancia en

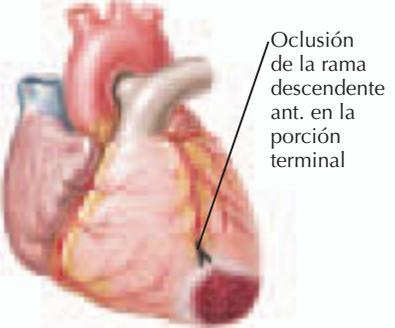
Infarto antero-lateral



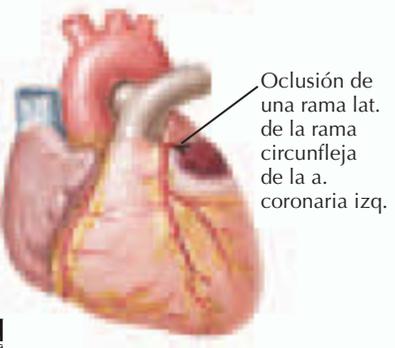
Infarto de pequeño tamaño localizado exclusivamente en la pared ant. (infarto anterosseptal)



Pequeño infarto apical



Infarto antero-basal



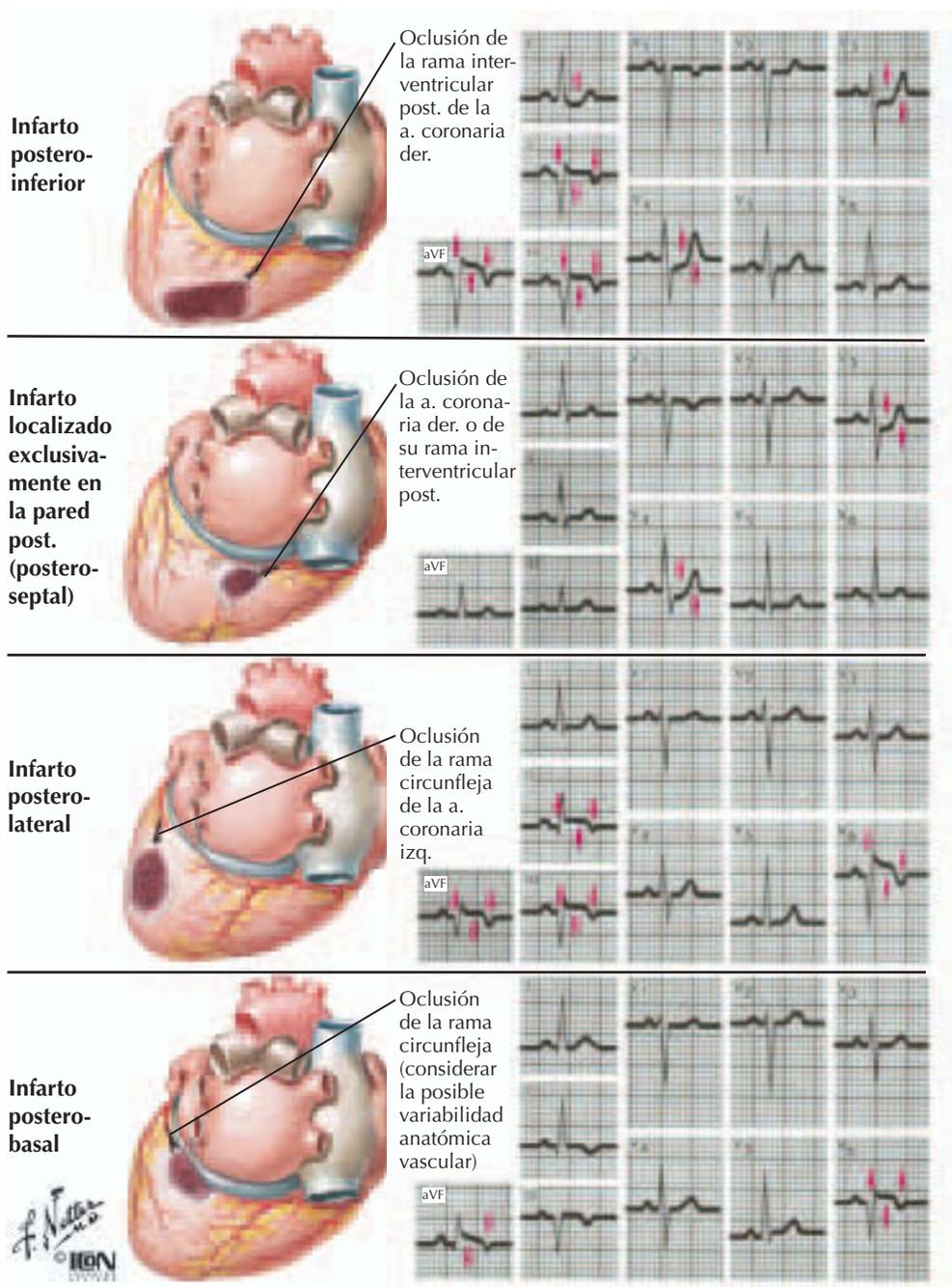
A

Figura 9-2. Localización de los infartos de la cara anterior.

la formación y la rotura de la placa, pero persiste la polémica acerca de si los antígenos de estos microorganismos son útiles en las personas que padecen cardiopatía isquémica.

Otras técnicas de imagen

En las personas con dolor torácico indicativo de IAM pero con un ECG no diagnóstico, la demostración ecocardiográfica de una



B **Figura 9-2 (cont.).** Localización de los infartos de la cara posterior.

región diferenciada de contracción alterada puede resultar útil porque esta observación respalda el diagnóstico de isquemia miocárdica. En las personas con shock cardiogénico, la ecocardiografía puede ser sumamente útil para detectar causas mecánicas corregibles de bajo gasto cardíaco (p. ej., la presencia de una nueva comunicación interventricular o de una disfunción del músculo

papilar) y diferenciarlas de la disfunción VI global. La exploración radiológica puede revelar signos de cardiomegalia e insuficiencia VI. La RM puede permitir la detección precoz de un IM y una evaluación de la gravedad de la lesión isquémica. Si se hace hincapié en el restablecimiento precoz del flujo sanguíneo miocárdico (v. «Tratamiento»), el uso de la RM en el contexto del IAM es limi-

tado debido al tiempo que requiere la realización de estos estudios.

TRATAMIENTO

Hay una serie de opciones terapéuticas que reducen la mortalidad en un IAM. Estas opciones comprenden el restablecimiento temprano del riego sanguíneo (mediante intervenciones coronarias percutáneas, como la angioplastia; la colocación de endoprótesis vasculares, o el tratamiento trombolítico) y la administración de ácido acetilsalicílico y/u otros inhibidores plaquetarios, de bloqueadores β , de inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina y de estatinas. Otros tratamientos para el IAM son el uso de heparina no fraccionada, de heparina de bajo peso molecular, de nitratos y de antiarrítmicos; no obstante, los datos que respaldan el uso de estos tratamientos son menos convincentes.

El restablecimiento del riego sanguíneo es con diferencia el tratamiento más eficaz. Hasta hace poco, el tratamiento trombolítico era la mejor estrategia disponible a tal efecto. El tratamiento trombolítico está indicado en el caso de una elevación del segmento ST o un bloqueo supuestamente nuevo de la rama izquierda del haz de His (que confunde el diagnóstico electrocardiográfico de un IM). El tratamiento trombolítico probablemente es ineficaz en los casos con ECG normales o inespecíficos y posiblemente es perjudicial en los casos con descenso del segmento ST en los subgrupos de angina inestable e IM sin elevación del segmento ST. Actualmente se dispone de diferentes trombolíticos, entre ellos la estreptocinasa, la alteplasa y la reteplasa; su administración no exige instalaciones ni personal especializados, y pueden administrarse con una demora mínima. Muchos ensayos clínicos amplios han asociado el uso del tratamiento trombolítico a la conservación de la función VI, la limitación del tamaño del infarto y una reducción sumamente significativa de la mortalidad. Estas ventajas dependen del tiempo; cuando los fibrinolíticos se administran a las 2 h de la aparición de los síntomas, se consigue una reducción de la mortalidad del 30%; este beneficio disminuye al 18% si los fibrinolíticos se administran a las 6 h de la aparición de los síntomas. Aunque los fibrinolíticos restablecen la permeabilidad en la arteria relacionada con el infarto en más del 80% de las personas a los 90 min de su administración, la no consecución del restablecimiento completo del flujo coronario normal (flujo de grado 3 del estudio Thrombolysis in

Myocardial Infarction), que puede suceder en el 45-70% de las personas, está asociada a una menor supervivencia. Incluso después del restablecimiento satisfactorio del riego sanguíneo, se produce una reoclusión en hasta el 20% de las personas y un reinfarcto en el 19%. Por tanto, sólo en aproximadamente el 25% de las personas tratadas con trombolíticos se consigue el resultado ideal de normalización rápida y mantenida del flujo en la arteria relacionada con el infarto. Por último, el tratamiento fibrinolítico está limitado por las contraindicaciones, que afectan hasta al 30% de las personas, y por el riesgo de hemorragia cerebral.

En los últimos años se ha demostrado que la angioplastia primaria y la colocación de endoprótesis vasculares (denominada «intervención coronaria percutánea» [ICP]) son incluso más eficaces que el tratamiento trombolítico en las personas con IAM. La ICP es más eficaz que el tratamiento trombolítico porque consigue unas tasas más altas de permeabilidad de la arteria relacionada con el infarto y un mayor flujo de grado 3 según se definió en el estudio Thrombolysis in Myocardial Infarction. La ICP también tiene ventajas frente al tratamiento trombolítico en relación con la mortalidad a corto plazo, la tasa de complicaciones hemorrágicas (entre ellas la hemorragia cerebral) y la tasa de ACV (figs. 9-3 y 9-4). La ventaja de la angioplastia primaria en relación con la mortalidad, la tasa de reinfarcto y la tasa de isquemia recurrente se mantiene durante el seguimiento a largo plazo. La intervención precoz posee la ventaja adicional de la definición angiográfica de los vasos coronarios, que permite una estratificación temprana del riesgo y una identificación también temprana de las personas con alto o bajo riesgo de padecer un IM recurrente o afectación cardiovascular. El uso de endoprótesis vasculares en la angioplastia primaria aporta más ventajas, ya que soluciona el problema frecuente de la reestenosis y la necesidad de repetir la revascularización. Los datos disponibles indican que el restablecimiento mecánico del riego sanguíneo es mejor que la trombolisis, aunque haya que aceptar unos tiempos de traslado más prolongados a un centro especializado (fig. 9-5). Estudios recientes han indicado que, si las personas con IAM pueden ser trasladadas a un centro con capacidad para realizar una ICP a las 2 h, aunque se retrase el inicio del tratamiento definitivo, las personas sometidas a una ICP (en comparación con las sometidas a tratamiento trombolítico) obtendrán mejores resultados.

La intervención coronaria aguda reduce la mortalidad por IM, incluso en los enfermos graves. Durante toda la intervención se lleva a cabo una supervisión hemodinámica y electrocardiográfica continua y se dispone de apoyo hemodinámico adicional (farmacológico o con un balón de contrapulsación intraaórtico) para las personas con shock cardiogénico.



Los avances realizados en la tecnología de obtención de imágenes (que permiten el uso de menos contraste intravenoso) y la aparición de medios de contraste no iónicos han reducido la probabilidad de nefropatía provocada por el medio de contraste en los enfermos graves

En la mayoría de los casos, el acceso arterial se consigue a través de la arteria femoral. Los alambres guía y los catéteres se introducen hasta los orificios coronarios mediante una técnica retrógrada por la aorta, bajo guía radioscópica

JOHN A. CRAIG
with
D. Mascaro
© IGIN

Figura 9-3. Intervención coronaria aguda.

Alteraciones hemodinámicas y arritmias

La disfunción ventricular izquierda continúa siendo el factor pronóstico más importante de muerte después de un IM. En las personas que padecen un IM, la insuficiencia cardíaca se caracteriza por disfunción sistólica o disfunción sistólica y diastólica. La disfunción diastólica VI puede llevar a hipertensión venosa pulmonar y congestión pulmonar; la disfunción sistólica puede tra-

ducirse en un deterioro pronunciado del gasto cardíaco y shock cardiogénico. La mortalidad en las personas con IAM aumenta con la gravedad de las deficiencias hemodinámicas.

En un IAM pueden darse causas mecánicas de insuficiencia cardíaca: rotura de la pared libre, pseudoaneurisma, rotura del tabique interventricular o rotura del músculo papilar. En un IM pueden producirse arritmias como consecuencia de la inestabilidad eléctrica. La

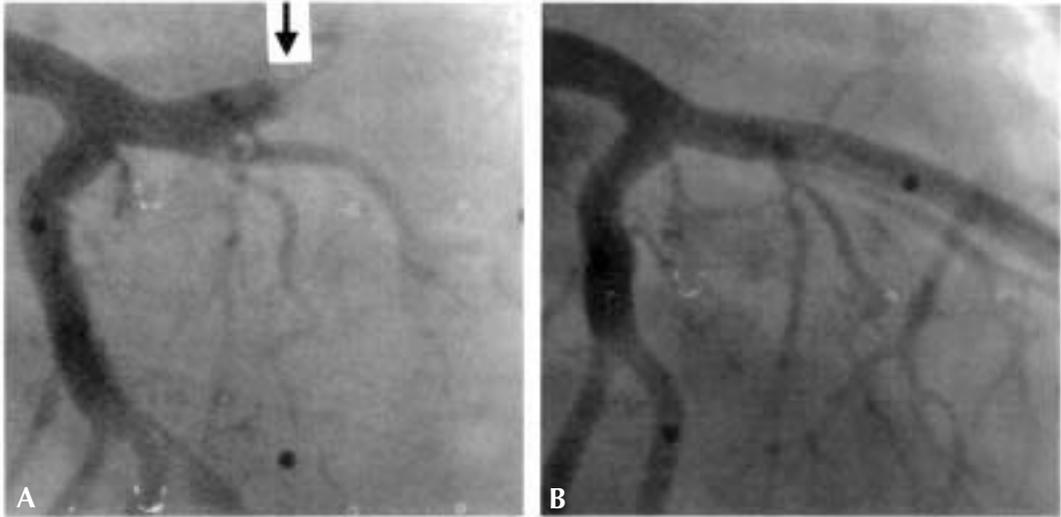


Figura 9-4. Intervención coronaria aguda. A) Infarto agudo de miocardio. Arteria descendente anterior izquierda ocluida (flecha). B). Recanalización de la anterior izquierda.

bradicardia sinusal, a veces asociada a bloqueo auriculoventricular e hipotensión arterial, puede reflejar una mayor actividad vagal. La lesión isquémica puede provocar un bloqueo de la conducción en cualquier nivel del sistema de conducción auriculoventricular o intraventricular.

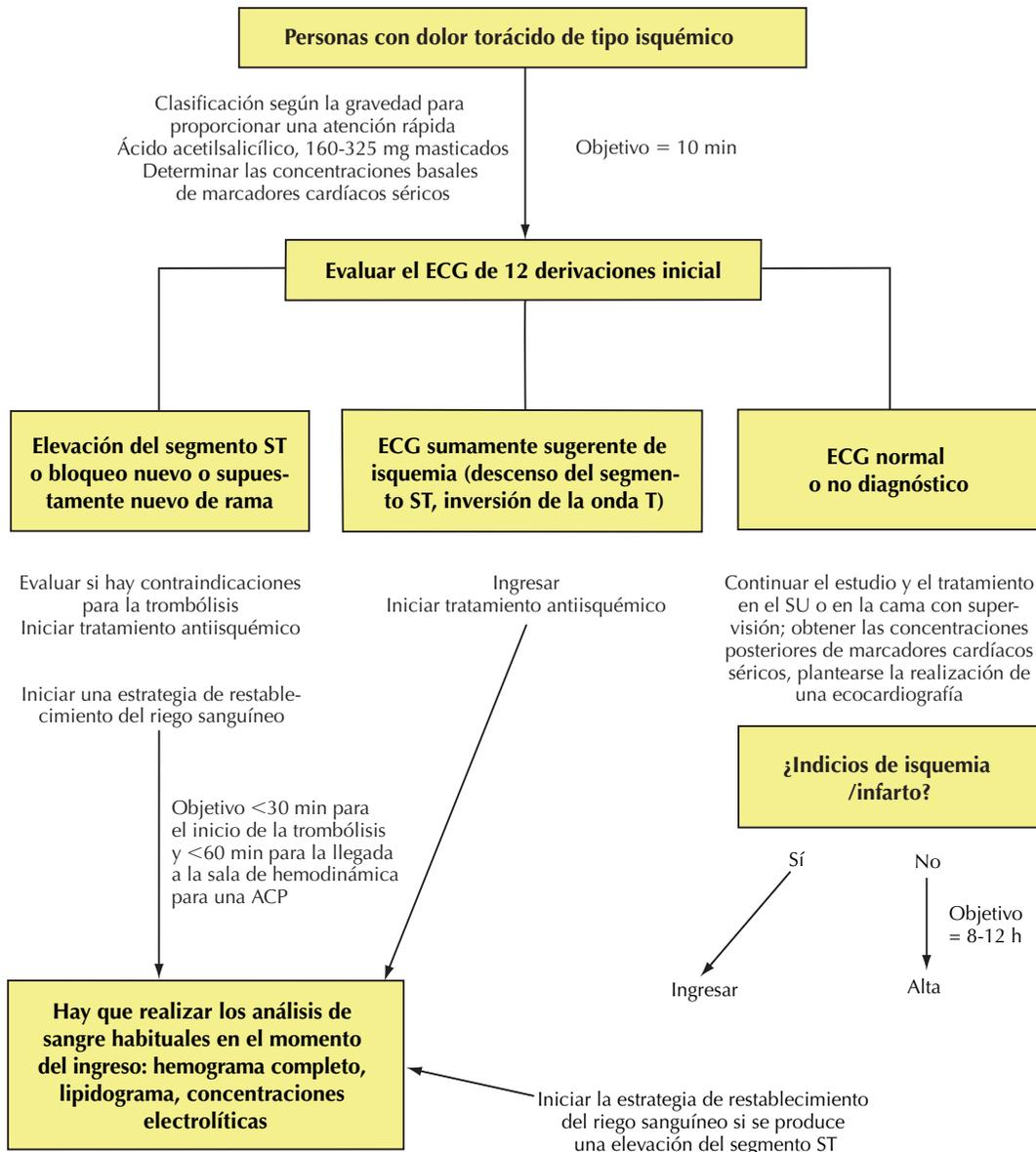
Otras complicaciones tras un IAM son el dolor torácico, la isquemia y el infarto recurrentes. Además, también pueden darse derrame epicárdico, pericarditis y síndrome de Dressler. En menos del 5-10% de las personas con IM aparece un aneurisma VI (especialmente en casos de IM anterior). La mortalidad es hasta seis veces mayor en las personas con un aneurisma VI que en las que no tienen aneurismas. Con frecuencia, la muerte en las personas con un aneurisma VI es súbita y está supuestamente relacionada con taquiarritmias ventriculares, que suelen ser frecuentes cuando hay aneurismas.

Prevención secundaria

El concepto de prevención secundaria del reinfarcto y de la muerte tras la recuperación de un IAM comprende la modificación del estilo de vida, dejar de fumar y el control de la hipertensión arterial y de la diabetes. La modificación del lipidograma exige farmacoterapia (preferiblemente con un inhibidor de la HMG-CoA reductasa) en la mayoría de los pacientes. Varios ensayos clínicos aleatorizados realizados en personas con IM previo han puesto de manifiesto que el tratamiento antiagregante prolongado lleva a una reduc-

ción del 25% del riesgo de infarto, de ACV o de muerte vascular recurrentes. Se recomienda el tratamiento indefinido con IECA en las personas con insuficiencia cardíaca congestiva clínicamente evidente, un descenso moderado de la fracción de eyección global o una anomalía regional extensa del movimiento parietal. Los estudios recientes han indicado que las personas con IM y conservación de la función VI también pueden beneficiarse del tratamiento a largo plazo con un IECA. Los metaanálisis de ensayos clínicos con bloqueadores β han puesto de manifiesto una reducción del 20% de la mortalidad a largo plazo. Probablemente, esta reducción se debe a la combinación de un efecto antiarrítmico (prevención de la muerte súbita cardíaca) y la prevención de un reinfarcto.

Parece que los estrógenos con progestágenos son ineficaces para la prevención secundaria a largo plazo de la cardiopatía isquémica en las mujeres posmenopáusicas. Los antagonistas del calcio no se recomiendan habitualmente para la prevención secundaria del infarcto, y los resultados de ensayos clínicos con antiarrítmicos, como la encainida, la flecainida y el d-sotalol, tras un IM indican que el riesgo de muerte es mayor. La amiodarona puede mejorar la supervivencia después de un IM en presencia de arritmias importantes en las personas con conservación de la función VI. Los desfibriladores-cardioversores implantables ofrecen una estrategia no farmacológica para la prevención de la parada cardíaca por arritmias ventriculares después de un IM. En la sección X de



©1999 American College of Cardiology y la American Heart Association, Inc.

Figura 9-5. Directrices del ACC/AHA para el tratamiento de las personas con IAM. Reproducida con autorización. ACC/AHA Guidelines for the management of patients with acute myocardial infarction: a report on the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 1999; 8.

esta obra se exponen más estrategias de prevención.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Las personas que sobreviven a la evolución inicial de un IAM corren un mayor riesgo debido a la arteriopatía coronaria y a sus complicaciones. Es imprescindible reducir

este riesgo. Por ejemplo, las endoprótesis vasculares farmacoactivas (como las endoprótesis vasculares cubiertas de sirolimus) y el tratamiento con células madre que fluyen hasta la zona del infarto pueden ofrecer nuevas estrategias en el futuro, además de ampliar los tratamientos preventivos a las personas con riesgo pero que todavía no han experimentado un acontecimiento cardíaco.

Bibliografía

Alpert JS, Thygesen K, Antman E, Bassand J-P. Myocardial infarction redefined—a consensus document of The Joint European Society of Cardiology/American College of Cardiology Committee

for the redefinition of myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:959–969.

Braunwald E. *Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001. Further reading: www.acc.org/clinical/topic/topic.htm#M.

Capítulo 10

Intervención coronaria percutánea

Bruce R. Brodie y Tift Mann

A principios de los años noventa, la introducción de las endoprótesis vasculares coronarias revolucionó la intervención coronaria percutánea (ICP). Los resultados de la intervención a corto plazo mejoraron, y la incidencia de la revascularización quirúrgica de urgencia, que era del 3-5% en los años ochenta, disminuyó. La colocación de endoprótesis vasculares también redujo la frecuencia de reestenosis de la angioplastia con balón del 30-40% al 15-20%. Debido a esta mejora, el número de ICP aumentó espectacularmente a finales de los años noventa, mientras que el volumen de intervenciones de revascularización quirúrgica coronaria se mantuvo prácticamente invariable (fig. 10-1).

REALIZACIÓN DE LA INTERVENCIÓN CORONARIA PERCUTÁNEA

Técnica y equipo

La intervención coronaria percutánea se realiza en el laboratorio de hemodinámica cardíaca utilizando el mismo equipo radiológico que se emplea para la coronariografía diagnóstica. El acceso se efectúa a través de la arteria femoral, radial o braquial (fig. 10-2). La vía de acceso femoral se utiliza con mucha frecuencia porque permite que los catéteres

más grandes alojen dispositivos especiales y exige una menor habilidad técnica. Recientemente, la vía de acceso radial ha adquirido mayor popularidad, ya que reduce significativamente las complicaciones hemorrágicas en la zona de acceso y permite la deambulación del enfermo inmediatamente después de la ICP. Los inconvenientes de la vía de acceso transradial son una curva de aprendizaje considerable y la oclusión asintomática infrecuente de la arteria radial. La presencia de una arteria cubital permeable y de un arco palmar intacto (que pueden evaluarse me-

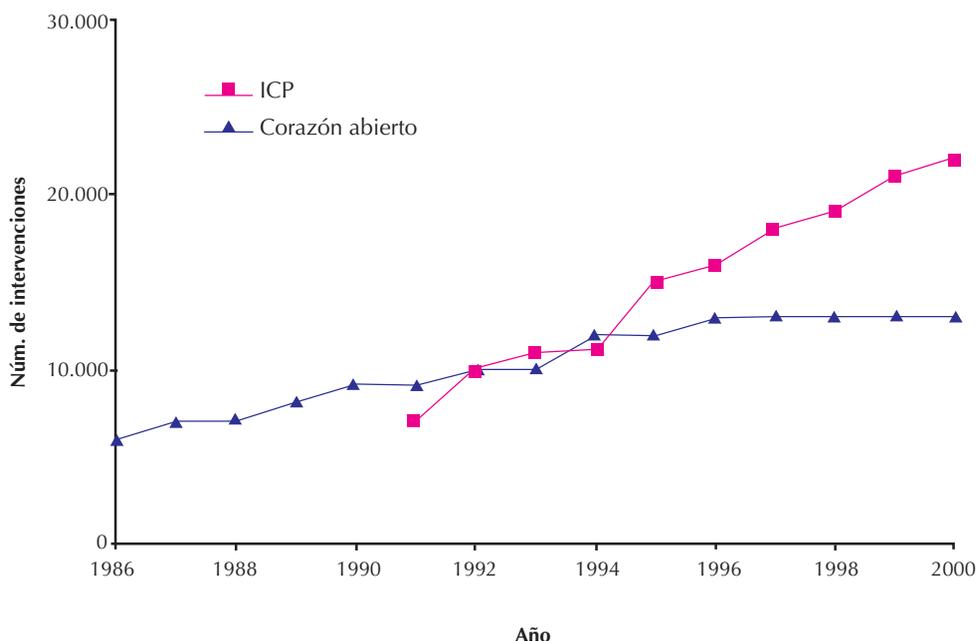


Figura 10-1. Volumen de intervenciones coronarias percutáneas (ICP) e intervenciones a corazón abierto en Carolina del Norte 1986-2000. (De NC Medical Database Commission.)

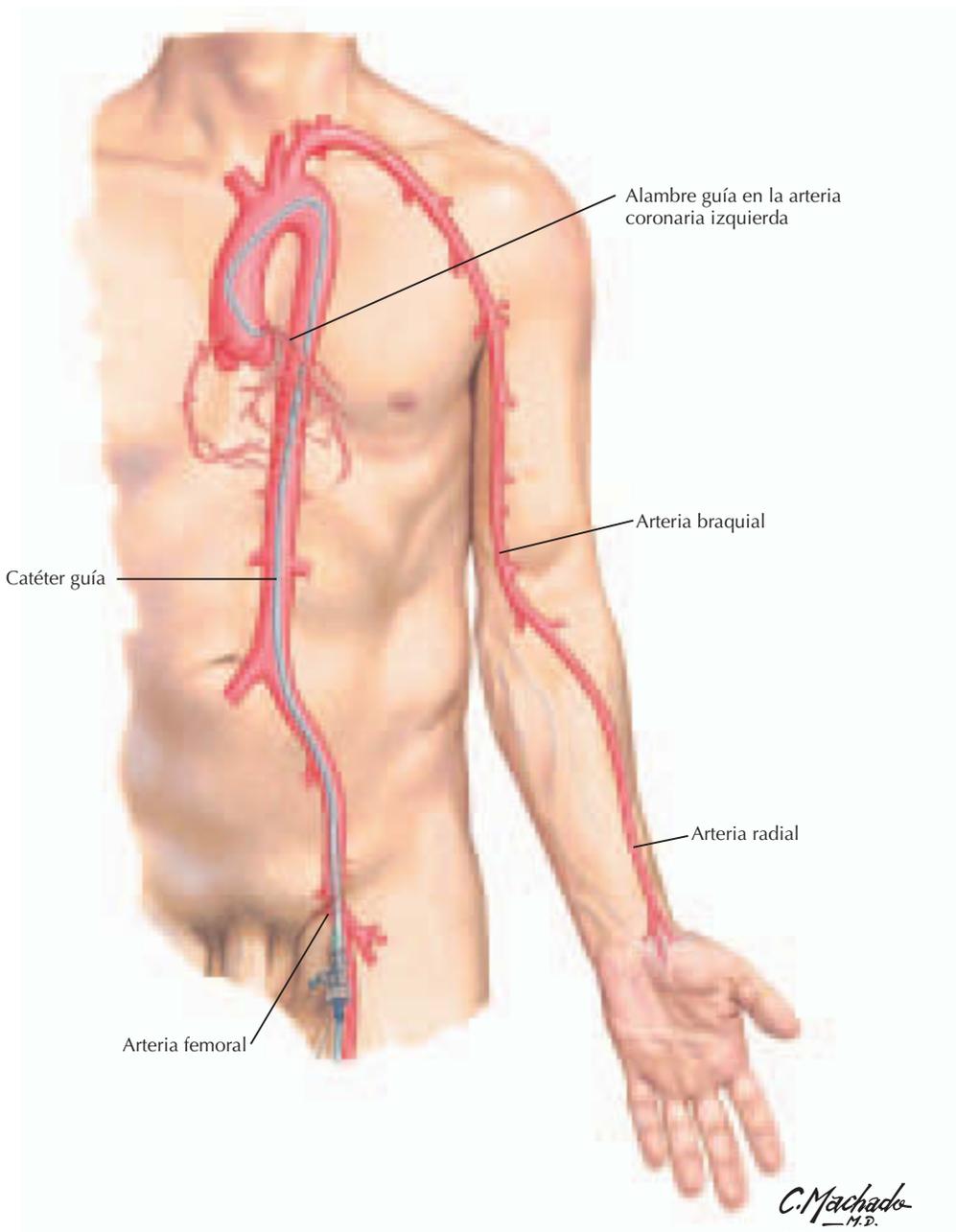


Figura 10-2. Intervención coronaria percutánea: acceso vascular.

diante exploración física) son criterios que indican el uso de esta técnica.

Los catéteres guía intervencionistas son ligeramente más grandes que los catéteres diagnósticos para alojar balones, endoprótesis vasculares y otros dispositivos. Después de la visualización de la arteria coronaria y de la lesión sobre la que hay que actuar mediante arteriografía, se introduce un alambre guía coronario a través de la lesión y se sitúa en el vaso distal. Sobre el alambre guía se desliza

un catéter pequeño de doble luz con un balón distal y se sitúa en la lesión. Con un dispositivo de hinchado se expande el balón y se abre la obstrucción, fracturando y comprimiendo la placa y ensanchando la arteria coronaria. Cuando se coloca una endoprótesis vascular coronaria, como sucede en la mayoría de los casos hoy en día, se introduce un segundo catéter-balón que contiene la endoprótesis vascular sobre el alambre guía hasta la zona previamente dilatada. El hinchado del

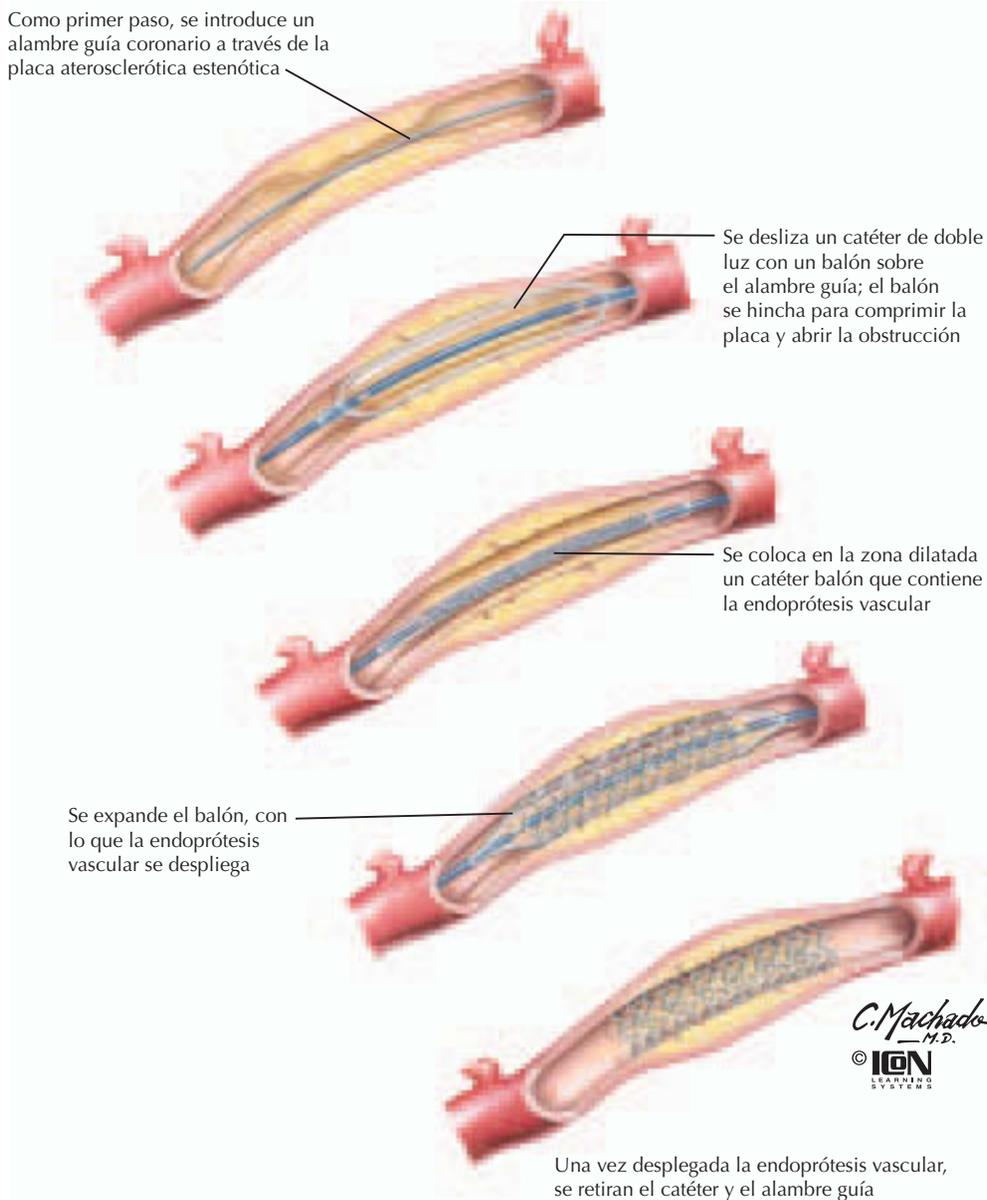


Figura 10-3. Realización de una intervención coronaria percutánea: despliegue de la endoprótesis vascular.

balón expande y despliega la endoprótesis (fig. 10-3). Si la endoprótesis no se despliega por completo, se utiliza un catéter-balón de alta presión para expandirla completamente. Debido a las recientes mejoras, cada vez es más habitual introducir y expandir completamente la endoprótesis vascular utilizando un único catéter-balón sin dilatación previa.

Después de la ICP, se retiran los catéteres; tradicionalmente, la hemostasia en la zona de acceso se conseguía mediante compresión manual en cuanto el tiempo de coagulación activada volvía a la situación basal. Más re-

cientemente, el uso de «dispositivos de cierre» en el lugar de la arteriotomía femoral ha adquirido mayor popularidad. En este caso, el lugar de la arteriotomía femoral se cierra inmediatamente después de la intervención, lo que proporciona una hemostasia inmediata en los pacientes adecuados y permite una deambulación más temprana.

Tratamiento farmacológico complementario

Todas las personas sometidas a una ICP reciben ácido acetilsalicílico antes de la inter-

vención, y la sangre del paciente se hepariniza completamente durante aquélla. El tiempo de coagulación activado (TCA) se mantiene a unos niveles apropiados para impedir la formación de trombos. Con frecuencia se utilizan inhibidores de la glucoproteína plaquetaria IIb/IIIa a fin de reducir el infarto y los accidentes isquémicos durante y después de la intervención, especialmente en los síndromes coronarios agudos. Cuando se emplean endoprótesis vasculares, se administra el inhibidor plaquetario clopidogrel antes o durante la intervención y durante 30 días después de ésta hasta que la endoprótesis se ha endotelizado. Estudios recientes han dejado entrever que el mantenimiento del clopidogrel durante 6-9 meses después de un ICP proporciona un beneficio adicional. Pueden administrarse nitroglicerina, antagonistas del calcio y adenosina intracoronarios según sea necesario.

Resultados de la intervención coronaria percutánea

Gracias a los avances tecnológicos, la disponibilidad de endoprótesis vasculares y la mayor experiencia de los hemodinamistas, los resultados de las ICP han mejorado de forma espectacular. Igualmente, con una selección más adecuada de los pacientes y si la intervención la realiza un hemodinamista con experiencia, cabe esperar el éxito de la misma (definido como una reducción del diámetro luminal mínimo en la zona de la lesión a menos del 30% con buen flujo sanguíneo) en más del 95% de los pacientes. Las directrices de la American Heart Association (AHA)/American College of Cardiology (ACC) para la ICP recomiendan que se realice sólo en centros que llevan a cabo más de 400 ICP al año y por hemodinamistas que llevan a cabo más de 75 ICP al año.

Aunque los resultados obtenidos con la ICP han sido excelentes, la reestenosis continúa siendo una gran limitación. El traumatismo causado en la pared del vaso por el balón provoca hiperplasia celular vascular, que puede traducirse en la reaparición de la estenosis de la arteria al cabo de 3-6 meses. En el 20-30% de los casos, después de una angioplastia con balón, y en el 10-15%, después de la colocación de una endoprótesis vascular, es necesario repetir la revascularización del vaso afectado (RVA). Habitualmente, la reestenosis tras la angioplastia con balón puede realizarse mediante la repetición de la angioplastia con balón o mediante la colocación de endoprótesis vasculares. La reestenosis después de

la colocación de endoprótesis vasculares (reestenosis en la endoprótesis vascular) es un problema más difícil, pero en estos casos puede recurrirse a la realización de una angioplastia con balón cortante, con frecuencia asociada a radiación β o γ local (braquiterapia). Más recientemente, en Estados Unidos se ha autorizado el uso de las endoprótesis vasculares «farmacoactivas». Estas endoprótesis vasculares están cubiertas de una fina capa de polímero que transporta inmunosupresores y antiproliferantes (sirolimus, tacrolimus y paclitaxel) que se liberan con el tiempo para impedir la hiperplasia de la neointima responsable de la reestenosis. Los resultados de los ensayos clínicos iniciales son impresionantes y ponen de manifiesto una reducción notable de la incidencia de reestenosis. Si se demuestra que las endoprótesis vasculares farmacoactivas son tan eficaces en cuanto a reducir la reestenosis como dejan entrever los ensayos clínicos iniciales, se ampliarán las indicaciones y el uso de las endoprótesis vasculares, al igual que el número de personas tratadas con ICP. Pese a este avance, se cree que continuará siendo necesaria en ocasiones la cirugía coronaria para el tratamiento de la reestenosis refractaria o en todos los casos en los que no esté indicada una ICP.

Complicaciones de la intervención

Las complicaciones más frecuentes de la ICP están relacionadas con el lugar de acceso. En el 3-5% de los pacientes aparecen hemorragia y hematomas, pero habitualmente pueden tratarse de manera conservadora y sólo de vez en cuando exigen transfusiones de sangre o una intervención quirúrgica. En menos del 1% de los pacientes se produce un pseudoaneurisma, que habitualmente puede tratarse mediante compresión guiada por ecografía. La hemorragia retroperitoneal es rara pero puede ser potencialmente mortal, sobre todo si no se detecta, y puede exigir una intervención quirúrgica.

Las complicaciones cardíacas son sorprendentemente infrecuentes. El hinchado del balón y el despliegue de las endoprótesis vasculares pueden llevar a una embolización de los residuos ateromatosos y/o a la formación de un trombo en el lecho coronario distal. Los infartos de miocardio (IM) resultantes suelen ser pequeños y tolerarse bien. El uso de inhibidores de la glucoproteína IIb/IIIa reduce la incidencia de IM en ciertas situaciones clínicas. Las arritmias inducidas por la isquemia, entre ellas la taquicardia o la fibrilación ven-



Figura 10-4. Aterectomía rotacional.

tricular, suelen responder a la farmacoterapia y/o a la cardioversión. La disección y/u oclusión trombótica de la arteria coronaria provocadas por una ICP pueden traducirse en un IM con onda Q, una revascularización quirúrgica de urgencia y, de vez en cuando, la muerte. El tratamiento de la disección coronaria con endoprótesis vasculares ha reducido en gran medida estas complicaciones. Con la realización de la ICP moderna por cirujanos con experiencia, la frecuencia de IM con onda Q es inferior al 1%; la necesidad de revascularización quirúrgica de urgencia es inferior al 1%, y la mortalidad es inferior al 0,5% después de una ICP programada.

DISPOSITIVOS COMPLEMENTARIOS

Aterectomía coronaria direccional

En la aterectomía coronaria direccional se utiliza una cuchilla a alta velocidad para cortar la placa, que luego se empuja para que entre en un cono de morro flexible y se retira de la arteria. El uso de este dispositivo supone un desafío desde el punto de vista técnico y se ha acompañado de un incremento de las complicaciones de la intervención. Con la introducción de las endoprótesis vasculares, actualmente sólo se emplea de vez en cuando para reducir el volumen de la masa aterosclerótica.

Aterectomía rotacional de alta velocidad

En la aterectomía rotacional de alta velocidad (ARAV) se utiliza una fresa de diamante

que gira a alta velocidad para fragmentar la placa en pequeñas partículas que son absorbidas torrente abajo (fig. 10-4). Se utiliza principalmente para tratar lesiones extremadamente calcificadas y lesiones situadas en los orificios y en las bifurcaciones, y con frecuencia se combina con la colocación de endoprótesis vasculares.

Trombectomía realítica

En la trombectomía realítica se utiliza un único catéter con una punta de acero inoxidable conectada a un hipotubo, a través del cual se inyecta solución salina a alta velocidad. Los orificios de salida están orientados hacia la luz del catéter principal, lo que crea una zona de baja presión en la punta del catéter que atrae el trombo circundante hacia su interior. Los chorros de solución salina rompen el trombo en micropartículas y las lanzan fuera de la luz proximal del catéter. Este dispositivo es eficaz para tratar las lesiones que tienen una gran carga trombótica, como los injertos de vena safena y las arterias nativas en el contexto de un IAM.

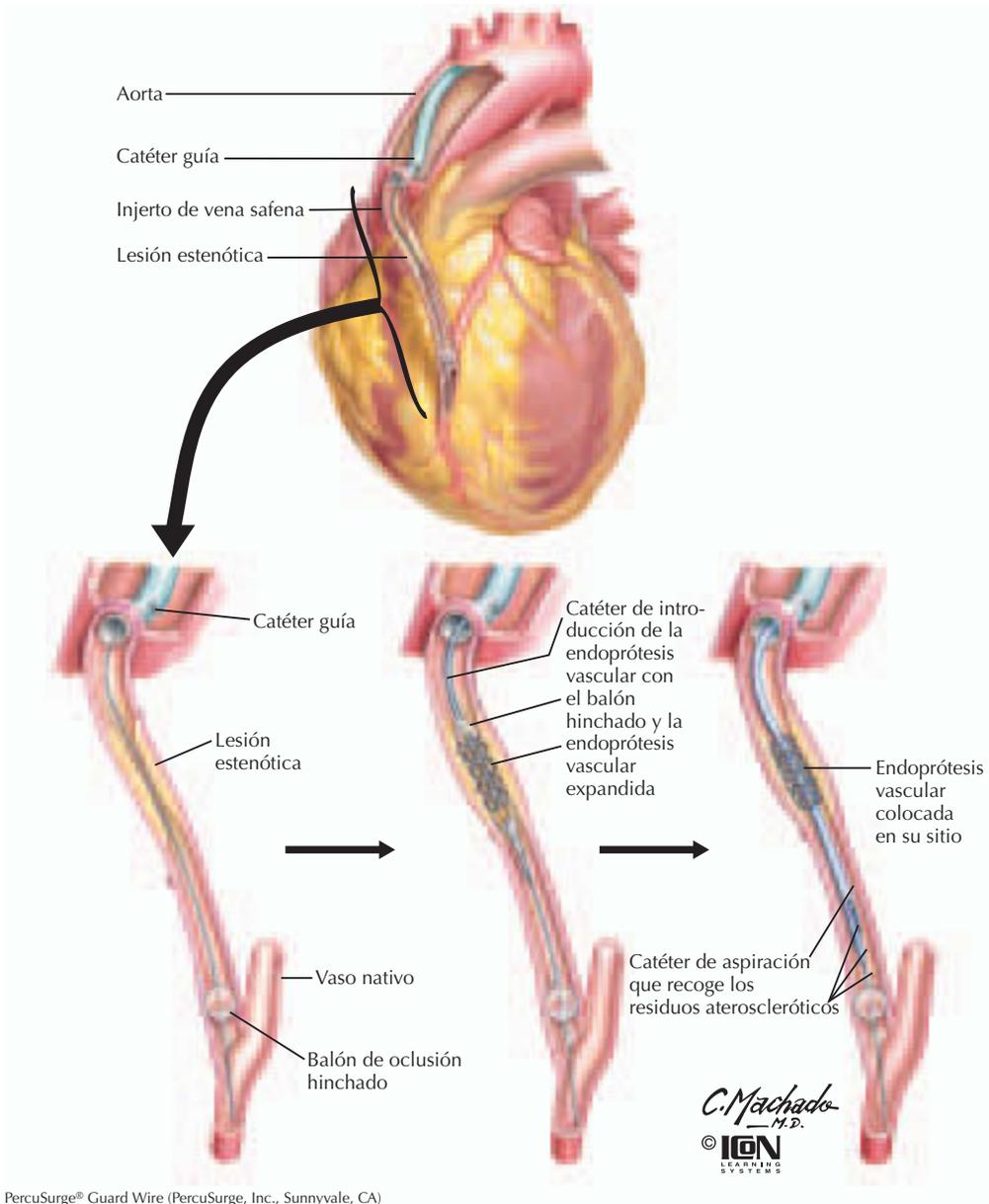
Protectores distales

La embolización de los residuos trombóticos y ateroscleróticos durante el hinchado del balón y el despliegue de la endoprótesis vascular continúa siendo un serio problema en la ICP, especialmente en los injertos degenerados de vena safena. Se han ideado varios dispositivos para evitar la embolización distal (v. también cap. 41). La figura 10-5 muestra

uno de estos dispositivos. El alambre guía del protector se introduce hasta el otro lado de la lesión sobre la que se ha de actuar; un balón colocado en el extremo distal del alambre se hincha a baja presión para bloquear el flujo distal. El balón distal atrapa los residuos ateroscleróticos, que se han embolizado durante el despliegue de la endoprótesis vascular, y los elimina a través de un catéter de aspiración. Se ha demostrado que el uso de este dispositivo reduce la incidencia de infartos durante y después de una ICP en los injertos de vena safena.

Ecografía intravascular

Para la ecografía intravascular se utiliza un transductor ultrasónico a fin de visualizar la placa aterosclerótica y la pared del vaso, lo que proporciona información diagnóstica que no se puede obtener con la coronariografía (v. cap. 6). Se emplea antes de la ICP para facilitar la selección del dispositivo y cuantificar el tamaño de la luz y del vaso a fin de escoger la endoprótesis del tamaño adecuado; se emplea después de la ICP para valorar si el despliegue de la endoprótesis vascular es



PercuSurge® Guard Wire (PercuSurge, Inc., Sunnyvale, CA)

Figura 10-5. Ejemplo de protector distal (PercuSurge®).

el correcto. Gracias a los avances técnicos realizados en el diseño de endoprótesis vasculares, la ecografía intravascular se utiliza con menor frecuencia.

Balón cortante

El balón cortante tiene tres cuchillas o aterótomos que provocan una disección controlada y pueden proporcionar una mejor abertura que la angioplastia con balón habitual. Se ha utilizado para tratar la reestenosis en la endoprótesis vascular (con frecuencia asociada a braquiterapia), en las lesiones situadas en las bifurcaciones y en los orificios, y en los vasos pequeños.

Braquiterapia

La braquiterapia implica la aplicación local de radiación β o γ en la zona diana de la arteria coronaria inmediatamente después de una ICP. La braquiterapia reduce la reestenosis al impedir la hiperplasia de la íntima y es un tratamiento complementario en casos de reestenosis en la endoprótesis vascular.

INDICACIONES

La revascularización coronaria mediante ICP puede aliviar los síntomas de la angina de pecho en personas con arteriopatía coronaria (APC) obstructiva y puede mejorar la supervivencia en algunos casos. Las indicaciones de la ICP están resumidas en las directrices de la AHA/ACC para la ICP. La decisión de llevar a cabo una ICP implica comparar la probabilidad de éxito y beneficios a largo plazo de la intervención con los beneficios de otras estrategias farmacoterapéuticas y de revascularización quirúrgica coronaria. La probabilidad de éxito y de beneficio a largo plazo depende mucho de la lesión y de la selección de los pacientes, además de la experiencia del hemodinamista y del centro.

Selección de la lesión coronaria

Las características de la lesión que están asociadas a menor éxito de la intervención y a un mayor riesgo son las lesiones extensas (>20 mm), las lesiones excesivamente tortuosas o calcificadas, los segmentos extremadamente angulados (>90°), los injertos de vena safena degenerativos y las oclusiones totales crónicas. La existencia de un diámetro luminal de referencia pequeño y la presencia de la mayoría de las características antes mencio-

nadas pronostican una mayor probabilidad de reestenosis y de necesidad de repetir la revascularización del vaso afectado. Cuando se dan estas características de la lesión y la probabilidad de un resultado favorable con la ICP es pequeña, pueden ser más atractivas otras opciones, como el tratamiento farmacológico o la derivación aortocoronaria (DAC). Hay que tener en cuenta la complejidad de la lesión al decidir si la ICP es el tratamiento apropiado para los subgrupos clínicos descritos aquí.

Selección de los pacientes

Con frecuencia, las personas con APC obstructiva que permanecen asintomáticas o que padecen sólo una **angina leve** y presentan una isquemia mínima o nula durante la prueba de esfuerzo pueden recibir tratamiento farmacológico. No obstante, las personas asintomáticas que presentan isquemia miocárdica significativa durante la prueba de esfuerzo y APC obstructiva durante el cateterismo corren un riesgo elevado de morbilidad y mortalidad cardiovascular. Este riesgo puede reducirse con la revascularización; en estos casos puede estar indicada la ICP.

La mayoría de los estudios realizados han puesto de manifiesto que las personas con **angina estable** y APC obstructiva importante en uno o dos vasos padecen menos anginas y gozan de una mejor calidad de vida cuando reciben tratamiento con ICP que si reciben farmacoterapia. En las personas con angina estable, por lo general se prefiere la ICP como opción de revascularización si las lesiones coronarias son adecuadas. En las personas con enfermedad multivaso, tanto la DAC como la ICP son opciones adecuadas. Varios ensayos clínicos aleatorizados (EAST, BARI, ARTS) que compararon la DAC con la ICP en personas con enfermedad multivaso han revelado unas tasas de supervivencia parecidas entre ambos grupos, pero menos angina y una menor necesidad de repetir la revascularización en el grupo de DAC. La elección de la DAC o de la ICP depende de varios factores: *a*) la presencia de comorbilidades que pueden afectar al riesgo quirúrgico; *b*) las características de la lesión que pueden afectar al resultado de la ICP, y *c*) las preferencias del paciente, que debe decidir si desea asumir el riesgo y la morbilidad iniciales de la cirugía cardíaca abierta o bien afrontar la mayor necesidad de repetir las intervenciones de revascularización después de una ICP. Los diabéticos con enfermedad multivaso tienen unas tasas de

supervivencia mayores con la DAC que con la ICP; habitualmente el mejor tratamiento para estos pacientes es la DAC. Por lo general, las personas con enfermedad significativa de la arteria coronaria principal izquierda reciben tratamiento mediante DAC.

Los estudios realizados en personas con **angina inestable** o **IM sin elevación del segmento ST** han puesto de manifiesto que los resultados son mejores para la ICP con endoprótesis vasculares e inhibidores de la glucoproteína IIb/IIIa que con tratamiento farmacológico conservador. Por consiguiente, las personas con angina inestable y factores de alto riesgo o con IM sin elevación del segmento ST deben someterse a una arteriografía y a una ICP tempranas si padecen APC obstructiva grave.

En los últimos años, la ICP primaria se ha convertido en la estrategia preferida de restablecimiento del riego sanguíneo en las personas con **IM con elevación del segmento ST** cuando se dispone de centros y de hemodinamistas con experiencia. Los ensayos clínicos aleatorizados han revelado que la ICP primaria se acompaña de una menor mortalidad, menos episodios de infarto recurrente y menos ACV que el tratamiento trombolítico. La ICP primaria posee ventajas especiales en los ancianos, en personas con shock cardiogénico y en aquellas en que no está indicado el tratamiento trombolítico. La angioplastia coronaria transluminal percutánea (ACTP) de rescate (ACTP inmediata tras una trombólisis ineficaz) mejoró el pronóstico en las personas con IM anterior en el ensayo RESCUE. Los resultados obtenidos mediante la ICP de rescate han mejorado aún más con la adición de endoprótesis vasculares e inhibidores IIb/IIIa. Actualmente hay que considerar la posibilidad de una arteriografía urgente con ICP de rescate en personas con un IM anterior o extenso en las que la trombólisis se consideraba ineficaz. La ICP también puede estar indicada tras trombólisis satisfactoria por un infarto recurrente, isquemia recurrente o isquemia inducible. En Estados Unidos suele utilizarse la ICP para tratar la estenosis residual en la arteria infartada varios días después del tratamiento trombolítico en personas sin isquemia confirmada, aunque ningún estudio amplio ha demostrado su beneficio.

La aparición de enfermedad obstructiva del injerto de vena safena (EIVS) después de la DAC es un problema cada vez más frecuente. La enfermedad del injerto de vena safena se caracteriza por una placa difusa y que se desmenuza y, con frecuencia, un trombo, que

presentan una mayor frecuencia de embolización distal durante la intervención. Se ha demostrado que los protectores distales mejoran los resultados mediante la reducción de la frecuencia de embolización distal y de infarto durante y después de la intervención, y los dispositivos de trombectomía pueden mejorar los resultados. No se ha demostrado que los inhibidores de la glucoproteína IIb/IIIa sean beneficiosos en esta situación. Por lo general, las personas con EIVS obstructiva, indicios objetivos de isquemia y lesiones favorables son buenos candidatos a la ICP, especialmente si se conserva un conducto arterial. Habitualmente, el mejor tratamiento para las personas en las que resultan ineficaces múltiples injertos de vena safena, especialmente en presencia de disfunción VI y de un injerto arterial no funcional, es la DAC ulterior.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Los avances técnicos que se han registrado en la ICP durante los últimos 25 años son impresionantes, pero varios subgrupos de lesiones coronarias continúan siendo difíciles de tratar: oclusiones totales crónicas, lesiones situadas en bifurcaciones, vasos pequeños, injertos de vena safena y lesiones que contienen trombos. La reestenosis también sigue siendo un problema grave y en un 10-20% de las personas es necesaria la revascularización del vaso afectado, incluso con la colocación de endoprótesis vasculares.

En diferentes ensayos clínicos se están evaluando nuevos alambres y dispositivos cortantes y de ablación para atravesar con mayor facilidad las oclusiones totales crónicas. Se están probando nuevas endoprótesis vasculares para tratar específicamente lesiones situadas en bifurcaciones y vasos pequeños. Se están probando nuevos filtros en ensayos clínicos para impedir la embolización distal durante las intervenciones de injerto de vena safena y durante la ICP primaria en vasos nativos en el contexto de un IAM. Se están diseñando endoprótesis vasculares cubiertas de fármacos para ayudar a evitar la embolización distal y tratar la obstrucción coronaria asociada a dilataciones aneurismáticas. Se están probando nuevos dispositivos de trombectomía para tratar mejor las lesiones trombóticas.

También se esperan avances en la farmacología complementaria. La heparina de bajo peso molecular (enoxaparina) y los inhibidores directos de la trombina (bivalirudina) se están probando como sustitutos de la heparina no fraccionada en la ICP.

El mayor avance tecnológico puede ser el perfeccionamiento de las endoprótesis vasculares farmacoactivas y se cree que las indicaciones específicas para este tipo de endoprótesis se ampliarán en los años venideros.

Bibliografía

ACC/AHA Guidelines for percutaneous coronary intervention. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:2215–2239.

Anderson HV, Shaw RE, Brindis RG, et al. A contemporary overview of percutaneous coronary interventions: The American College of Cardiology—National Cardiovascular Data Registry (ACC-NCDR). *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1096–1103.

Douglas JS, King SB III. Percutaneous coronary intervention. En: Fuster V, Alexander RW, O'Rourke RA, eds. *Hurst's The Heart*. 10th ed. New York: McGraw-Hill; 2001:1437–1469.

Topol E. *Textbook of Interventional Cardiology*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1999.

Capítulo 11

Revascularización quirúrgica coronaria

Brett C. Sheridan y Michael R. Mill

La angina crónica afecta aproximadamente a 5,6 millones de estadounidenses y cada año se dan nuevos casos de angina en otros 350.000. Más de 750.000 acuden a consulta para evaluación con angina inestable/síndrome coronario agudo cada año. Los síndromes coronarios agudos y crónicos son consecuencia de que la demanda celular miocárdica de oxígeno excede la capacidad del sistema arterial coronario para suministrar este elemento imprescindible para el metabolismo oxidativo. El flujo coronario insuficiente de nutrientes a las células miocárdicas se traduce en una angina de pecho y, si ésta es prolongada, lleva a muerte celular miocárdica. La solución más sencilla para esta interrupción del flujo sanguíneo a través de las arterias coronarias consiste en llevar flujo sanguíneo nuevo o adicional a través de otras vías, evitando así las arterias coronarias obstruidas. La comprensión de este proceso permitió la aparición de la revascularización quirúrgica coronaria (RQC).

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

En presencia de factores de riesgo de aterosclerosis (entre ellos la edad avanzada, la predisposición genética, el sexo masculino, la hipertensión arterial, la diabetes, la hiperlipemia y el tabaquismo), la íntima arterial, que es fina y poco musculosa, aumenta su grosor y su contenido de músculo liso. Este estadio inicial de la aterosclerosis está provocado por la proliferación de células musculares lisas, por la formación de una matriz hística de colágeno, elastina y proteoglicano, y por la acumulación de lípidos intracelular y extracelular. El primer estadio de la formación de la lesión aterosclerótica es el engrosamiento focal de la íntima, con células musculares lisas y matriz extracelular. También se acumulan depósitos lipídicos intracelulares. En su estadio más temprano, la lesión formada se denomina *estría adiposa* y consiste en una acumulación de lípidos intra y extracelulares visible en los segmentos enfermos de las arterias afectadas. La acumulación continua de fibroblastos que cubren las células musculares lisas proliferantes cargadas de lípidos y residuos celulares se traduce en una placa fibrosa. La complejidad de la lesión evoluciona conforme la degeneración celular persistente lleva a la entrada de componentes de la sangre y a la calcificación. El centro necrótico de la placa puede agrandarse y calcificarse. La hemorragia en la placa puede destruir la superficie fibrosa lisa, lo que provoca ulceraciones trombogénicas. La organización del coágulo en la superficie de la placa hace que ésta

sobresalga más en la luz arterial, lo que reduce aún más el flujo (v. también cap. 2).

Del mismo modo que la rapidez de la formación de la lesión aterosclerótica varía de una persona a otra, la presentación de la cardiopatía también puede diferir. La presencia de isquemia miocárdica se identifica por indicios concomitantes de lesiones ateroscleróticas que limitan el flujo en la coronariografía. La necesidad de tratamiento quirúrgico de la cardiopatía isquémica suele ser una manifestación de la presentación de una persona con síndrome coronario agudo y arteriopatía coronaria multivaso o el resultado de una angina debilitadora (aunque estable) (v. cap. 8). Algunos ejemplos de las indicaciones de la DAC son la angina postinfarto, una comunicación interventricular, la insuficiencia mitral aguda, la rotura de la pared libre y/o el shock cardiogénico en las personas ingresadas en el hospital con un infarto agudo de miocardio (IAM). Cada una de estas afecciones agudas justifica la intervención y revascularización quirúrgicas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la isquemia miocárdica comprende la obstrucción aterosclerótica, además de causas no ateroscleróticas de obstrucción de las arterias coronarias epicárdicas. Las causas no ateroscleróticas de obstrucción coronaria epicárdica comprenden anomalías congénitas, puentes miocárdicos, presencia anómala de vasos sanguíneos,

diseción aórtica, granulomas, tumores, cicatrización por traumatismo, además de vasospasmo y embolia. Muchas de estas afecciones también pueden ser indicaciones para la DAC.

Otras enfermedades que imitan la angina de pecho son la esofagitis por reflujo gastroesofágico, la enfermedad ulcerosa péptica, los cólicos biliares, la isquemia de arterias viscerales, la pericarditis, la pleuritis, la diseción de la aorta torácica y las enfermedades reumáticas.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Aunque las personas con cardiopatía isquémica presentan un perfil de urgencia clínica, el estudio diagnóstico se basa en los indicios objetivos de isquemia y en la evaluación de la carga patológica y de la anatomía coronaria. La estrategia diagnóstica comienza por una anamnesis completa y una exploración física exhaustiva (v. cap. 1). Con frecuencia, la exploración física no ayuda al diagnóstico de la cardiopatía isquémica crónica. En la exploración física, muchas personas con cardiopatía isquémica crónica no presentan datos relacionados con la enfermedad o, si los presentan, no son específicos de la APC. Dado que la aterosclerosis coronaria es la cardiopatía más frecuente en los países industrializados, cualquier dato obtenido en la exploración física que sea indicativo de cardiopatía debe hacer pensar en una posible cardiopatía isquémica crónica.

El estudio diagnóstico comprende múltiples estrategias. Se llevan a cabo pruebas analíticas para factores de riesgo cardíaco, como la diabetes, la hiperlipemia y el hipertiroidismo. El ECG permite la confirmación de la isquemia durante el dolor torácico o después de una prueba de esfuerzo. Puede utilizarse una prueba de esfuerzo para detectar la APC o determinar la importancia funcional de las lesiones coronarias. Los resultados de la prueba son positivos si la persona tiene signos o síntomas de angina de pecho con alteraciones isquémicas típicas en el ECG. La especificidad de la prueba de esfuerzo puede mejorar con la inyección de talio durante el esfuerzo. Otra forma de evaluar el riego sanguíneo miocárdico o de realizar pruebas de esfuerzo es inducir esfuerzo farmacológico con dobutamina, una catecolamina sintética que remeda el esfuerzo, u otros vasodilatadores, como el dipiridamol y la adenosina, que producen una vasodilatación profunda y elevan la frecuencia cardíaca y el volumen sistólico, aumentando

así la demanda miocárdica de oxígeno. Las anomalías del movimiento parietal pueden evaluarse en una situación estable mediante ecocardiografía transtorácica o en una situación de esfuerzo con una mayor demanda de oxígeno utilizando una infusión intravenosa de la catecolamina dobutamina. La RM también permite evaluar el riego sanguíneo miocárdico y el movimiento de la pared ventricular durante el esfuerzo farmacológico (v. caps. 4-6).

El método de referencia para determinar la anatomía coronaria a fin de establecer si es adecuada para una revascularización quirúrgica es la coronariografía. Esta técnica permite estudiar los vasos coronarios epicárdicos a fin de detectar posibles lesiones ateroscleróticas y establecer su ubicación y gravedad. Los estudios experimentales dejan entrever que las lesiones que reducen el área transversal de la arteria coronaria un 70% o más (diámetro del 50%) reducen el flujo de manera considerable, especialmente durante los períodos de aumento de la demanda miocárdica de oxígeno. Si se detectan estas lesiones, se consideran indicativas de síntomas u otros signos de isquemia miocárdica. No obstante, la coronariografía es imprecisa. El área transversal de la arteria coronaria en el lugar de la lesión aterosclerótica debe calcularse a partir de determinaciones bidimensionales del diámetro y en varios planos. Cuando se compara con los resultados de la autopsia, habitualmente se observa que la coronariografía ha subestimado la gravedad de la estenosis. Además, la coronariografía no tiene en cuenta que las lesiones en serie en una arteria coronaria pueden reducir gradualmente el flujo a los lechos distales en mayor medida de lo que explicaría una lesión aislada. Por tanto, una serie de lesiones aparentemente insignificantes puede reducir de forma sustancial el flujo sanguíneo miocárdico.

Al seleccionar una estrategia diagnóstica, en el estudio de una persona con posible aterosclerosis coronaria primero se realiza una prueba de esfuerzo incruenta, siempre que la persona no haya acudido con un síndrome coronario inestable. En las personas con angina estable, o después de un IM, el riesgo de la prueba de esfuerzo es bajo en comparación con la coronariografía. La mortalidad media de la prueba de esfuerzo es de 1 por cada 10.000 pacientes frente a 1 por cada 1.000 pacientes para la coronariografía. La demostración fisiológica de isquemia miocárdica y su alcance constituyen la base de la estrategia terapéutica, con independencia de la anatomía

coronaria. Las personas con síntomas leves que presentan pequeñas zonas de isquemia ante grados intensos de esfuerzo tienen un excelente pronóstico y habitualmente reciben tratamiento farmacológico, en especial si su función ventricular izquierda es normal o casi normal. No es necesario conocer la anatomía coronaria para tomar esta decisión terapéutica. Por tanto, en general hay que utilizar una técnica incruenta para detectar la isquemia miocárdica y su alcance antes de plantearse realizar una coronariografía.

Las personas con síntomas profundos de isquemia miocárdica durante un esfuerzo mínimo tienen mayor probabilidad de padecer aterosclerosis coronaria multivaso difusa grave u obstrucción de las arterias coronarias izquierdas principales. Es sumamente probable que sea necesaria la revascularización y que deba realizarse una coronariografía lo antes posible. Las personas con angina inestable grave deben someterse a una coronariografía directamente debido al mayor riesgo potencial de la prueba de esfuerzo. Se considera que las personas con angina de pecho o indicios de isquemia en el período inmediatamente posterior a un IM tienen angina inestable y también deben someterse a una coronariografía antes que a una prueba de esfuerzo. Otras indicaciones de la coronariografía son situaciones en que las pruebas incruentas serían imprecisas, como ocurre en muchas personas con bloqueo de la rama izquierda del haz de His en el ECG o personas que no pueden hacer ejercicio y en las que es difícil obtener imágenes de manera incruenta.

TRATAMIENTO

En presencia de una indicación de revascularización miocárdica quirúrgica, el tratamiento se convierte en una cuestión de tiempo (inmediato, urgente o programado) y de técnica quirúrgica (revascularización tradicional con cardioplejía y apoyo mediante circulación extracorpórea [CEC] frente a DAC sin circulación extracorpórea [DACSCEC] (tabla 11-1; fig. 11-1). En el capítulo 10 se exponen las consideraciones acerca de si hay que practicar una revascularización percutánea o una revascularización quirúrgica. La decisión de practicar una DAC de manera inmediata se toma al realizar la coronariografía cuando ésta confirma el diagnóstico de APC oclusiva con inestabilidad hemodinámica y/o isquemia miocárdica persistente pese al tratamiento farmacológico intenso y la colocación de un balón de contrapulsación intraaórtico.

Tabla 11-1
Indicaciones de la revascularización quirúrgica

- Enfermedad de la arteria coronaria principal izquierda
- Enfermedad de tres vasos con fracción de eyección normal o reducida
- Enfermedad de dos vasos con afectación de la arteria coronaria descendente anterior izquierda proximal, con fracción de eyección normal o reducida
- Angina inestable (creciente)
- Angina postinfarto de miocardio
- Oclusión coronaria aguda después de una intervención coronaria percutánea
- Síntomas persistentes pese al tratamiento farmacológico máximo
- Arteriopatía coronaria y necesidad de cirugía cardíaca por otras indicaciones (esto es, recambio valvular quirúrgico)
- Complicaciones mecánicas del infarto agudo de miocardio
 - Comunicación interventricular
 - Insuficiencia mitral aguda
 - Rotura de la pared libre
 - Shock cardiogénico

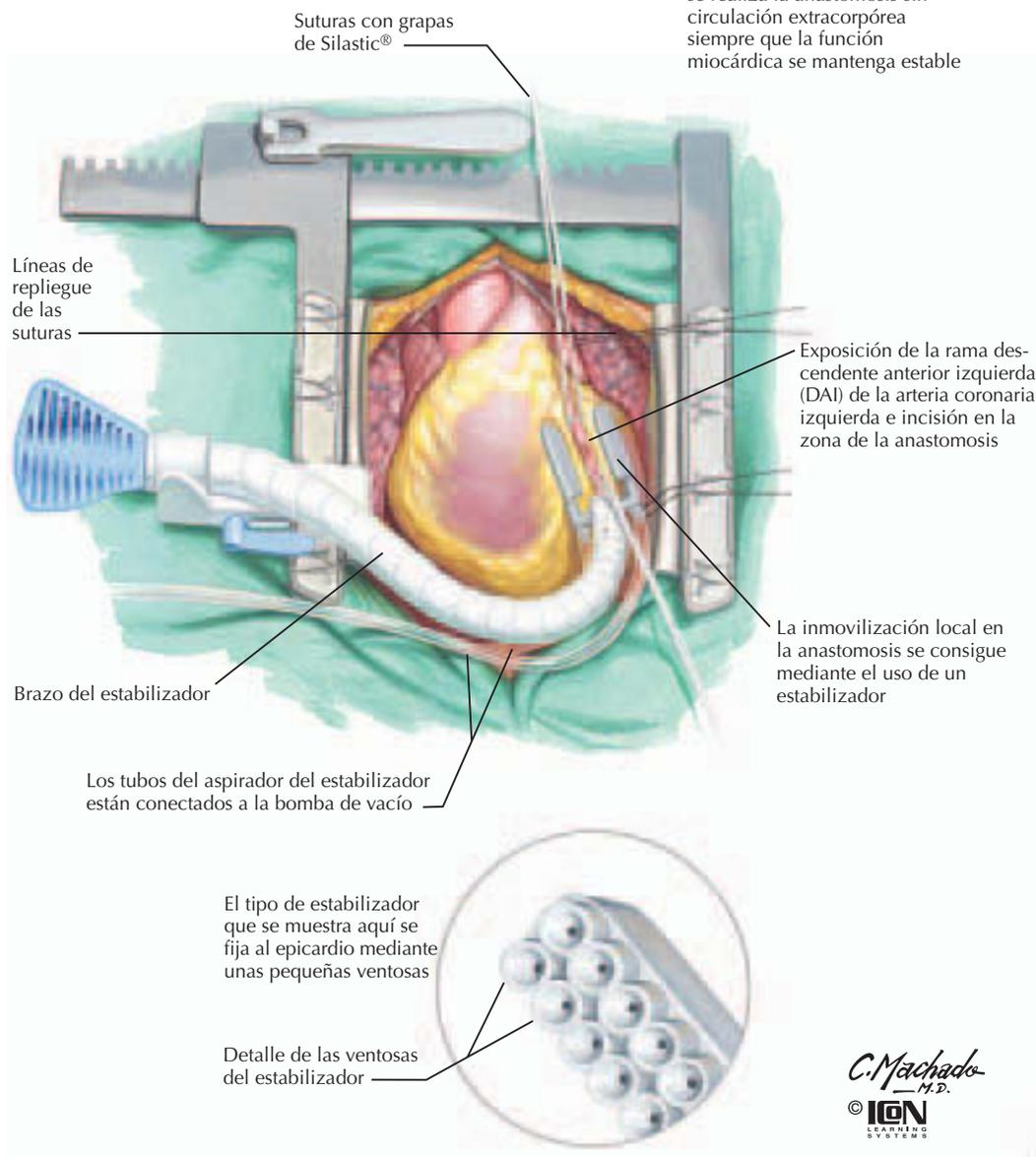
De Smith HC, Gersh BJ. Indications for revascularization. En: Edmund LH, ed. *Cardiac Surgery in the Adult*. Nueva York: McGraw-Hill, 1997; 441-445.

Las intervenciones urgentes se llevan a cabo durante el mismo ingreso hospitalario debido a síntomas inestables y a una anatomía coronaria con obstrucción grave. Las personas con patrones de angina estable, estabilidad hemodinámica y una anatomía coronaria menos amenazadora pueden someterse a una DAC programada.

El patrón de referencia de la DAC es la revascularización miocárdica completa, lo cual diferencia la DAC de las intervenciones de revascularización coronaria percutánea. Normalmente, la DAC se lleva a cabo con el corazón parado y con apoyo mediante CEC. Esta estrategia permite realizar una selección minuciosa de los vasos enfermos con una anastomosis precisa de los injertos a vasos coronarios de tan sólo 1,5 mm de diámetro. Un sistema de CEC muy utilizado implica el uso de una bomba de rodillo, un oxigenador de membrana y un depósito abierto. Dado que está claro que muchos efectos nocivos de la CEC dependen del tiempo, la intervención quirúrgica se realiza lo más rápidamente posible con objeto de reducir la duración de la circulación extracorpórea. Cuando se reduce al mínimo el tiempo de CEC, los resultados de la DAC tradicional y los de la DACSCEC son prácticamente idénticos.

Se practica una esternotomía mediana reducida

Tras abrir el saco pericárdico, la arteria coronaria afectada se disea para separarla de los tejidos circundantes y se sujeta mediante suturas. Durante la interrupción temporal del flujo sanguíneo de la arteria coronaria, se realiza la anastomosis sin circulación extracorpórea siempre que la función miocárdica se mantenga estable



Silastic, Dow Corning, Midland, MI

Figura 11-1. Derivación aortocoronaria sin circulación extracorpórea (DACSCC).

Los detalles técnicos son fundamentales para optimizar los resultados y por este motivo se describen aquí. Si se utiliza una técnica de revascularización quirúrgica tradicional, se pinza la aorta ascendente, lo que inicia la isquemia miocárdica. Para reducir al mínimo

la lesión miocárdica, se lleva a cabo protección miocárdica con hipotermia (general y tópica) y cardioplejía. Se emplea cardioplejía sanguínea y cristaloides, y las indicaciones para cada una de ellas están determinadas por la presencia o ausencia de isquemia agu-

da y por las preferencias del médico. Se provoca cardioplejía sanguínea oxigenada hipotérmica (4 °C) anterógrada y retrógrada. El riego sanguíneo general hipotérmico ofrece una mayor protección ventricular derecha, ya que la cardioplejía retrógrada a través del seno coronario puede proporcionar una irrigación reducida al ventrículo derecho. Estos datos son clínicamente pertinentes en personas con deterioro de la función ventricular derecha, oclusión de la arteria coronaria derecha proximal o tiempos de isquemia prolongados, o cuando aumentan las necesidades metabólicas del ventrículo derecho. Se utiliza un orificio de ventilación ventricular izquierda (VI) sólo si el ventrículo se distiende durante la CEC, porque el estiramiento ventricular deteriora la función ventricular postoperatoria. Se administran aproximadamente 100 ml de una solución de cardioplejía cristaloides a 4 °C a través de cada injerto al miocardio tras la realización de la anastomosis. La dosis del cardiopléjico vuelve a administrarse cada 20 min a través de la raíz aórtica o del seno coronario durante todo el período de pinzamiento y va acompañada de vigilancia estricta del enfriamiento tóxico, lo que garantiza un mantenimiento adecuado de la hipotermia de los tejidos durante el período de pinzamiento.

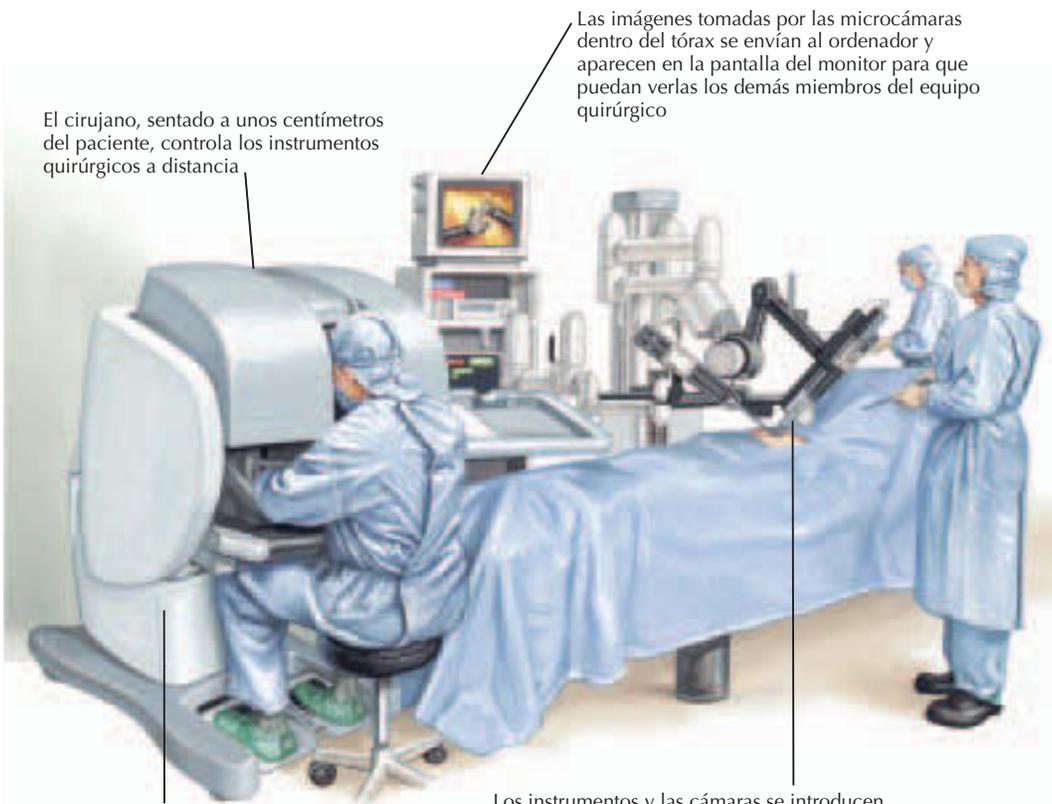
Tras la aplicación del pinzamiento y la provocación de la cardioplejía, en primer lugar se realizan las anastomosis distales. Inicialmente se injertan los vasos de la superficie inferior del corazón (arteria coronaria derecha, arteria descendente posterior, rama VI); luego, en sentido contrario a las agujas del reloj, las marginales posteriores, las marginales medias, las marginales anteriores, la rama intermedia, las diagonales y, finalmente, la arteria descendente anterior izquierda. La anastomosis de la arteria mamaria interna a la arteria descendente anterior izquierda (o si no, a la diana distal más importante) es la última en llevarse a cabo. En ausencia de una aorta aterosclerótica, se retira la pinza aórtica, se coloca una pinza de oclusión parcial en la aorta ascendente y las aortotomías se cortan y se agrandan con un punzón de 4 mm. Si la aorta ascendente presenta una enfermedad considerable, el riesgo de embolia se minimiza realizando la anastomosis del injerto proximal con una única pinza aórtica. Se colocan arandelas de acero inoxidable (que pueden visualizarse mediante radioscopia) en las zonas de la anastomosis del injerto proximal para facilitar los cateterismos ulteriores. Una vez realizadas las anastomosis proximal y

distal, se elimina el aire de la aorta y de los injertos con la posterior retirada de la pinza aórtica. Esto inicia el riego sanguíneo al miocardio, y a continuación se realizan los preparativos para el destete del paciente de la CEC.

Se deja que el corazón recupere el riego sanguíneo en movimiento y en descarga, mientras se ajustan los valores electrolíticos, el equilibrio acidobásico y el valor del hematocrito, y se inicia la administración de inotrópicos, si están indicados. En general, la necesidad de inotrópicos viene determinada por factores pre o intraoperatorios. Los factores preoperatorios son la edad avanzada, una fracción de eyección baja, presiones arteriales pulmonares altas, presión telediastólica VI alta o presiones venosas centrales altas. Los factores intraoperatorios que obligan a administrar inotrópicos son una revascularización incompleta, una enfermedad distal grave, tiempos prolongados de CEC o pinzamiento, una protección miocárdica deficiente y una contractilidad VI deficiente según la inspección visual tras la retirada de la pinza. La ecocardiografía transesofágica intraoperatoria resulta útil para determinar la necesidad de inotrópicos después del destete de la CEC.

Otra estrategia es la técnica del corazón en movimiento en la que se colocan estabilizadores en la arteria coronaria afectada (fig. 11-1, ilustración inferior). La arteria coronaria se ocluye brevemente (10-20 min) o se utilizan cortocircuitos intracoronarios para permitir la anastomosis del injerto a la arteria coronaria distal a la obstrucción aterosclerótica. La arteria coronaria afectada se estabiliza y la presión arterial se controla de manera invasiva con reposición de la volemia y administración de inotrópicos durante la anestesia. Aunque desde el punto de vista hemodinámico y técnico supone un mayor desafío, esta intervención permite la circulación de flujo anterógrado pulsátil a través de la arteria coronaria y de la circulación general sin las agresiones añadidas de la hipotermia, la CEC y el obligatorio punto de contacto superficie artificial/sangre proinflamatoria.

La cirugía mínimamente invasiva es otra técnica menos extendida. En resumen, esta técnica incorpora el concepto de la DACS-CEC con una incisión de acceso reducida. Se practica una toracotomía anterolateral izquierda reducida a través del cuarto espacio intercostal sin resección ni disección de las costillas. Tras la abertura del saco pericárdico, la arteria coronaria afectada se disecciona para separarla del tejido circundante y se sujeta a poca distancia mediante suturas proximal y



El cirujano, sentado a unos centímetros del paciente, controla los instrumentos quirúrgicos a distancia

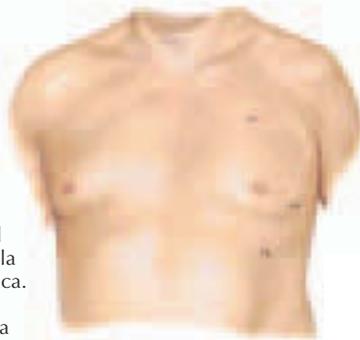
Las imágenes tomadas por las microcámaras dentro del tórax se envían al ordenador y aparecen en la pantalla del monitor para que puedan verlas los demás miembros del equipo quirúrgico

Consola informática

Los instrumentos y las cámaras se introducen en el cuerpo del paciente a través de pequeñas incisiones situadas entre las costillas y son controlados a distancia por el cirujano



Los movimientos de la mano del cirujano en la consola se transmiten a los instrumentos quirúrgicos. Los algoritmos informáticos filtran los movimientos no deseados, entre ellos los temblores imperceptibles de las manos



Aspecto del tórax del paciente después de la intervención quirúrgica. En la mayoría de los pacientes sometidos a esta intervención, las únicas secuelas son tres incisiones suturadas pequeñas

C. Machado
M.D.
© ION
SYSTEMS

Figura 11-2. Derivación aortocoronaria mínimamente invasiva con acceso remoto.

distalmente a la anastomosis, que se fijó a un trozo de pericardio para interrumpir temporalmente el flujo sanguíneo. Se practica la anastomosis sin CEC siempre que la función miocárdica se mantenga estable. La inmovilización local en la zona de la anastomosis se consigue con un estabilizador. Esta técnica es

menos útil porque la exposición mínima limita las opciones en presencia de inestabilidad hemodinámica y de enfermedad multivaso. Por lo general, se limita a la revascularización miocárdica de un territorio porque todos los injertos deben basarse en la arteria torácica interna.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La DAC sin circulación extracorpórea posee supuestas ventajas en las series pequeñas realizadas en un único centro, además de los análisis retrospectivos de bases de datos de cirugía torácica más amplias. Parece que las ventajas de la DACSEEC son un menor número de secuelas neurológicas, pulmonares y renales. Aunque la ausencia de apoyo con CEC es la explicación preponderante de la menor lesión del órgano terminal, la ausencia de isquemia/restablecimiento del flujo sanguíneo global también puede tener importancia en este fenómeno. El posible inconveniente de la DACSEEC es una revascularización miocárdica incompleta o un conducto/anastomosis coronaria distal comprometido debido al movimiento obligatorio de la técnica del corazón en movimiento. El ensayo clínico controlado multicéntrico en curso patrocinado por los National Institutes of Health (NIH) que compara la DAC tradicional con la DACSEEC abordará ambas cuestiones.

Con el rápido aumento de la incidencia de la insuficiencia cardíaca en la población y el número reducido de donantes de corazón, las técnicas para mejorar la función VI en el contexto de la revascularización miocárdica han evolucionado. El restablecimiento quirúrgico de la forma y el volumen normales del VI después de un IM han ganado muchos adeptos. Los NIH patrocinan un ensayo clínico aleatorizado multicéntrico para analizar la influencia de la endoaneurismorrafia VI y la DAC en la mortalidad y la morbilidad frente a la influencia del tratamiento farmacológico o la DAC solos.

Los avances realizados en la tecnología robótica, las técnicas multivaso sin CEC y los sistemas de CEC a tórax cerrado han llevado al uso experimental de técnicas de DAC remotas (fig. 11-2). Un estudio comparó la intervención percutánea con la revascularización coronaria de un vaso mediante minitoracoto-

mía con el corazón en movimiento a través de un orificio de entrada reducido para la APC anterior izquierda proximal. Los resultados fueron favorables para esta técnica quirúrgica híbrida menos agresiva. El objetivo final de la DAC robótica es la revascularización completa de múltiples vasos mediante una técnica sin circulación extracorpórea y sin necesidad de realizar una esternotomía o siquiera una minitoracotomía. Esto exige que la obtención del conducto, la preparación de éste, y la preparación, el control y la anastomosis del vaso afectado se realicen a distancia desde una unidad de control central. Aunque la DAC de dos vasos se ha realizado satisfactoriamente con esta técnica en Europa, todavía hay limitaciones. Será obligatorio disponer de nuevas tecnologías de dispositivos anastomóticos perfeccionados, técnicas de imagen integradas en tiempo real y sistemas de control de guía para hacer realidad la visión de la DAC robótica de múltiples vasos.

Bibliografía

- Barner HB. Techniques of myocardial revascularization. In: Edmunds LH, ed. *Cardiac Surgery in the Adult*. New York: McGraw Hill; 1997.
- Diegeler A, Thiele H, Falk V, et al. Comparison of stenting with minimally invasive bypass surgery for stenosis of the left anterior descending coronary artery. *N Engl J Med* 2002;347:561-566.
- Dogan S, Aybek T, Andressen E, et al. Totally endoscopic coronary artery bypass grafting on cardiopulmonary bypass with robotically enhanced telemanipulation: A report of 45 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:1125-1131.
- Dor V. The endoventricular circular patch plasty ("Dor procedure") in ischemic akinetic dilated ventricles. *Heart Fail Rev* 2001;6:187-193.
- Favaloro RG. Saphenous vein autograft replacement of severe segmental coronary artery occlusion. *Ann Thorac Surg* 1968;5:334-339.
- Johnson WD, Flemma RJ, Lepley DJ, et al. Extended treatment of severe coronary artery disease: A total surgical approach. *Ann Surg* 1969;170:460-470.
- Ross R, Glomset JA. Atherosclerosis and the arterial smooth muscle cell. *Science* 1973;180:1332-1339.

Capítulo 12

Miocardiopatía dilatada

Kirkwood F. Adams, Jr, y Stephanie H. Dunlap

Las **miocardiopatías dilatadas** son el subgrupo más frecuente de enfermedades miocárdicas, conocidas como miocardiopatías. Para unificar la clasificación de las miocardiopatías, la Organización Mundial de la Salud elaboró una nomenclatura que divide el proceso patológico en tres categorías basadas en las observaciones anatómicas y fisiológicas: dilatada, hipertrófica y restrictiva. La miocardiopatía dilatada, el tema de este capítulo, se caracteriza por el aumento de tamaño de uno o ambos ventrículos acompañado de disfunción contráctil sistólica y diastólica. La miopatía miocárdica que provoca disfunción contráctil puede ser primaria, cuando se presenta en los miocitos cardíacos, o secundaria a enfermedades sistémicas asociadas.

ETIOLOGÍA

En Estados Unidos y en todos los países industrializados, el tipo más frecuente de miocardiopatía dilatada se califica de *isquémica* y refleja la dilatación ventricular izquierda (VI) que tiene lugar después de un infarto de miocardio (IM). Aunque el proceso empieza con la disfunción VI, posteriormente puede provocar una sobrecarga de presión del ventrículo derecho y disfunción ventricular derecha. La siguiente categoría más amplia de causas de miocardiopatía dilatada es la *idiotópica*, en la que no puede detectarse ninguna causa definitiva. Las miocardiopatías idiopáticas comprenden probablemente las que son consecuencia de una etiología vírica y algunos de los tipos específicos de miopatías del corazón, enumeradas en la tabla 12-1, que no se detectan hasta la fase terminal, cuando la dilatación es irreversible. También parece que la **miocardiopatía familiar** es una parte muy importante del espectro de la miocardiopatía dilatada. De las personas con diagnóstico de miocardiopatía idiopática, aproximadamente el 25% tiene un componente familiar.

Un número considerable de personas con miocardiopatía dilatada son diabéticas. Aunque la disfunción sistólica en los diabéticos se atribuyó únicamente a la arteriopatía coronaria y al IM, algunos estudios dejan entrever que la disfunción del músculo miocárdico se da en ausencia de cardiopatía isquémica. La hipertensión arterial es habitual en los diabéticos y puede contribuir a la aparición de miocardiopatía diabética. Los estudios realizados en animales indican que, a menos que haya hipertensión arterial, la disfunción sis-

tólica es leve o inexistente a pesar de la presencia de diabetes.

El alcoholismo es una causa importante de miocardiopatía dilatada que puede pasarse por alto fácilmente, pero que puede ser reversible si se detecta a tiempo y si el paciente deja la bebida. Normalmente la persona con **miocardiopatía alcohólica** no muestra las características que suelen asociarse a los alcohólicos, porque la presentación de la miocardiopatía suele darse antes de la aparición de la hepatopatía terminal. Por ejemplo, en estas personas no suele haber lesión hepática a menos que la congestión pasiva sea grave. Puede que tampoco se den otras características objetivas y psicosociales asociadas al alcoholismo. La miocardiopatía alcohólica no se observa en ausencia de un consumo de alcohol importante y mantenido; una definición propone que es necesario un consumo diario de 75 g o más durante como mínimo 2 años. Los estudios realizados en animales avalan la noción de que el alcohol tiene un efecto tóxico directo: se han descrito varias anomalías bioquímicas y moleculares en los miocitos cardíacos de animales con miocardiopatía alcohólica. Al igual que sucede con todas las causas de miocardiopatía dilatada «asociadas a toxinas», el alcohol puede actuar de manera sinérgica con otras toxinas (p. ej., radiación, quimioterapia); el resultado final es la aparición de miocardiopatía en una fase temprana del proceso patológico.

La **miocardiopatía periparto** es una complicación grave del embarazo. Aunque el cuadro clásico suele ser un fenómeno puerperal, este tipo de miocardiopatía dilatada también se da en las últimas fases del embarazo. El amplio espectro de la gravedad clínica de

Tabla 12-1
Diagnóstico diferencial de la miocardiopatía dilatada

Etiología	Estudio necesario
Acromegalia	Antecedentes de variación del tamaño de la mandíbula, de la mano o del pie
Beriberi	Carencia de tiamina
Cardiopatía hipereosinofílica	Hemograma completo con fórmula leucocitaria
Carencias nutritivas	Tiamina
Cocaína	Cribado del consumo de drogas
Cortocircuito auriculoventricular	Considerar especialmente en el contexto de la diálisis no peritoneal
Diabética	Hemoglobina A1c
Enfermedad de Lyme	Cribado con inmunoanálisis para detectar <i>B. burgdorferi</i> (infección activa) o anticuerpos contra <i>B. burgdorferi</i> (exposición previa)
Enfermedad vascular del colágeno	AAN, FR
Familiar	En la MC familiar puede producirse muerte prematura (edad <50) por MSC o ICC
Hemocromatosis	Hierro, CTFH
Hemoglobinopatías	Electroforesis de la hemoglobina
Metales pesados	Exposición a plomo, arsénico, cobalto
Miocardiopatía alcohólica	Alcoholismo confirmado
Miocardiopatía periparto	Cronología de la insuficiencia cardíaca en relación con el embarazo
Miocarditis	Troponina, biopsia endomiocárdica
Quimioterapia	Antecedentes de tratamiento con doxorrubicina o ciclofosfamida
Tabaco	Antecedentes de tabaquismo
Tirotoxicosis	TSH, T4
VIH	Cribado del virus

AAN, anticuerpo antinuclear; CTFH, capacidad total de fijación del hierro; FR, factor reumatoide; ICC, insuficiencia cardíaca congestiva; MC, miocardiopatía; TSH, tiotropina.

la miocardiopatía periparto obliga a distinguirla de la toxemia del embarazo, en la que la afectación miocárdica forma parte de una enfermedad sistémica y con frecuencia remite rápidamente durante las semanas o meses posteriores al parto. Hay que aconsejar a las mujeres con diagnóstico de miocardiopatía periparto que no se queden embarazadas, aunque los signos de disfunción miocárdica hayan mejorado.

El papel de la **miocarditis** en la miocardiopatía dilatada sigue siendo controvertido, y algunas series comunican unos resultados positivos significativos en la biopsia endo-

miocárdica. Varios antineoplásicos se han asociado a la aparición de miocardiopatía dilatada, los más frecuentes de los cuales son las antraciclinas. La aparición de la miocardiopatía depende de la dosis y es más frecuente tras una dosis total de 400 mg/m².

Existen otras varias posibles causas de miocardiopatía. La **hipertensión arterial** en ausencia de cardiopatía isquémica parece provocar, de manera primaria, insuficiencia cardíaca diastólica, pero aun así puede estar asociada a disfunción sistólica grave y miocardiopatía dilatada (fig. 12-1). La miocardiopatía es una complicación plenamente reco-

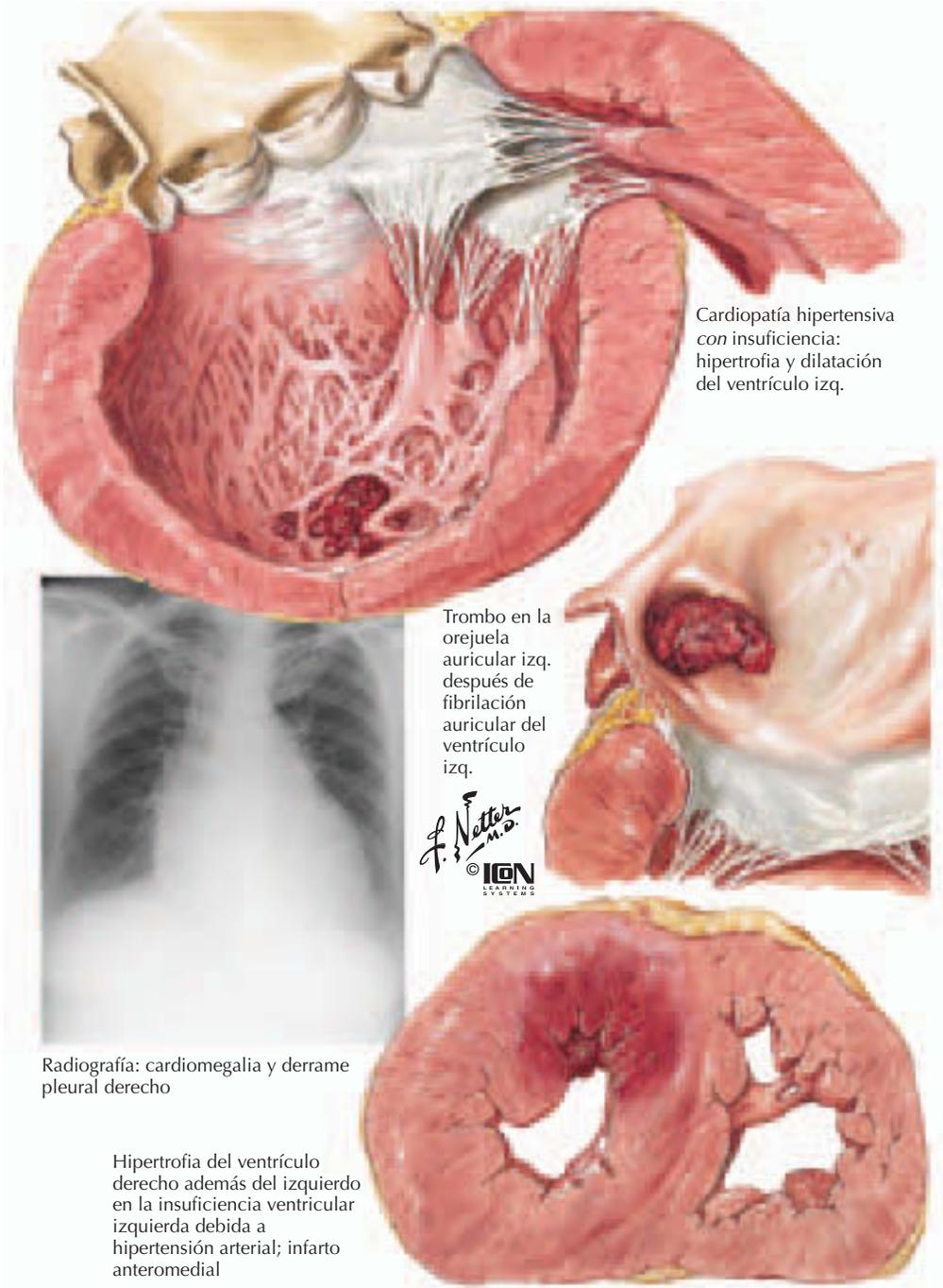


Figura 12-1. Hipertensión arterial y miocardiopatía.

nocida de la **infección por VIH**, debida aparentemente a la miocarditis provocada por la infección por el VIH del miocardio. Aunque la afectación cardíaca puede ser subclínica, en el 10% o más de los pacientes puede observarse insuficiencia cardíaca sintomática. La **adicción a la cocaína** se ha convertido en una causa oculta importante de disfunción sistólica VI. La miocardiopatía forma parte del

espectro tardío de las anomalías cardíacas secundarias al consumo de cocaína y puede presentarse sin los episodios típicos de IM. La **enfermedad de Lyme**, provocada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi*, puede estar complicada por una afectación cardíaca que casi siempre se presenta con bloqueo auriculoventricular (AV) de mayor o menor grado, lo que puede generar síntomas graves transito-

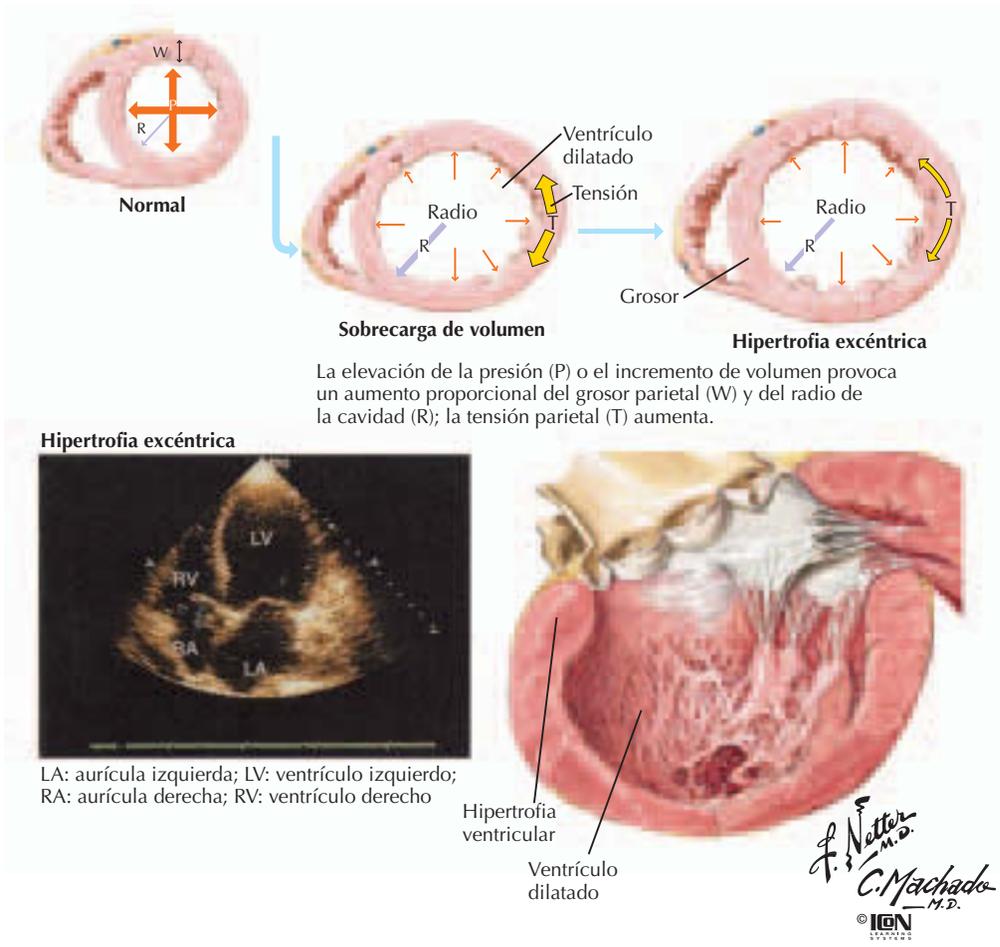


Figura 12-2. Remodelado cardíaco secundario a sobrecarga de volumen.

rios, pero casi nunca exige estimulación programada permanente. Se considera que la **sarcoidosis** provoca miocardiopatía restrictiva, pero también puede evolucionar a miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica grave.

PATOGENIA

Remodelado cardíaco

El remodelado cardíaco desempeña una función muy importante en la fisiopatología de la insuficiencia cardíaca evolutiva. Aunque inicialmente el remodelado es un proceso compensador, acaba siendo una respuesta inadaptada a la disfunción contráctil y al aumento de volumen VI (fig. 12-2). Histológicamente, el remodelado cardíaco se caracteriza por un alargamiento considerable de los miocitos cardíacos con una alteración menos espectacular del ancho de la célula, lo que se traduce en una hipertrofia excéntrica. Desde

el punto de vista anatómico, estas alteraciones provocan una dilatación del ventrículo izquierdo con un aumento espectacular del tamaño de la cavidad en relación con el grosor de la pared, lo que se traduce en una disfunción evolutiva de los miocitos cardíacos. El remodelado cardíaco es un proceso complejo, que en última instancia implica alteraciones de la expresión génica en los miocitos cardíacos, lo que lleva a modificaciones considerables de la estructura y función de los miocitos cardíacos. Con independencia del origen del remodelado, la dilatación del ventrículo izquierdo es un factor pronóstico adverso independiente del deterioro de la función sistólica, que también augura un mal pronóstico. De los numerosos factores que contribuyen al proceso de remodelado cardíaco (v. cap. 17), la activación neurohormonal, en concreto la que afecta al sistema simpático y al sistema renina-angiotensina-aldosterona, tiene una importancia específica debido a su papel fundamental y a la posibilidad de inte-

rrumpir los procesos inadaptados con una intervención farmacológica.

Toxicidad de la activación simpática

En las personas con insuficiencia cardíaca se detectan alteraciones muy importantes de la función del sistema nervioso autónomo. El tono parasimpático, normalmente predominante, es menor en presencia de disfunción VI. La activación simpática, en contraposición, es habitual incluso en la disfunción sistólica asintomática. Los primeros investigadores consideraban que estas alteraciones eran una adaptación favorable para el corazón debilitado. La actividad vagal posee efectos inhibidores sobre la frecuencia y la función cardíacas que no ayudarían a compensar la disfunción contráctil, mientras que la activación simpática se traduce en una mejora inmediata de todos los aspectos de la función cardíaca. La frecuencia cardíaca aumenta, lo que mejora el gasto cardíaco, y aumenta la contractilidad por el efecto inotrópico positivo directo de la noradrenalina. Además, era sabido que ésta contribuía al aumento de tamaño del corazón (mediante la estimulación de la hipertrofia excéntrica) y los estudios iniciales indicaban que la activación simpática mejoraba la función diastólica.

Basándose en estas observaciones, se propuso que la activación simpática era beneficiosa en las personas con insuficiencia cardíaca. No obstante, los experimentos de laboratorio básicos y epidemiológicos realizados en los años ochenta pusieron de manifiesto una asociación adversa entre la activación simpática y la supervivencia. Se observó que la noradrenalina plasmática, un indicador aproximado razonable de la activación simpática, se correlacionaba de manera positiva con el aumento de la mortalidad en las personas con miocardiopatía dilatada. Los estudios realizados en modelos animales de miocardiopatía dilatada indicaron que la activación crónica del sistema simpático se traducía en una menor producción de AMP cíclico en respuesta a la estimulación adrenérgica. Se realizó esta misma observación en el miocardio debilitado de las personas sometidas a trasplante. La regulación por disminución del número y la función de los receptores, selectiva del receptor β_1 , explicaba esta observación. Otros estudios confirmaron que la neurohormona noradrenalina daña el miocardio mediante la estimulación de la apoptosis o muerte celular programada. Parece que la apoptosis contribuye significativamente a la pérdida de miocitos cardíacos durante la insu-

ficiencia cardíaca evolutiva, provoca una regulación por disminución de los mecanismos contráctiles intrínsecos y empeora el remodelado cardíaco mediante la estimulación de la hipertrofia excéntrica. Es más, numerosos estudios en los que personas con miocardiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) recibieron tratamiento con catecolaminas (principalmente dobutamina) revelaron una mayor mortalidad en las personas tratadas.

Sistema renina-angiotensina-aldosterona

La activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona provoca alteraciones inadaptadas en los miocitos cardíacos que se parecen a las observadas con la actividad simpática excesiva. Ahora se reconoce que el aumento de las concentraciones circulantes e hísticas de angiotensina II tiene efectos perjudiciales sobre los miocitos cardíacos. La disminución de la presión del torrente sanguíneo parece ser una señal muy importante para que las células yuxtglomerulares segreguen renina, que estimula la producción de angiotensina I y su posterior conversión en angiotensina II. La conversión tiene lugar mediante la enzima conversora de la angiotensina (ECA) en los pulmones y mediante varias enzimas en el miocardio, entre ellas la quimasa, la catepsina G y la CAGE. La angiotensina II tiene otros efectos adversos en la insuficiencia cardíaca además de la reestructuración adversa. La mayor vasoconstricción, la estimulación de la producción de aldosterona, el aumento de las catecolaminas circulantes (en particular de noradrenalina), la retención de sodio y agua por efectos directos e indirectos, y la mayor degradación de la bradicinina empeoran la función sistólica y los síntomas de la ICC. Estas observaciones llevaron al estudio inicial de los IECA en las personas con ICC y a su condición de pilar en el tratamiento de las personas con miocardiopatía dilatada.

La aldosterona también ha resultado ser una neurohormona nociva importante en la insuficiencia cardíaca y en la disfunción VI. Dos mecanismos elevan fundamentalmente las concentraciones de aldosterona en estos estados: el aumento de la producción de las glándulas suprarrenales secundario a la estimulación de la renina, la angiotensina II y la restricción de sodio alimentario, y la disminución del aclaramiento hepático debida a una reducción del flujo sanguíneo hepático. El aumento de la producción de aldosterona provoca retención de sodio y agua y secreción de potasio, que empeoran el equilibrio

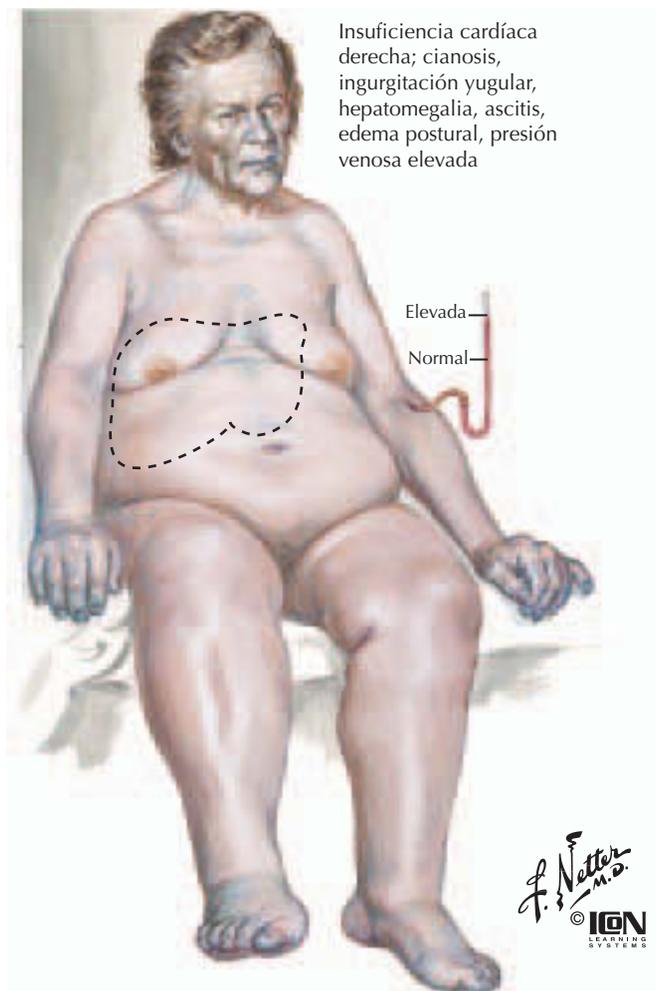


Figura 12-3. Insuficiencia cardíaca derecha en una persona con miocardiopatía dilatada.

hidroelectrolítico y favorecen la hipotasaemia. Los efectos adversos de la aldosterona, aparte de sus efectos sobre el equilibrio hidroelectrolítico, son la fibrosis miocárdica y vascular, la disfunción de los barorreceptores y la obstaculización de la captación de noradrenalina por el miocardio. La inhibición farmacológica de la aldosterona aporta un beneficio adicional en las personas con ICC grave.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los signos y síntomas de la miocardiopatía dilatada no son específicos sino que más bien reflejan la presentación clásica de la ICC. Los pacientes pueden acudir con síntomas de ICC izquierda o principalmente de ICC derecha (fig. 12-3). La enfermedad embólica, como el ACV, es una complicación plenamente reconocida de la miocardiopatía dila-

tada y puede ser la manifestación inicial en algunas personas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La mayoría de los casos de ICC observados en el ámbito de la medicina de familia son consecuencia de la cardiopatía isquémica o de la hipertensión arterial complicada por diabetes o valvulopatía primaria. Una vez excluidas estas causas de disfunción sistólica VI, hay que investigar otras causas más raras de miocardiopatía dilatada. Los antecedentes personales permiten identificar tipos concretos de disfunción del músculo cardíaco, como la toxicidad causada por la quimioterapia y la miocardiopatía periparto. Los análisis clínicos selectivos pueden ser útiles: la prueba del VIH puede descartar esta etiología; la determinación del hierro y de la fijación del hierro puede descartar la hemocromatosis, y los in-

munoanálisis pueden confirmar una enfermedad de Lyme actual o previa.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

En las personas con miocardiopatía dilatada no está de más insistir en la importancia de la evaluación de la estructura y la función cardíacas. El ECG es importante en el estudio inicial de las personas con posible miocardiopatía dilatada no sólo porque pueden detectarse indicios de un IM previo (fig. 12-4), sino también porque son frecuentes otras anomalías, especialmente las de la conducción, entre ellas el bloqueo de la rama izquierda del haz de His, las arritmias ventriculares y auriculares y la hipertrofia VI.

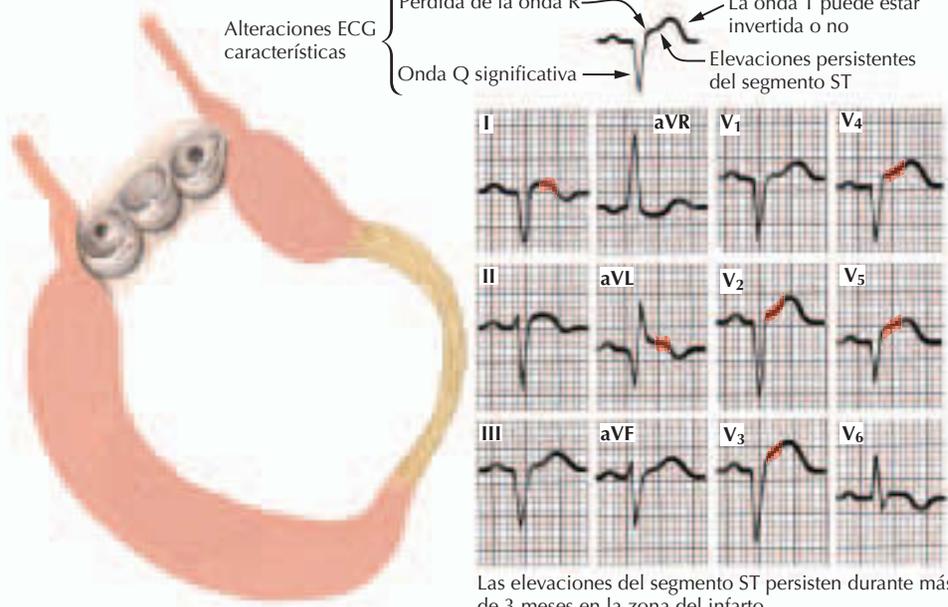
La cuantificación exacta de la fracción de eyección (FE), del volumen telediastólico y de la función diastólica del ventrículo izquierdo mediante ventriculogramagrafía es fundamental para la determinación de la función cardíaca y permite la detección de la cardiopatía y la posterior clasificación de la miocardiopatía.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la miocardiopatía dilatada sintomática es parecido al de la ICC por cual-

quier causa (expuesto en mayor detalle en los caps. 17 y 18). Los bloqueadores β y los IECA están indicados en las personas con disfunción sistólica VI sintomática, una característica de la miocardiopatía dilatada. Se ha confirmado la posibilidad de una mejora espectacular de la función sistólica VI, incluso en presencia de un descenso muy acusado de la fracción de eyección ventricular izquierda (FEVI), con el uso de bloqueadores β en las personas con ICC, y es incluso más probable en las personas con miocardiopatía dilatada. Con frecuencia es necesario realizar anticoagulación con warfarina porque muchas personas tienen una presentación inicial que comprende accidentes embólicos o fibrilación auricular. El uso de la warfarina en las personas con miocardiopatía dilatada pero sin accidentes embólicos confirmados es controvertido. Algunos médicos administran sistemáticamente anticoagulación a personas cuya actividad está gravemente reducida o que presentan edema crónico o dilatación ventricular izquierda notable. Parece probable que los rápidos avances que se han producido en el tratamiento farmacológico de la miocardiopatía dilatada modificarán el pronóstico de esta afección en muchas personas. Dado que los tratamientos aquí descritos pueden llevar a una mejora de la función ventricular, es impor-

Aneurisma ventricular



F. Netter
M.D.
© IGM
LAMARCO
SYSTEMS

Figura 12-4. Miocardiopatía dilatada después de un infarto de miocardio.

tante volver a evaluar la función cardíaca al cabo de unos meses de la optimización de la farmacoterapia. Si se observa una mejora considerable de la función ventricular, con frecuencia es posible reducir el tratamiento diurético y suspender la administración de los digitálicos. Aunque los datos de los ensayos clínicos actuales no abordan específicamente la cuestión de la farmacoterapia en las personas con mejora de la función ventricular, la norma asistencial hoy en día es el mantenimiento del tratamiento con IECA, bloqueadores β y ácido acetilsalicílico de manera indefinida.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La miocardiopatía dilatada puede ser asintomática incluso en presencia de disfunción VI profunda. De hecho, los estudios de cribado indican que la disfunción VI asintomática es varias veces más frecuente que la disfunción VI clínicamente manifiesta. Las investigaciones van dirigidas a la detección precoz de estos enfermos y a nuevos métodos de cribado, como la determinación del péptido natriurético tipo B (PNB o pro-PNB) en el plasma. El tratamiento de estos enfermos todavía no está definido, pero la idea preponderante es que el inicio del tratamiento con IECA y bloqueadores β retrasará la aparición de la insuficiencia cardíaca congestiva manifiesta y reducirá el riesgo a largo plazo. Conforme perfeccionemos nuestro conocimiento de los genes implicados en la miocardiopatía dilata-

da (v. también cap. 62), es probable que la detección precoz implique la identificación de genes y grupos de polimorfismos que causan miocardiopatía dilatada o contribuyen a su patogenia. El diagnóstico precoz, unido a los avances en el campo de la farmacoterapia, se traducirán probablemente en un mejor diagnóstico de las personas con miocardiopatía dilatada.

Bibliografía

- Barbaro G, Lipshultz SE. Pathogenesis of HIV-associated cardiomyopathy. Review. *Annals of the New York Academy of Sciences* 2001;946:57-81.
- Dunlap SH, Sueta CA, Tomasko L, Adams KF. Association of body mass, gender and race with heart failure primarily due to hypertension. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:1602-1608.
- Francis GS, Johnson TH, Ziesche S, Berg M, Boosalis P, Cohn JN. Marked spontaneous improvement in ejection fraction in patients with congestive heart failure. *Am J Med* 1990;89:303-307.
- Goodwin JF, Gordon H, Hollman A, et al. Clinical aspects of cardiomyopathy. *BMJ* 1961;1:69-79.
- Ikeda Y, Ross J Jr. Models of dilated cardiomyopathy in the mouse and the hamster. *Curr Opin Cardiol* 2000;15:197-201.
- Pearson GD, Veille JC, Rahimtoola S, et al. Peripartum cardiomyopathy: National Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases (National Institutes of Health) workshop recommendations and review. *JAMA* 2000; 283:1183-1188.
- Spector KS. Diabetic cardiomyopathy. Review. *Clin Cardiol* 1998;21:885-887.
- WHO/ISFC: Report of the WHO/ISFC Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J* 1980;44:672-673.

Capítulo 13

Miocardiopatía hipertrófica

Parag Kale y Richard A. Walsh

La **miocardiopatía hipertrófica** (MCH) es el término aceptado para describir una afección asociada a la hipertrofia miocárdica idiopática. La MCH es diferente de la hipertrofia miocárdica que aparece en respuesta a desencadenantes conocidos como la hipertensión arterial (figura 13-1). El rasgo microscópico fundamental de la MCH es una desorganización de las miofibrillas y de los miocitos que ocupa el 20% o más de como mínimo un bloque de tejido ventricular.

La mortalidad anual por MCH es de aproximadamente el 6% en las personas en las que la enfermedad se diagnostica en la infancia y del 3% en las personas en las que se diagnostica en la edad adulta. Con frecuencia, las personas mayores en el momento del diagnóstico presentan síntomas pero, en general, en ellas la enfermedad tiene una evolución más lenta y un pronóstico más favorable. No obstante, la mortalidad a un año aumenta de manera alarmante en los ancianos que acuden con insuficiencia cardíaca congestiva de clase funcional III y IV de la New York Heart Association (NYHA). Otros indicadores de pronóstico adverso son los antecedentes de fibrilación auricular o de hipertensión arterial, el tratamiento con digoxina y diuréticos y datos electrocardiográficos de IM. El síncope y los antecedentes familiares de muerte súbita son factores pronósticos contundentes de muerte súbita. En contraposición a esto, las variables hemodinámicas no indican un pronóstico adverso.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Se han empleado diferentes términos para describir la fisiopatología de la MCH. Estos términos son: miocardiopatía obstructiva hipertrófica (MCOH), estenosis subaórtica hipertrófica idiopática (ESHI), hipertrofia septal asimétrica (HSA) y estenosis subaórtica muscular, todos ellos basados en el concepto erróneo de que la obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo era el determinante patológico clave del fenotipo (fig. 13-2).

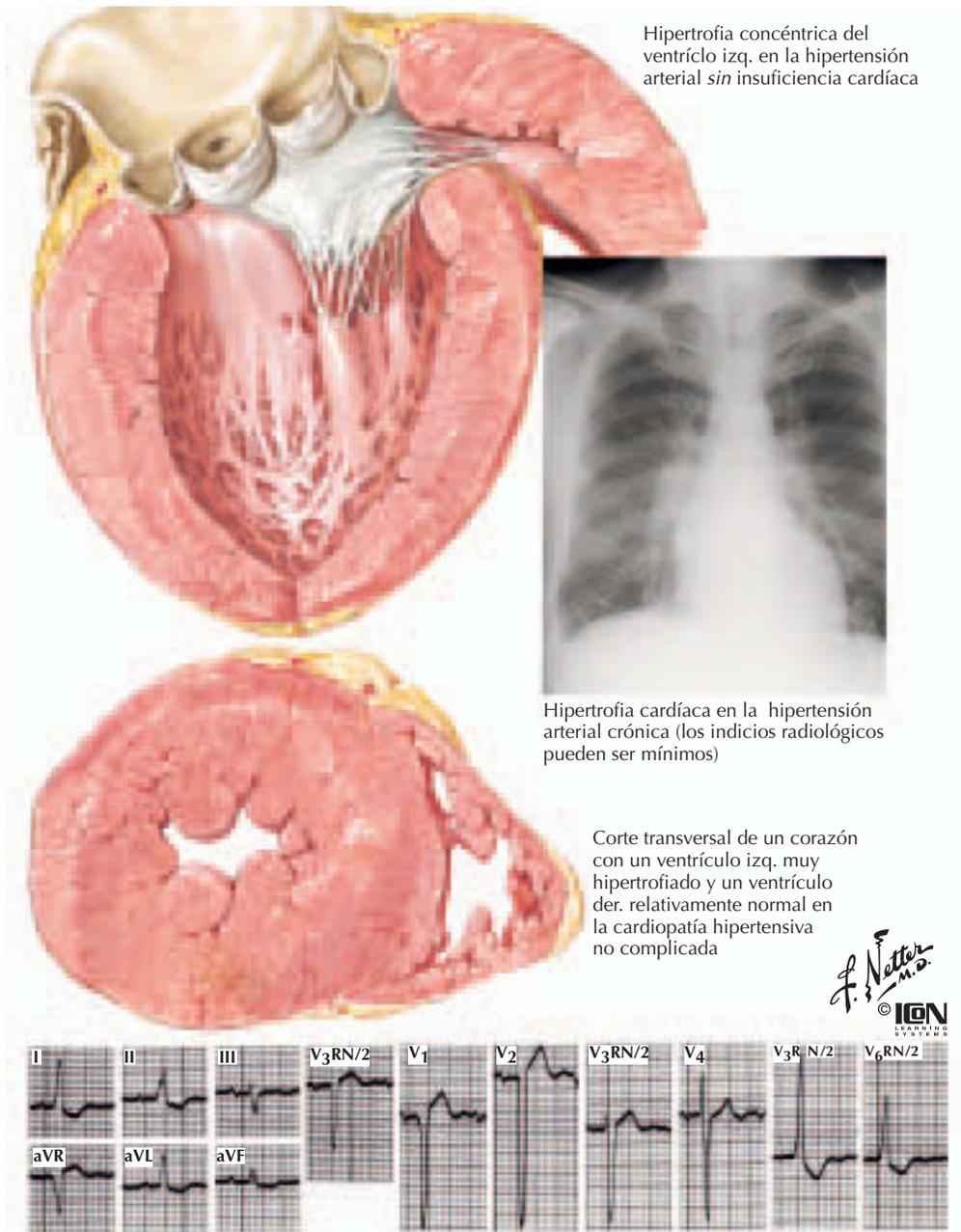
Actualmente se acepta que, pese a la presencia o ausencia de obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo, la anomalía principal es el deterioro de la distensibilidad ventricular como consecuencia de una hipertrofia miocárdica inapropiada. La forma no obstructiva de MCH representa aproximadamente el 75% de los casos.

Epidemiología

La miocardiopatía hipertrófica es una enfermedad hereditaria con un patrón autosómico dominante en el 50-75% de los casos. Se cree que su prevalencia es de un caso por cada 500 personas en la población de Estados Unidos y más alta en los de raza negra. Se han propuesto tres edades críticas de presentación: la adolescencia, los cuarenta y pocos y los sesenta y pocos años. La presentación clínica de la MCH (síncope, muerte súbita cardíaca, dolor torácico grave asociado al esfuerzo o disnea) suele ser muy alarmante cuando la MCH aparece en la adolescencia y más alarmante cuando aparece a los cuarenta y pocos que a los sesenta y pocos. Existe un predominio masculino en los jóvenes, mientras que en los ancianos la prevalencia en las mujeres puede ser igual o superior. La presentación clínica con disnea, fibrilación auricular e hipertensión arterial es más frecuente en los ancianos. Las diferencias ecocardiográficas en dos series ponen de relieve la forma ovoide del VI en los ancianos en contraposición a una curvatura septal invertida con una cavidad en forma de media luna en las personas de 40 años o menos. El movimiento septal posterior, en contraposición al movimiento sistólico anterior de la válvula mitral, puede contribuir a una mayor velocidad en el tracto de salida de ventrículo izquierdo en los ancianos. Con frecuencia, en el grupo más joven se observan ondas Q en el ECG en las derivaciones anteriores y externas. La base genética de la MCH se expone en una sección aparte en el capítulo 62, Genética en la enfermedad cardiovascular, y por tanto este capítulo se centra en los aspectos clínicos.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Algunas personas con MCH se mantienen asintomáticas y el diagnóstico se establece



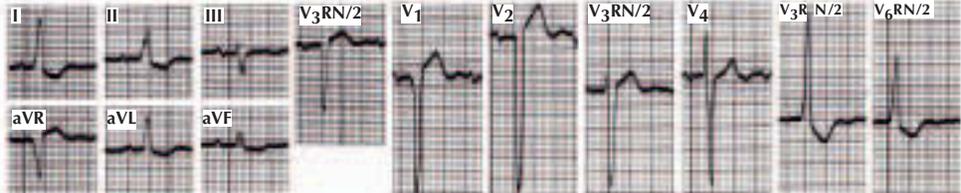
Hipertrofia concéntrica del ventrículo izq. en la hipertensión arterial *sin* insuficiencia cardíaca



Hipertrofia cardíaca en la hipertensión arterial crónica (los indicios radiológicos pueden ser mínimos)

Corte transversal de un corazón con un ventrículo izq. muy hipertrofiado y un ventrículo der. relativamente normal en la cardiopatía hipertensiva no complicada

F. Natter M.D.
© IGV SYSTEM



Puede haber o no indicios electrocardiográficos de hipertrofia ventricular izq. (ondas T altas en V₄, V₅ y V₆; ondas S profundas en V_{3R}, V₁, V₂, III y aVR; descenso del segmento ST e inversión de la onda T en V₅, V₆, I, II, aVL y aVF)

Figura 13-1. Cardiopatía en la hipertensión arterial.

después de la muerte súbita. Los síntomas más frecuentes son disnea, dolor torácico y síncope. La disnea suele ser de esfuerzo y se ha descrito en más del 90% de las personas con MCH. La angina de pecho se da en el 75% de los pacientes y el IM se ha confirmado en el 15% de los casos en la autopsia. El síncope se da en aproximadamente el 50% de los pacientes. No existe ninguna relación entre la grave-

dad del gradiente del tracto de salida de ventrículo izquierdo y los síntomas del síncope, lo que deja entrever que lo más seguro es que la etiología del síncope en la MCH sea arrítmica.

Síndromes/variantes clínicos

La *hipertrofia apical* es una manifestación rara de la MCH, que suele tener una presen-

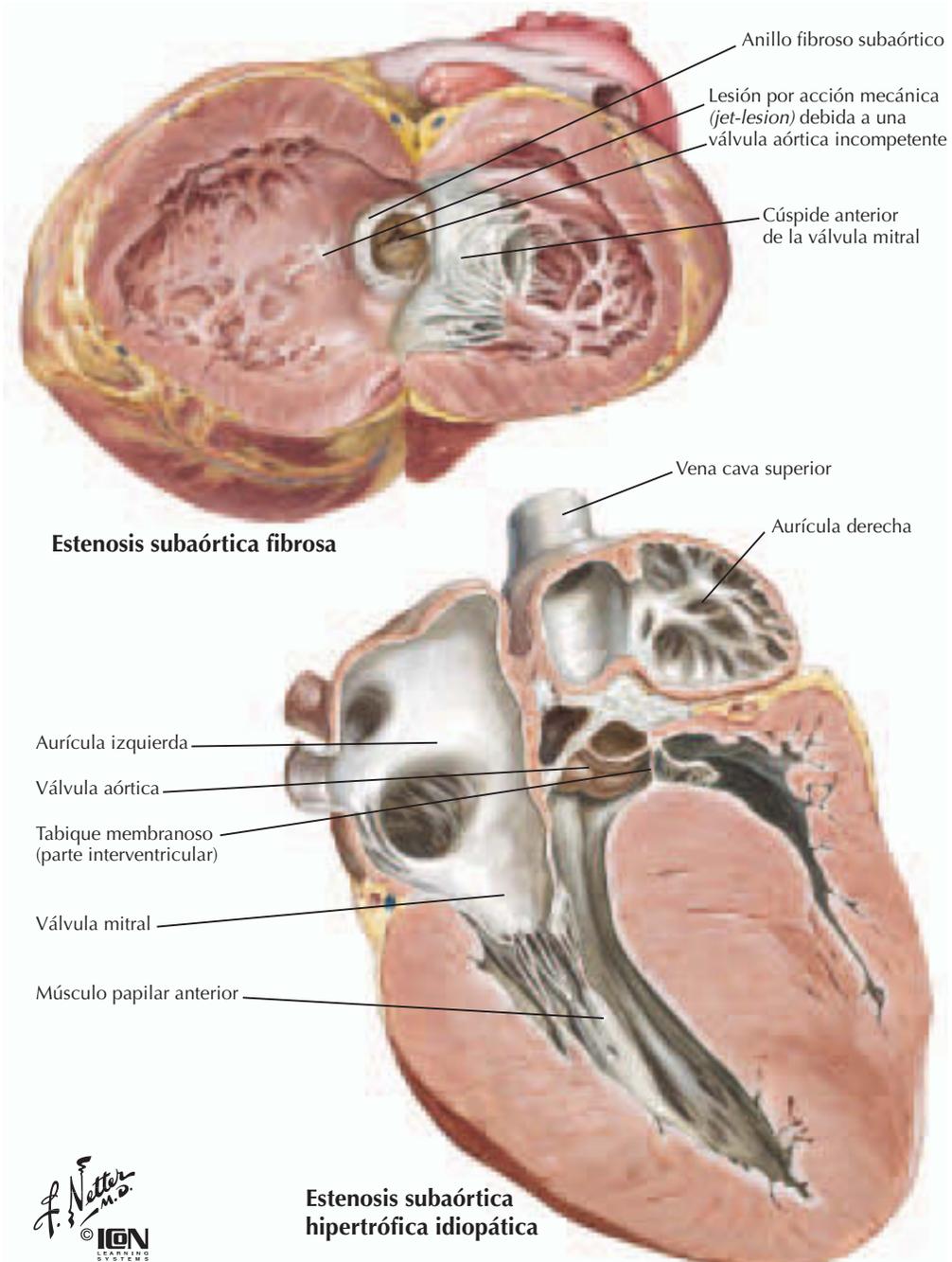


Figura 13-2. Anomalías del tracto de salida de ventrículo izquierdo.

tación más benigna. Con frecuencia, hallazgos electrocardiográficos muy característicos dejan entrever este diagnóstico (normalmente el ECG revela ondas T negativas gigantes en las derivaciones precordiales). La configuración del ventrículo izquierdo es diferente de la que se observa en el tipo habitual de MCH. En las personas con hipertrofia apical, una ventriculografía izquierda telediastólica en la proyección oblicua anterior derecha tie-

ne un aspecto en «pica» característico, denominado así porque la cavidad VI en esa proyección se parece a la pica de una baraja. Las personas con *síndrome de Costello* tienen MCH y retraso mental y del desarrollo, posiblemente relacionados con una edad avanzada de los padres y un patrón hereditario autosómico dominante. También hay signos craneofaciales distintivos, que se parecen a los de las *tesaurismosis lisosómicas*. Otros rasgos de

este síndrome son la acantosis pigmentaria, el papiloma verrugoso de la nariz, la hiperextensibilidad de los dedos y la piel blanda con un exceso de arrugas en el dorso de las manos y arrugas profundas en las palmas de las manos y las plantas de los pies.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En las personas con conservación de la función sistólica VI, hipertensión arterial sistémica de larga duración (fig. 13-3), obstrucción del flujo de salida secundario a valvulopatía, como estenosis aórtica o coartación de aorta, y trastornos infiltrantes del miocardio también puede haber hipertrofia ventricular izquierda (que imita a la MCH). A veces puede resultar muy difícil distinguir estas afecciones de la MCH tanto atendiendo a la clínica como incluso a los hallazgos ecocardiográficos. A continuación se enumeran algunos de los consejos prácticos para establecer esta distinción diagnóstica: a) En los pacientes con estenosis aórtica, el gradiente es fijo, a diferencia de lo que ocurre en las personas con MCH, en las que el gradiente es dinámico y puede fluctuar con cada latido. b) El patrón de hipertrofia observado en los hipertensos es concéntrico, al contrario que el patrón en la MCH, que es inconfundible, como se describe más adelante en este capítulo.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Exploración física

El **pulso carotídeo** de la persona con MCH obstructiva es rápido en el trazo ascendente, bífido y va seguido de una muesca dicrótica prominente. Este patrón de pulso en «punta y cúpula» es consecuencia del vaciado ventricular rápido secundario al aumento de la contractilidad VI, seguido de una reducción brusca del flujo secundaria al movimiento sistólico anterior de la válvula mitral, que provoca una oclusión parcial del tracto de salida de ventrículo izquierdo. El **pulso de la vena yugular** en el ritmo sinusal se caracteriza por ondas *a* prominentes. El **soplo del flujo de salida** acostumbra ser sistólico y donde mejor se oye es a lo largo del borde izquierdo del esternón sin irradiación a las arterias carótidas. Puesto que el gradiente del tracto de salida de ventrículo izquierdo es dinámico, el soplo puede alterarse con varias maniobras físicas y farmacológicas (v. cap. 1); aumenta con el nitrato de amilo, la maniobra de Valsalva y la posición erguida, y disminuye con la administración de fenilefrina, la posición en cuclillas y el cierre del puño isométrico.

En casi todas las personas con MCH obstructiva se da **insuficiencia mitral**. El meca-

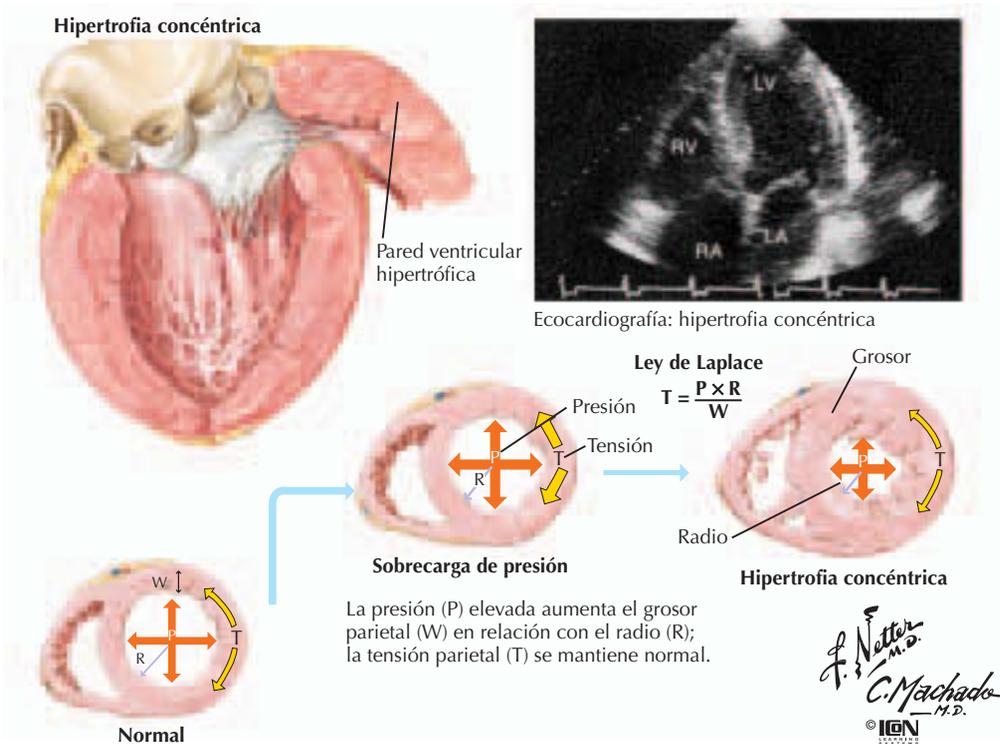


Figura 13-3. Hipertrofia ventricular izquierda.

nismo es el movimiento sistólico anterior de la válvula mitral y la coaptación incompleta de las valvas. También existe una relación directa entre el gradiente de presión y la gravedad de la insuficiencia mitral. La insuficiencia mitral en la MCH no obstructiva suele ser leve y se da en aproximadamente el 30% de los pacientes.

La **fibrilación auricular** es la arritmia que se observa con mayor frecuencia en la MCH. Como mínimo en el 20% de los pacientes aparece fibrilación auricular paroxística y luego persistente. Su incidencia aumenta con la edad. Las secuelas asociadas habitualmente a la fibrilación auricular son fenómenos embólicos y la precipitación de insuficiencia cardíaca. Esto último es especialmente cierto cuando la fibrilación auricular aparece antes de los 50 años en las personas con MCH obstructiva. Los pacientes con MCH también pueden experimentar un síncope o un presíncope con la aparición de fibrilación auricular rápida.

Los síntomas de **insuficiencia cardíaca** pueden atribuirse principalmente a la disfunción diastólica VI debido a la rigidez parietal y al deterioro de la relajación VI. Otros factores predisponentes son la obstrucción del flujo de salida, la fibrilación auricular y la isquemia miocárdica. La función sistólica VI puede deteriorarse en las personas con MCH terminal, lo que da lugar a síntomas graves de insuficiencia cardíaca.

Electrocardiografía

Las anomalías que se observan con mayor frecuencia en las personas con MCH son las alteraciones de la onda T y del segmento ST. La hipertrofia VI también es frecuente y los complejos QRS suelen ser más altos en las derivaciones precordiales medias.

Ecocardiografía

La ecocardiografía, que ahora está aceptada como la técnica de imagen de elección, confirma el diagnóstico de MCH. Se han identificado varios patrones de hipertrofia VI. La hipertrofia concéntrica aparece debido a la sobrecarga de presión del ventrículo izquierdo, como en las personas con estenosis aórtica. La hipertrofia excéntrica suele ser consecuencia de la sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo, como en la insuficiencia mitral o aórtica (fig. 13-3). El engrosamiento septal de como mínimo 1,5 veces el grosor de la pared posterior en la diástole es un criterio diagnóstico de MCH. En algunas zonas del miocardio hipertrofiado puede observarse un aspecto

«moteado» o «en vidrio esmerilado». En la cara anterior, el tracto de salida de ventrículo izquierdo está formado por el tabique y, en la cara posterior, por la valva anterior de la válvula mitral. Las valvas pueden estar dilatadas y provocar un gradiente de presión secundario al **movimiento sistólico anterior** anómalo de la valva anterior. Habitualmente se observa insuficiencia mitral asociada al gradiente del flujo de salida.

Cateterismo cardíaco

Se han descrito hallazgos hemodinámicos característicos en personas con MCH con gradientes del tracto de salida de ventrículo izquierdo, incluido el aumento de la contracción sistólica VI inmediatamente después de una extrasístole ventricular. Con frecuencia se observa una disminución de la presión diferencial aórtica después de la extrasístole ventricular (signo de Braunwald).

Esfuerzo y MCH

Aunque la causa más frecuente de muerte en los deportistas son los traumatismos, la segunda son las afecciones cardiovasculares, y la MCH representa el 80% de este subgrupo. La MCH se ganó el reconocimiento amplio del público tras el diagnóstico póstumo en deportistas que murieron repentinamente mientras practicaban deportes de competición. La mayoría de los deportistas con MCH permanecen asintomáticos y, por tanto, es difícil establecer el diagnóstico sin estudios de imagen. Aunque la opinión de los especialistas varía ligeramente, en general una persona con MCH típica no debe practicar deportes de competición.

Los deportistas con predisposición genética deben someterse a ecocardiografías seriadas cada 12-18 meses hasta los 18 años, porque puede que la expresión fenotípica no aparezca hasta el final de la adolescencia o en la edad adulta una vez terminada la maduración física. No hay datos concluyentes que justifiquen impedir sistemáticamente a las personas de cualquier edad con genotipo positivo y fenotipo negativo realizar la mayoría de las actividades o trabajos.

TRATAMIENTO

Tratamiento farmacológico

El tratamiento tradicional se centra en el control de los síntomas mediante inotrópicos negativos, como los bloqueadores β y el verapamilo, ya que se entiende que esta estrategia

mejorará la función diastólica en la MCH. Las consideraciones terapéuticas iniciales suelen ser independientes de la presencia de un gradiente.

Habitualmente, los bloqueadores β son el fármaco de elección y tienen un efecto beneficioso sobre los síntomas. Puede considerarse el uso de verapamilo cuando los bloqueadores β son ineficaces. Si no, la adición de disopiramida puede ser eficaz para reducir el gradiente del tracto de salida de ventrículo izquierdo y mejorar los síntomas y la tolerancia al esfuerzo. La profilaxis de la endocarditis antes de los procedimientos y las intervenciones quirúrgicas dentales está indicada en las personas con gradientes significativos del tracto de salida de ventrículo izquierdo e insuficiencia mitral.

Tratamiento de la disfunción eréctil en los pacientes con MCH

El citrato de sildenafil se emplea habitualmente en el tratamiento de la disfunción eréctil. Existe muy poca información sobre su seguridad en los pacientes con MCH. Dos observaciones clínicas indican que el uso del sildenafil en estos pacientes puede tener efectos negativos. Un efecto adverso es la fibrilación auricular, posiblemente provocada por una vasodilatación arterial inducida por el fármaco que genera un aumento del gradiente a través del tracto de salida de ventrículo izquierdo, con la elevación inmediata de la presión telediastólica VI y el incremento de la hipertensión auricular izquierda resultantes. En otra comunicación se daba cuenta del descenso de la presión arterial sistólica (PAS) tras la administración de sildenafil, posiblemente a causa de una reducción notable de las dimensiones VI, asociada a un incremento de la fracción de eyección y del gradiente subaórtico.

Estimulación programada permanente

El entusiasmo por la estimulación programada permanente en todas las personas con MCH (con objeto de reducir la obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo) ha decaído en los últimos años. La reducción de la obstrucción del flujo de salida y del gradiente después de la estimulación programada VD se ve complicada por un descenso significativo del volumen sistólico y de la presión aórtica. La estimulación apical VD y auricular sincronizada reduce los gradientes subaórticos sustancialmente (un 43% en un estudio) sin modificar la presión aórtica ni el gasto cardíaco. El inter-

valo AV óptimo durante la estimulación bicameral puede determinarse mediante el mantenimiento de una activación apical VD temprana y unas presiones de llenado VI óptimas. Esta estrategia ha resultado útil en algunas personas.

No se ha demostrado que la estimulación programada afecte a la mortalidad en las personas con distintos grados de riesgo de muerte súbita por arritmias. Puede haber un efecto placebo considerable porque existe una mala correlación entre la reducción de los gradientes del tracto de salida de ventrículo izquierdo y los síntomas. Por tanto, la estimulación programada permanente es una posibilidad que hay que tener en cuenta en el subgrupo de ancianos como alternativa a las técnicas quirúrgicas o de ablación. En este y otros contextos, la estimulación programada permanente puede ofrecer ventajas a algunos pacientes.

Tratamiento con desfibrilador-cardioversor implantable

El desfibrilador-cardioversor implantable (DCI) puede ser sumamente eficaz en la prevención de la muerte súbita y, por tanto, prolonga la supervivencia del paciente de alto riesgo con MCH (tabla 13-1). En personas con escaso deterioro funcional, pueden darse muerte cardíaca súbita o paradas cardíacas abortadas. La hipertrofia VI acentuada sola puede no justificar el empleo de un DCI con fines profilácticos. No obstante, la hipertrofia acentuada acompañada de un factor de riesgo adicional (p. ej., antecedentes familiares de muerte súbita, síncope, dolor torácico, taquicardia ventricular paroxística, ausencia de elevación de la presión arterial sistólica con el esfuerzo) puede identificar a un subgrupo de pacientes que se beneficiarían de la implantación profiláctica de un DCI.

Ablación septal con alcohol

Para realizar esta técnica, se inyectan aproximadamente 1-4 ml de alcohol puro en la rama perforante septal de la arteria DAI mediante un catéter percutáneo. El IM resultante reduce el grosor del tabique proximal. Por tanto, aumenta la dimensión del tracto de salida de ventrículo izquierdo y se reduce el gradiente. Aunque se considera una alternativa a la cirugía, esta intervención se acompaña de complicaciones como el bloqueo AV grave, la disección coronaria y el IM de la pared anterior. Además, la cicatriz resultante es un sustrato para episodios de taquiarritmia ventricu-

Tabla 13-1**Factores pronósticos del subgrupo de alto riesgo de MCH**

- Parada cardíaca previa
- Taquicardia ventricular sostenida
- Antecedentes familiares de muerte súbita o prematura relacionada con la MCH
- Taquicardia ventricular paroxística detectada en los registros Holter de control
- Síncope-presíncope que, según se cree, no tiene origen neurocardiogénico
- Gradiente del flujo de salida del ventrículo izquierdo ≥ 50 mmHg
- HVI considerable (grosor parietal ≥ 20 mm)
- Dilatación auricular izquierda (> 45 mm)
- Disminución de la PA con el esfuerzo

HVI, hipertrofia ventricular izquierda; MCH, miocardiopatía hipertrófica.

lar potencialmente mortal y ningún ensayo clínico controlado aleatorizado ha analizado con rigor las ventajas de esta técnica. En consecuencia, la cirugía, que tiene una morbilidad y una mortalidad equivalentes, continúa siendo el patrón de referencia. Los resultados de los ensayos clínicos sobre ablación septal en curso aclararán el papel de esta estrategia en el tratamiento de las personas con MCH.

Tratamiento quirúrgico

La miotomía ventricular subaórtica se practicó por primera vez en dos personas en 1961, con la posterior reducción del gradiente del tracto de salida de ventrículo izquierdo y mejoría clínica. En general, se considera la posibilidad de practicar una intervención quirúrgica cuando los síntomas debilitantes persisten pese al tratamiento farmacológico máximo. Se reseca el miocardio del tabique proximal que se encuentra justo al otro lado de las valvas mitrales para reducir el gradiente del flujo de salida. Esta operación posee muchas ventajas: baja mortalidad ($< 2\%$), reducción de los síntomas, mejora de la capacidad funcional y resultados duraderos; la mejoría sintomática persiste durante 5 años o más después de la intervención quirúrgica en el 70% de los pacientes. De vez en cuando, puede ser necesaria también una intervención quirúrgica de la válvula mitral por insuficiencia mitral grave asociada.

Trasplante cardíaco

El trasplante cardíaco es una opción para las personas con MCH terminal que presentan deterioro de la función VI sistólica y síntomas debilitantes en las que aparece insuficiencia car-

díaca. Las personas con MCH no obstructiva cuyos síntomas son refractarios a la farmacoterapia también son candidatas al trasplante.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Ninguno de los tratamientos farmacológicos existentes para la MCH induce una inversión de la hipertrofia y de la fibrosis ni reduce la mortalidad. Curiosamente, se ha demostrado que la simvastatina induce una inversión de la hipertrofia y de la fibrosis cardíacas, además de mejorar las presiones de llenado VI en un modelo de conejo transgénico. Es necesario realizar un ensayo clínico para estudiar las ventajas de las estatinas y otros tratamientos farmacológicos en las personas con MCH.

Con el rápido desarrollo de la genética molecular, se está identificando un número cada vez mayor de nuevos tipos genéticos de la enfermedad. Las pruebas genéticas pueden permitirnos comprender mejor la estratificación del riesgo y la detección de las personas con MCH o sus familiares, que tienen riesgo de muerte súbita.

Es probable que los nuevos dispositivos con funciones mixtas de estimulación programada bicameral, sobreestimulación programada antitaquicárdica, desfibrilación y registro de acontecimientos tengan un papel importante en el alivio de los síntomas y en la prevención de la muerte súbita, y proporcionen información sobre las causas de muerte súbita en las personas con MCH.

Bibliografía

- Awan GM, Calderon E, Dawood G, Alpert MA. Acute symptomatic atrial fibrillation after sildenafil citrate therapy in a patient with HOCM. *Am J Med Sci* 2000;320:69-71.
- Jeanrenaud X, Goy JJ, Kappenberger L. Effects of dual chamber pacing in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1992;339:1318-1323.
- Johnson JP, Golabi M, et al. Costello syndrome: Phenotype, natural history, differential diagnosis, and possible cause. *J Pediatr* 1998;133:441-448.
- Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy a systematic review. *JAMA* 2002;287:1308-1320.
- Maron BJ, Mitchell JH. Revised eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *JACC* 1994; 24:848-850.
- Stauffer JC, et al. Subaortic obstruction after sildenafil in a patient with HCM. *N Engl J Med* 1999; 341:700-701.
- Ten Berg JM, Suttorp MJ, Knaepen PJ, et al. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Initial results and long term follow-up after Morrow septal myectomy. *Circulation* 1994;90:1781.
- Zieman SJ, Fortuin NJ. Hypertrophic and restrictive cardiomyopathies in the elderly. *Cardiol Clin* 1999; 17:159-172.

Capítulo 14

Miocardopatía restrictiva

Thomas M. Bashore

Por lo general, las miocardopatías se clasifican en tres tipos: dilatada, hipertrófica y restrictiva. El tipo restrictivo es la enfermedad endomiocárdica menos frecuente y se caracteriza por un mayor o menor grado de disfunción diastólica que no guarda proporción con la disfunción sistólica. Con frecuencia, la miocardopatía restrictiva se confunde con la pericarditis constrictiva y la diferenciación entre ambas afecciones constituye un desafío continuo. Pueden coexistir ambas, lo que hace que el diagnóstico sea más complejo. Dado que la pericarditis constrictiva es mucho más susceptible de tratamiento que la miocardopatía restrictiva, la distinción tiene una importancia fundamental.

La **miocardopatía restrictiva** se describió por primera vez en 1961 como **miocardopatía constrictiva**. Posteriormente, este término fue sustituido por el más exacto de *miocardopatía restrictiva*, que describe un miocardio rígido, situación que suele ser consecuencia de un proceso infiltrante. Actualmente se reconoce que la insuficiencia cardíaca diastólica es un proceso frecuente, que habitualmente afecta a los ancianos y a las personas con hipertensión arterial y aumento de la rigidez arterial sistémica. Algunas de estas personas también se definen como afectas de **miocardopatía restrictiva**.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Diferentes estados patológicos llevan a la manifestación clínica de un proceso miocardiopático restrictivo (tabla 14-1). La fibrosis miocárdica, la infiltración miocárdica por parte de proteínas específicas, la cicatrización endomiocárdica y la hipertrofia del músculo cardíaco pueden presentarse como una disfunción diastólica.

Causas no infiltrantes

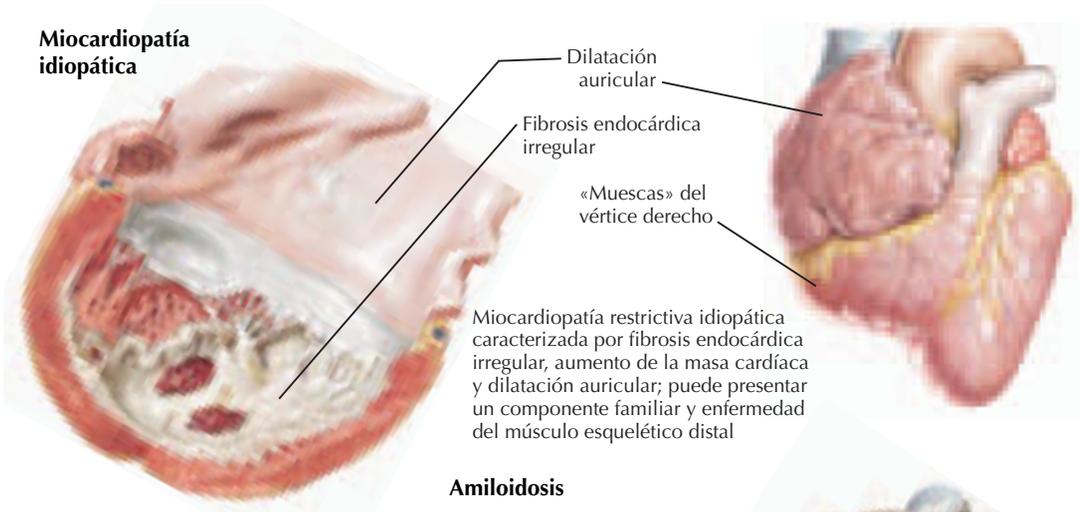
La **miocardopatía restrictiva idiopática** está asociada a fibrosis endomiocárdica irregular, aumento de la masa cardíaca y dilatación auricular (fig. 14-1). Es más frecuente en los ancianos, pero puede observarse en los niños. Puede haber un componente familiar. En los adultos, la supervivencia a 5 años es de aproximadamente el 64%; la mortalidad puede ser más alta en los niños. De vez en cuando, va acompañada de enfermedad del músculo esquelético. La miocardopatía restrictiva

idiopática también se observa en familias sin afectación del músculo esquelético y como un trastorno autosómico dominante en las personas con síndrome de Noonan. La disfunción miocárdica clínica puede ir precedida de una afección del sistema de conducción, como el bloqueo auriculoventricular (AV).

Causas infiltrantes

Clínicamente, la variedad más frecuente de miocardopatía restrictiva es la debida a la **amiloidosis**, que es el resultado de la sedimentación de fibrillas formadas a través de diversos mecanismos (fig. 14-1, parte central). La **amiloidosis** primaria está causada por la sedimentación de una proteína amiloide compuesta de fragmentos de la cadena ligera de la inmunoglobulina y producida por una población monoclonal de plasmocitos y se denomina **AL (amiloidosis asociada a la cadena ligera)**. Puede ser consecuencia de un mieloma múltiple, pero también se observa en personas sin esta afección. La **amiloidosis secundaria** está causada por la producción de una proteína no compuesta de inmunoglobulina y se denomina **AA (asociada a amiloide)**. La **amiloidosis familiar** es un rasgo hereditario autosómico dominante que es consecuencia de otra proteína precursora de la albúmina, la transtretina. Se han descrito más de 50 mutaciones puntuales y la amiloidosis familiar puede presentarse como una miocardopatía, una neuropatía evolutiva o una nefropatía. La **amiloidosis sistémica senil** está causada por una proteína seudonatriurética auricular o por la transtretina. Su frecuencia aumenta con la edad. Es cuatro veces más habitual en los negros que en los blancos. Casi en todos los ma-

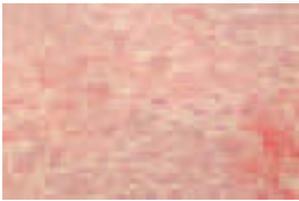
Miocardiopatía idiopática



Dilatación auricular
 Fibrosis endocárdica irregular
 «Muecas» del vértice derecho

Miocardiopatía restrictiva idiopática caracterizada por fibrosis endocárdica irregular, aumento de la masa cardíaca y dilatación auricular; puede presentar un componente familiar y enfermedad del músculo esquelético distal

Amiloidosis

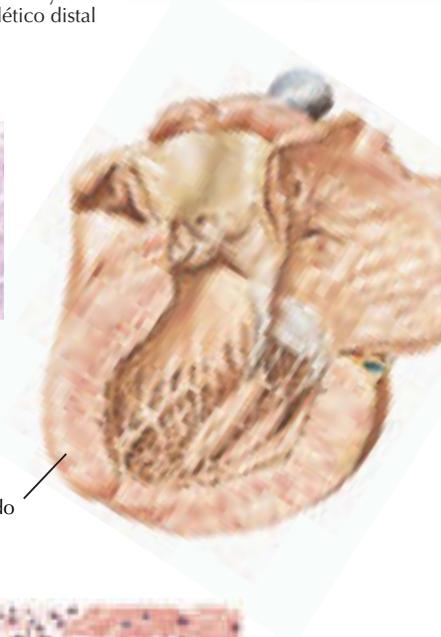


Sedimentación focal de amiloide alrededor de los miocitos cardíacos con fibras miocárdicas muertas



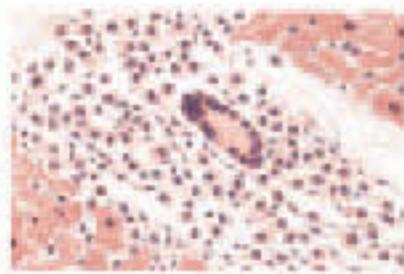
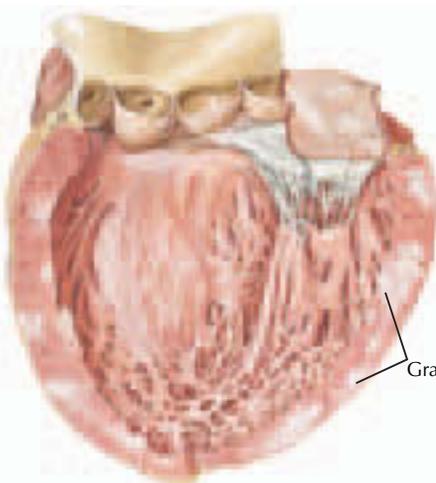
Depósitos amiloides perivasculares en el miocardio (40 aumentos)

La amiloidosis es el tipo más frecuente de miocardiopatía restrictiva. Se caracteriza por la sedimentación de proteína amiloide por todo el miocardio, lo que provoca engrosamiento y disfunción diastólica



Miocardio engrosado

Sarcoidosis



Granuloma con célula gigante en la pared cardíaca

Granulomas sarcoides esparcidos por el miocardio

La sarcoidosis presenta afectación miocárdica en un porcentaje reducido de personas con enfermedad sistémica. Los granulomas en el miocardio llevan a disfunción diastólica, ICC, bloqueo cardíaco, arritmias ventriculares y muerte súbita cardíaca



Figura 14-1. Causas idiopáticas e infiltrantes de miocardiopatía restrictiva.

yores de 80 años se observan depósitos amiloides esparcidos por la aorta o las aurículas. Independientemente de la etiología concreta, con frecuencia la cavidad VI es normal o pequeña. Cuanto mayor es el grosor miocárdico, más amiloide hay y peor es el pronóstico.

En la amiloidosis secundaria a discrasias inmunocíticas, la afectación cardíaca es habitual y es la causa más frecuente de muerte. En la amiloidosis secundaria a otras enfermedades, la afectación cardíaca es mucho menos habitual y con frecuencia sólo se manifiesta

Tabla 14-1
Clasificación de los tipos frecuentes e infrecuentes de miocardiopatía restrictiva

Frecuentes	
No infiltrante	Miocardiopatía restrictiva idiopática
Infiltrantes	Amiloidosis Sarcoidosis
Endomiocárdicos	Fibrosis endomiocárdica Fibrosis por radiación Toxicidad por antraciclina
Infrecuentes	
No infiltrantes	Miocardiopatía familiar Miocardiopatía hipertrófica Esclerodermia Seudoxantoma elástico Miocardiopatía diabética
Infiltrantes	Enfermedad de Gaucher Síndrome de Hurler Infiltración grasa
Tesaurismosis	Hemocromatosis Enfermedad de Fabry Tesaurismosis de glucógeno
Endomiocárdicos	Síndrome hipereosinofílico Cardiopatía carcinoide Cánceres metastásicos Fibrosis provocada por fármacos Serotonina, metisergida, ergotamina, mercuriales, busulfán

Reproducido con autorización de Kushwaha SS, Fallon JT, Fuster V. Restrictive cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997; 336: 267-276. ©Copyright Massachusetts Medical Society. Todos los derechos reservados.

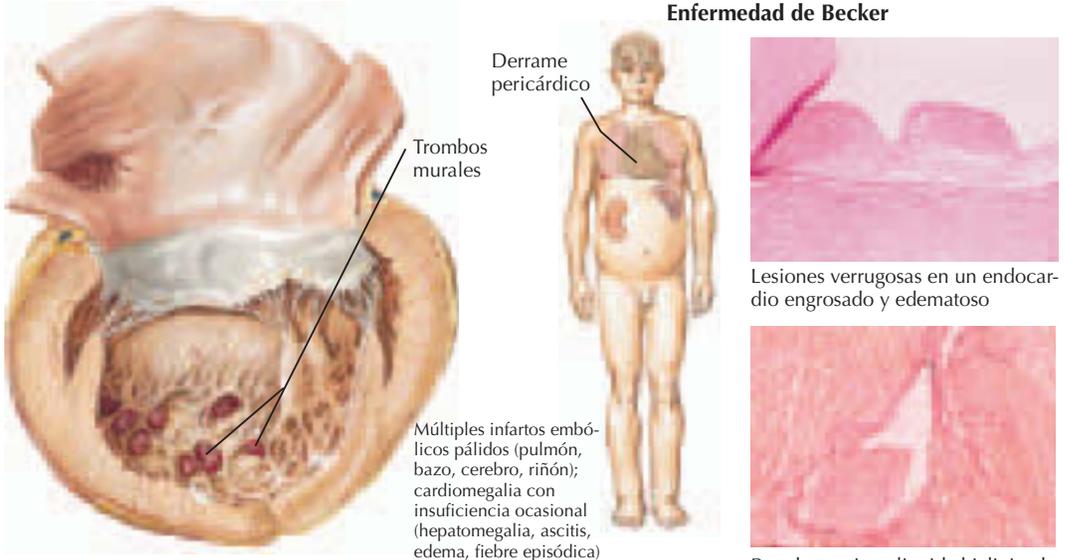
en forma de depósitos perivasculares más pequeños que no provocan disfunción diastólica. Aproximadamente una de cada cuatro personas con amiloidosis familiar presenta afectación cardíaca manifiesta y con mayor frecuencia predominan la disfunción neurológica y renal en el cuadro clínico. La amiloidosis senil casi nunca es responsable de la disfunción cardíaca.

La **sarcoidosis** es una enfermedad granulomatosa de causa desconocida (fig. 14-1, parte inferior). De los múltiples sistemas orgánicos afectados habitualmente, entre ellos el corazón, el más importante suele ser el pulmón, donde esta afectación se manifiesta como cica-

trización difusa, hipertensión pulmonar y *cor pulmonale*. La afectación miocárdica provoca una miocardiopatía restrictiva o dilatada en menos del 5% de las personas con sarcoidosis generalizada. Más a menudo, la afectación focal puede traducirse en bloqueo cardíaco, insuficiencia cardíaca congestiva, arritmias ventriculares o muerte súbita cardíaca. Los granulomas no caseosos tienden a afectar al tabique interventricular (de ahí la alta incidencia de bloqueo cardíaco) y a la pared libre ventricular izquierda (VI). La naturaleza dispersa de los granulomas contribuye a que en las biopsias del ventrículo derecho (VD) no se detecte la enfermedad en aproximadamente la mitad de los pacientes.

Causas endomiocárdicas

La **fibrosis endomiocárdica** (a veces denominada **enfermedad de Becker**) es muy frecuente en África, especialmente en Uganda y Nigeria (fig. 14-2, parte superior). En África ecuatorial, es responsable del 10-20% de las muertes por cardiopatía. Los derrames pericárdicos son frecuentes y pueden ser extensos. Con frecuencia se observan lesiones endocárdicas fibrosas en los tractos de salida ventriculares y afectan a las válvulas AV, lo que lleva a insuficiencia valvular. El miocardio afectado presenta una capa gruesa de tejido colágeno que recubre una capa de tejido conjuntivo con una estructura poco rígida. El tejido fibroso y granulomatoso puede extenderse al miocardio. Pueden estar afectados uno o ambos ventrículos y, cuando el proceso patológico es extenso, los músculos papilares y las cuerdas pueden estar enmarañados con una masa de trombos y tejido que llena la cavidad. Las manifestaciones clínicas dependen de la afectación del ventrículo derecho, del ventrículo izquierdo o de ambos. Es probable que la **endocarditis eosinofílica (endocarditis de Löffler)** sea una manifestación de este mismo proceso (fig. 14-2, parte inferior). Ambas enfermedades pueden estar asociadas a eosinofilia. Los datos epidemiológicos indican que la endocarditis de Löffler está asociada a la infestación por helmintos. Las personas con **síndrome de Churg-Strauss** (asma, eosinofilia, neuropatía, infiltrados pulmonares, anomalías de los senos paranasales y/o eosinófilos extravasculares) también pueden presentar fibrosis endomiocárdica. El contenido de los gránulos intracitoplasmáticos de los eosinófilos activados puede ser tóxico para las células miocárdicas y endoteliales, lo que lleva a la lesión observada.



Enfermedad de Becker

Derrame pericárdico

Trombos murales

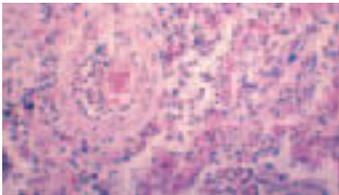
Múltiples infartos embólicos pálidos (pulmón, bazo, cerebro, riñón); cardiomegalia con insuficiencia ocasional (hepatomegalia, ascitis, edema, fiebre episódica)

Lesiones verrugosas en un endocardio engrosado y edematoso

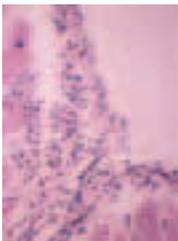
Protuberancia polipoide hialinizada en la luz de una vena subendocárdica

La fibrosis endomiocárdica (enfermedad de Becker) es muy frecuente en África. Los derrames pericárdicos son frecuentes. A menudo las lesiones endocárdicas fibrosas afectan a las válvulas AV. El miocardio presenta una capa gruesa de colágeno sobre el tejido conjuntivo suelto. Los trombos murales son frecuentes

Endocarditis de Löffler



Endarteritis eosinofílica aguda en el pulmón; aparecen lesiones parecidas en los vasos pequeños del cerebro, el riñón y otros órganos



Infiltración neutrofílica y eosinofílica aguda del subendocardio



Infiltración eosinofílica y lesión miocárdica prematura

Múltiples infartos embólicos (pulmón, cerebro, bazo, riñón) y arteriolitis difusa

Cerebro

Cardio-megalia
Hepato-megalia
Ascitis

Edema

Leucocitosis, eosinofilia

Gran cardiomegalia: fibrosis extensa subendocárdica con extensión a través de todo el grosor de la pared del corazón y afectación de los músculos papilares, las cuerdas tendinosas y las cúspides valvulares; trombos murales

Figura 14-2. Causas endomiocárdicas de miocardiopatía restrictiva.

La radioterapia puede dar lugar a una lesión duradera de las células endoteliales capilares, que provoca muerte celular, rotura de los capilares y microtrombos. Las complicaciones cardíacas suelen aparecer muchos años después de la lesión inicial, pueden ser muy variables y la manifestación más frecuente es

la pericarditis constrictiva. La exposición excesiva a la radiación puede traducirse en pericarditis con derrame, fibrosis coronaria (especialmente en los ostium) con infarto de miocardio, estenosis o insuficiencia valvular, afectación del sistema de conducción y fibrosis miocárdica. La gravedad de la afectación cardíaca es



proporcional a la dosis de radiación (más habitual en dosis superiores a 45 Gy) y a la masa de miocardio expuesto. No siempre es posible diferenciar los efectos de la radiación de las consecuencias de la quimioterapia. La exposición a la radiación cardíaca es muy frecuente tras el tratamiento por enfermedad de Hodgkin o cáncer de mama.

Aunque se dan casos de toxicidad aguda por **antraciclinas**, la toxicidad cardíaca suele ser tardía y se traduce en una miocardiopatía dilatada. Las manifestaciones iniciales de la disfunción principalmente diastólica pueden ser indicativas de toxicidad cardíaca. Se produce un aumento no lineal de la toxicidad cardíaca conforme aumenta la dosis acumulada, con una incidencia del 7% para dosis de doxorubicina superiores a 550 mg/m². Parece que la citotoxicidad provocada por las antraciclinas se debe a la inhibición de una enzima necesaria para la reparación del ADN y la generación de radicales libres que dañan las membranas celulares, en parte mediante peroxidación lipídica. Puede ocurrir que el corazón no consiga eliminar los radicales libres porque sólo hay una pequeña cantidad de catalasa, sustancia necesaria para convertir el peróxido de hidrógeno en agua. Las antraciclinas también quelan hierro y generan radicales de hidroxilo a escala local que dañan los tejidos. Por tanto, en las personas que reciben antraciclinas con frecuencia se emplea como cardioprotector el dexrazoxano, un fármaco que se hidroliza para formar una carboxilamina capaz de eliminar el hierro del complejo antraciclina-hierro. Parece que los indicadores de disfunción diastólica preceden a la disfunción sistólica y ayudan a detectar la aparición temprana de la miocardiopatía crónica provocada por antraciclinas. Hay otros **fármacos tóxicos** implicados en la aparición de fibrosis miocárdica, entre ellos la metisergida, la ergotamina, los mercuriales y el busulfán.

Otras causas

Otras causas menos frecuentes de miocardiopatía restrictiva son ciertas enfermedades hereditarias. La más destacada es la **enfermedad de Fabry**, un trastorno recesivo asociado al cromosoma X provocado por la carencia de la enzima lisosómica α -galactosidasa. La acumulación de glucolípidos lisosómicos en el tejido cardíaco se traduce en una miocardiopatía restrictiva grave. También puede haber afectación valvular. Desde el punto de vista clínico, pueden estar afectados la piel, los riñones y los pulmones.

Otras enfermedades hereditarias son más raras. En la **enfermedad de Gaucher** (caracterizada por la carencia de la enzima β -glucosidasa, con acumulación de cerebrosidos en distintos órganos) puede haber disfunción miocárdica y derrame pericárdico hemorrágico. En el **síndrome de Hurler**, la sedimentación de mucopolisacáridos en el miocardio puede provocar un proceso restrictivo. Pueden estar afectadas las válvulas cardíacas y las arterias coronarias. La **hemocromatosis**, que tiene una causa hereditaria (autosómica recesiva) o adquirida, se caracteriza por la sedimentación de hierro en muchos órganos, entre ellos el corazón. La lesión miocárdica puede ser consecuencia de una lesión hística directa provocada por la fracción libre de hierro, no por la infiltración de hierro.

La **cardiopatía carcinoide** afecta principalmente a las cavidades derechas del corazón y se caracteriza por una placa fibrosa que prácticamente cubre las válvulas tricúspide y pulmonar y el endocardio VD. Como consecuencia de esto aparecen estenosis e insuficiencia valvular y la disfunción VD es frecuente. La afectación cardíaca se correlaciona con las concentraciones de serotonina.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Las personas con miocardiopatía restrictiva se presentan con congestión y síntomas de bajo gasto cardíaco. Son frecuentes la disnea, la disnea nocturna paroxística, la ortopnea, el edema periférico, la ascitis y la fatiga y la debilidad globales. La angina de pecho puede ser el motivo principal de consulta si las arterias coronarias están afectadas. La fibrilación auricular es habitual y el bloqueo cardíaco puede ser especialmente manifiesto en las personas con amiloidosis o sarcoidosis. Hasta un tercio de los pacientes puede presentar complicaciones tromboembólicas. A diferencia de la miocardiopatía dilatada, en los estadios iniciales de la miocardiopatía restrictiva la insuficiencia cardíaca derecha con frecuencia es más prominente que la insuficiencia cardíaca izquierda.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La mayoría de los enfermos acuden con una insuficiencia cardíaca derecha que no guarda proporción con la insuficiencia cardíaca izquierda, y la exploración y la radiografía de tórax ponen de manifiesto un corazón de tamaño normal o prácticamente normal. El diagnóstico diferencial de la miocardiopatía

restrictiva comprende la pericarditis constrictiva, el infarto VD crónico, la disfunción VD por sobrecarga de presión VD o (con menor probabilidad) de volumen VD, la miocardiopatía VD intrínseca o la valvulopatía tricuspídea. Los resultados de la exploración física y de la ecocardiografía suelen reducir el diagnóstico diferencial a miocardiopatía restrictiva y pericarditis constrictiva, que afectan a la hemodinámica de modo diferente.

Hemodinámica normal

Las presiones intracardíacas son un reflejo de la contracción y la relajación de estructuras cardíacas aisladas y de las alteraciones provocadas en estas estructuras por las presiones pleurales y pericárdicas (fig. 14-3). Las alteraciones de las presiones pleurales o pericárdicas pueden quedar reflejadas en la presión intracardíaca. Con la inspiración, las presiones intrapleurales disminuyen y la presión de la cavidad abdominal se eleva. El flujo sanguíneo a través de las cavidades derechas del corazón aumenta, mientras que el retorno de la sangre a las cavidades izquierdas disminuye ligeramente. El descenso de las presiones intrapleurales con la inspiración también se traduce en un aumento de la presión transmural de la raíz aórtica, lo que incrementa eficazmente la impedancia de la eyección VI. Durante la espiración sucede lo contrario. Normalmente, la inspiración reduce las presiones VD sistólica y auricular derecha un poco más que las presiones de las cavidades izquierdas. En las enfermedades pulmonares graves, como el asma, el llenado de las cavidades izquierdas del corazón experimenta una afectación más profunda, por el hecho de que estas alteraciones están exageradas. Las presiones intrapleurales inspiratorias muy negativas y las presiones espiratorias muy positivas se traducen en oscilaciones pronunciadas del llenado VI. Así pues, después de esto puede aparecer un pulso paradójico (descenso de la presión general con la inspiración) debido a la enfermedad pulmonar sola.

En la parte izquierda de la figura 14-4 se muestran las formas de onda ventriculares y auriculares normales. Con la contracción auricular, las aurículas se empequeñecen y las presiones auriculares aumentan (onda *a*). Cuando se inicia la contracción ventricular, las válvulas AV sobresalen hacia las aurículas y se registra una onda *c* pequeña. Conforme la contracción ventricular continúa, el anillo AV es traccionado hacia la cavidad ventricu-

lar y las aurículas inician la diástole, lo que lleva a una dilatación de las aurículas y a un descenso de las presiones auriculares (descenso *x*). El llenado pasivo de las aurículas durante la sístole ventricular provoca una elevación lenta de las presiones auriculares (onda *v*) hasta que las válvulas AV vuelven a abrirse en el punto máximo de la onda *v* y entonces la presión desciende rápidamente mientras los ventrículos se relajan activamente (descenso *y*). El llenado pasivo de los ventrículos continúa mientras las válvulas AV están abiertas, hasta que vuelve a producirse la contracción auricular y el ciclo se repite.

Tras la sístole ventricular, la diástole ventricular puede dividirse en una fase activa inicial (un breve período durante el cual el ventrículo se llena aproximadamente hasta la mitad) y una fase de llenado pasivo. El nadir o presión diastólica más baja durante la diástole ventricular se da durante la fase inicial de relajación activa (efecto de aspiración).

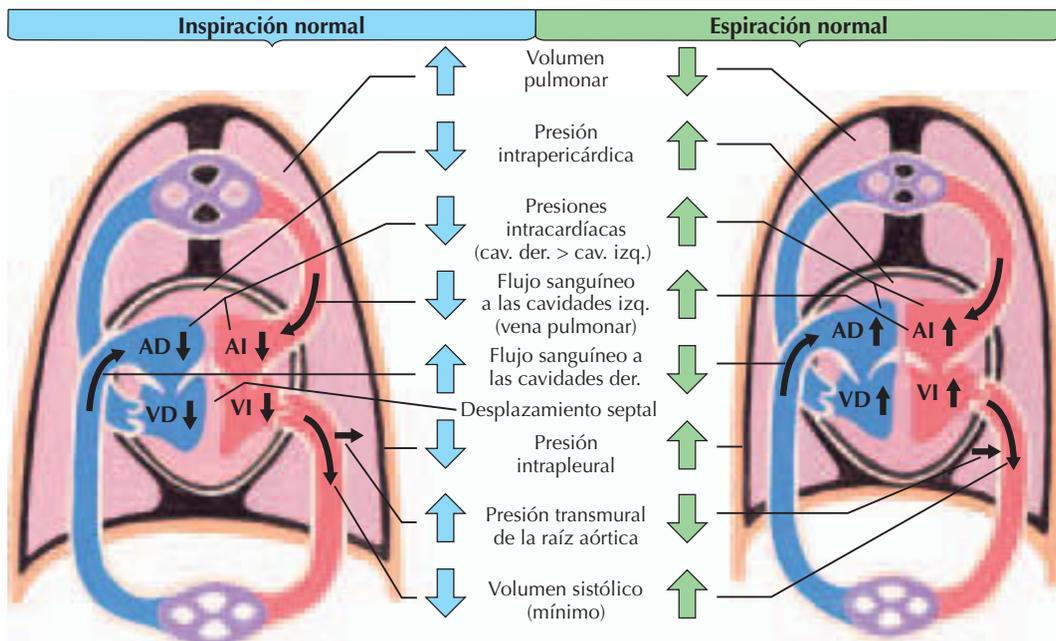
Pericarditis constrictiva

La pericarditis constrictiva (fig. 14-4, parte central) y la miocardiopatía restrictiva (figura 14-4, parte inferior) alteran las presiones intracardíacas normales de varias maneras tal como se describe en las figuras. Rogamos que consulten el capítulo 36, que aborda en detalle estas alteraciones y las alteraciones respiratorias previstas con el flujo cardíaco.

Dado que los tabiques interauricular e interventricular no se ven afectados por el proceso pericárdico, las alteraciones del llenado de las cavidades derechas pueden afectar al llenado de las cavidades izquierdas por la interdependencia de las cavidades. Con la inspiración, la sangre sale del ventrículo derecho hacia los pulmones. Por tanto, puede producirse cierto desplazamiento septal hacia el ventrículo izquierdo. Cuando la hemodinámica de las presiones ventriculares se evalúa simultáneamente, el descenso inspiratorio normal de las presiones sistólicas ventriculares se ve alterado porque el aumento del llenado VD provoca un aumento de la presión sistólica VD con la inspiración, mientras que la presión sistólica VI desciende (discordancia entre la presión VD y VI). Esta observación es especialmente útil para diferenciar la pericarditis constrictiva de la miocardiopatía restrictiva.

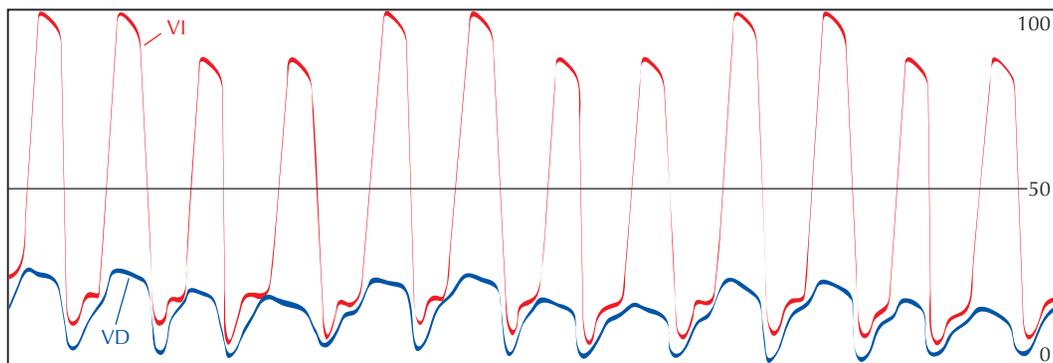
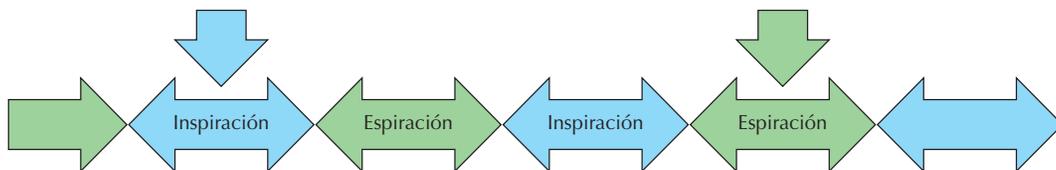
Miocardiopatía restrictiva

En la miocardiopatía restrictiva, las presiones auriculares son altas y tiene lugar un lle-



Con la inspiración, la presión intrapleural desciende y la presión abdominal aumenta con un incremento del flujo sanguíneo a través de las cavidades derechas y un leve descenso del flujo a las cavidades izquierdas del corazón. La mayor presión transmural de la raíz aórtica añade una cantidad mínima de poscarga VI

Con la espiración, la presión intrapleural aumenta y la presión abdominal disminuye con un descenso del flujo sanguíneo a través de las cavidades derechas del corazón y un incremento del flujo a las cavidades izquierdas



La determinación simultánea de la presión sistólica VD y VI revela un descenso concordante de la presión en ambas cavidades durante la inspiración, con un aumento concordante parecido de la presión en ambos ventrículos durante la espiración. Se han exagerado las variaciones de la presión para hacer hincapié en su importancia

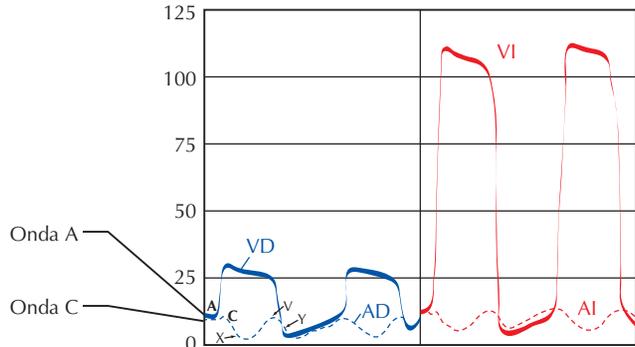
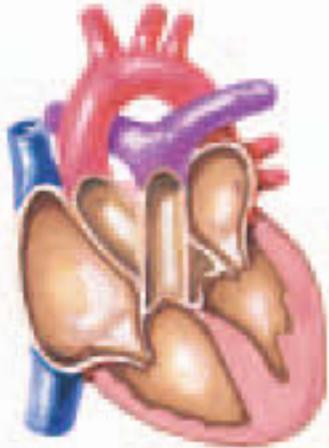
JOHN A. CRAIG MD
© IGEN

Figura 14-3. Flujo sanguíneo cardíaco normal durante la inspiración y la espiración.

nado diastólico temprano y rápido parecido al llenado observado en la pericarditis constrictiva. No obstante, las presiones diastólicas de las cavidades izquierdas son más altas que las de las cavidades derechas durante todo el

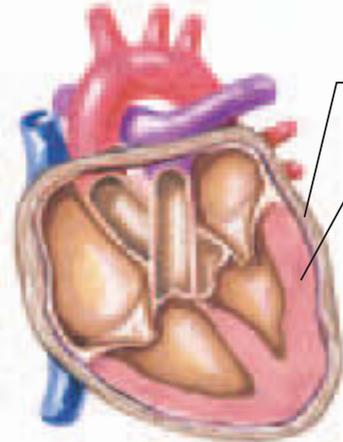
ciclo respiratorio, y con frecuencia se observan hipertensión pulmonar e hipertensión sistólica VD (fig. 14-4). La elevación de la presión sistólica VD significa que la presión telediastólica VD no será superior a un tercio de

Normal

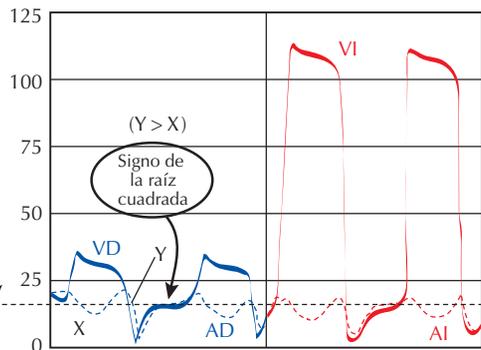


La contracción auricular reduce el volumen auricular y aumenta la presión auricular (onda A). La contracción ventricular cierra la válvula AV y crea la onda C. El anillo AV es traccionado hacia las aurículas y a continuación se inicia la relajación auricular con un descenso de la presión (descenso x). El llenado auricular pasivo genera la onda V hasta que las válvulas AV se abren y la presión desciende rápidamente (descenso y) mientras los ventrículos se relajan. Tras la sístole ventricular, tiene lugar una fase de llenado diastólico activa y pasiva, y la presión ventricular más baja se da en la fase activa

Pericarditis constrictiva

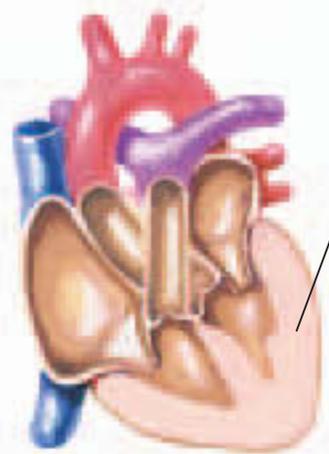


Engrosamiento constrictivo del pericardio
Miocardio normal
Igualación de las presiones sistólicas

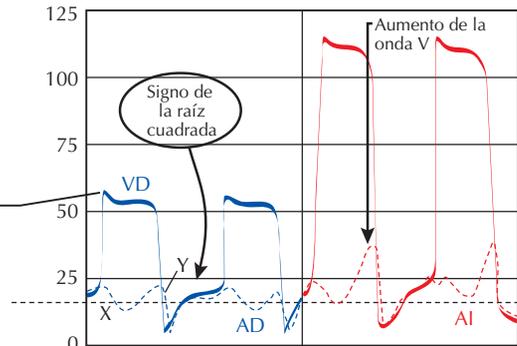


Cuando las válvulas AV se abren, las altas presiones auriculares provocan un llenado inicial rápido (descenso rápido y) hasta que el llenado se detiene bruscamente (signo de la raíz cuadrada). Se produce una igualación de las presiones diastólicas tardías. La presión diastólica ventricular derecha suele ser superior a un tercio de la presión sistólica ventricular derecha

Miocardiopatía restrictiva



PTDVI > PTDVD
Elevación de la presión sistólica ventricular derecha
Miocardio anómalo



La miocardiopatía restrictiva presenta unas presiones auriculares altas con un llenado diastólico inicial y rápido. Las presiones diastólicas de las cavidades izquierdas son más altas que las de las cavidades derechas y la PTDVI es mayor que la PTDVD. Una onda V grande en la aurícula izquierda refleja una distensibilidad auricular izquierda deficiente. Como consecuencia de esto aparece hipertensión pulmonar y la presión sistólica VD está elevada

JOHN A. CRAIG MD
C. Machado M.D.
D. Mascaro
© IGM

Figura 14-4. Comparaciones entre las presiones intracardíacas normales y patológicas.

la presión sistólica VD (a diferencia de lo que sucede en la pericarditis constrictiva). En una persona con restricción miocárdica pero con un pericardio sano, se prevé un descenso nor-

mal de todas las presiones intracardíacas con la inspiración. Por tanto, no se produce ninguna variación inherente de la presión impulsora a través de las venas pulmonares

Tabla 14-2

Diagnóstico diferencial de la miocardiopatía restrictiva frente a la pericarditis constrictiva

Método de exploración	Miocardiopatía restrictiva	Pericarditis constrictiva
Exploración física	Signo de Kussmaul ocasionalmente presente Pulso paradójico ausente Impulso apical prominente 3T y 4T presentes Soplos de insuficiencia frecuentes	Signo de Kussmaul frecuente Puede haber pulso paradójico El impulso apical se retrae o está ausente Puede haber golpe pericárdico Soplos de insuficiencia raros
Radiografía de tórax	Dilatación auricular Edema pulmonar a veces	Corazón de tamaño normal Calcio pericárdico esporádico
ECG	Bajo voltaje Ondas P hipertróficas auriculares Enfermedad de la conducción frecuente Fibrilación auricular frecuente	Bajo voltaje esporádico Las ondas P reflejan el retraso de la conducción interauricular Defectos de la conducción raros
Ecocardiografía	Cavidad pequeña con aurículas grandes Aumento del grosor parietal. Textura brillante Válvulas cardíacas engrosadas a veces Casi nunca se observan muescas septales Escaso movimiento septal con la inspiración Tabique interauricular engrosado Descenso inspiratorio <15% en la velocidad de la VM En VP: D > S (relación S/D <1) Flujo de la VT con la inspiración: Leve descenso de la onda E Sin variación en la velocidad máxima de la IT	Dilatación auricular leve o ausente Grosor parietal normal Muesca septal brusca en la fase inicial de la diástole Movimiento septal hacia el ventrículo izquierdo con la inspiración Descenso inspiratorio >25% en la velocidad de la VM En VP: S > D En VP: descenso inspiratorio de las ondas S y D Flujo de la VT con la inspiración: Descenso de la onda E del flujo de entrada Aumento de la velocidad máxima de la IT
Cateterismo cardíaco	PTDVI-PTDVD > 5 mmHg Hipertensión pulmonar Descenso y meseta frecuentes en la AD y en el VD PTDVD <1/3 presión sistólica VD Presión sistólica VD/VI inspiratoria tardía sincronizada (concordante) Pulso paradójico raro	Igualación de las presiones PTDVI-PTDVD <5 mmHg Presión sistólica AP casi nunca >40 mmHg Descenso y meseta en la AD y el VD frecuentes PTDVD >1/3 presión sistólica VD Presión sistólica VD/VI inspiratoria tardía discordante Pulso paradójico más frecuente
TC/RM	Dilatación de la AI, hipertrofia VI, tabique interauricular engrosado	Ocasionalmente pericardio engrosado o calcio

AD, aurícula derecha; AI, aurícula izquierda; AP, arteria pulmonar; ECG, electrocardiograma; IT, insuficiencia tricuspídea; PTDVD, presión telediastólica ventricular derecha; PTDVI, presión telediastólica ventricular izquierda; RM, resonancia magnética; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo; VM, válvula mitral; VP, vena pulmonar; VT, válvula tricúspide.

hasta la aurícula izquierda, y el ventrículo izquierdo y el llenado VI apenas se ven afectados por la variación de la presión negativa inspiratoria. Se produce el descenso concordante normal de las presiones sistólicas VD y VI. Estas observaciones ayudan a diferenciar la pericarditis constrictiva de la restricción miocárdica en el contexto clínico.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA (tabla 14-2)

Electrocardiografía

El ECG en las personas con miocardiopatía restrictiva es con frecuencia anómalo, pero suele ser inespecífico. El bajo voltaje puede ser un rasgo destacado, especialmente en la amiloidosis. A menudo, el patrón del com-

plejo QRS simula un infarto de miocardio con una evolución deficiente de la onda R en las derivaciones precordiales o un patrón de seudoinfarto en las derivaciones inferiores. Si hay hipertensión pulmonar, puede que se observen signos de hipertrofia VD. También son frecuentes los retrasos de la conducción interauricular (ondas P con muescas) y signos de dilatación auricular. El bloqueo cardíaco AV es habitual en la sarcoidosis y menos habitual en la amiloidosis. Las arritmias auriculares, especialmente la fibrilación, son frecuentes, aunque rara vez son el motivo principal de consulta; el síndrome del seno enfermo también es frecuente. Las taquiarritmias ventriculares son frecuentes a medida que evoluciona la enfermedad y, en la amiloidosis, pueden ser precursoras de muerte súbita cardíaca.

Análisis de sangre

Las personas que acuden con miocardiopatía restrictiva deben someterse al cribado de todas las enfermedades sistémicas que pueden ser predisponentes. Con frecuencia, los análisis de sangre no revelan nada. No existen marcadores específicos, pero un hemograma completo con fórmula leucocitaria ayuda a excluir la anemia y la eosinofilia. La velocidad de sedimentación suele ser menor en las personas con insuficiencia cardíaca derecha, y un aumento de la velocidad de sedimentación puede indicar la existencia de un proceso inflamatorio como la sarcoidosis. Aunque casi nunca resulta útil, la concentración de enzima conversora de la angiotensina también puede estar elevada en la sarcoidosis. Si hay signos de enfermedad sistémica, como un mieloma múltiple, lo apropiado es realizar una electroforesis sérica y urinaria para detectar una posible gammapatía monoclonal. Hay que excluir la insuficiencia renal, porque puede indicar enfermedad de Fabry o afectación renal por otro proceso sistémico. La hemocromatosis se caracteriza por una concentración plasmática elevada de hierro, una capacidad total normal o baja de fijación del hierro, un aumento de la ferritina sérica y una saturación elevada de transferrina y hierro en la orina. El síndrome carcinoide está asociado a concentraciones elevadas de serotonina circulante y de ácido 5-hidroxi-indolacético en la orina. Las formas endémicas de fibrosis endomiocárdica se han relacionado con concentraciones elevadas de cerio y concentraciones bajas de magnesio.

Radiografía de tórax

En la mayoría de los casos de miocardiopatía restrictiva, la radiografía de tórax revela un corazón de tamaño normal y dilatación auricular. Con la hipertensión pulmonar, puede que se observe dilatación del ventrículo derecho. No suele haber depósitos de calcio en el pericardio. Los nódulos mediastínicos pueden ser prominentes si la sarcoidosis es un factor que deba tenerse en cuenta. Hay que pensar en una posible insuficiencia cardíaca diastólica en todas las personas con un tamaño cardíaco relativamente normal y edema pulmonar.

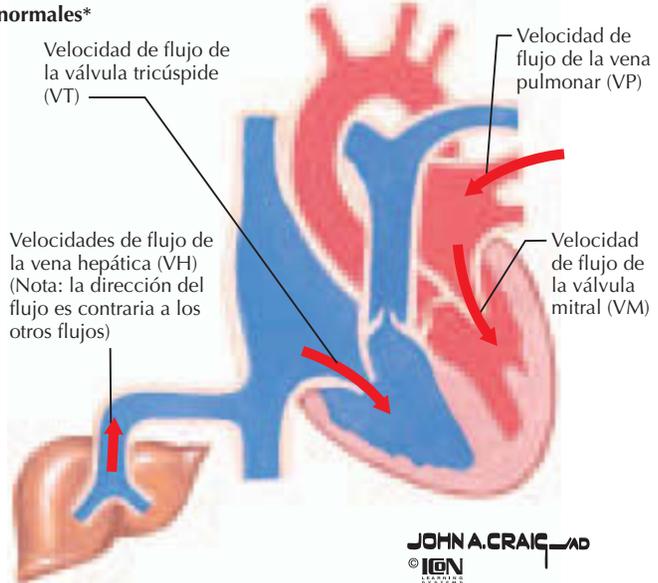
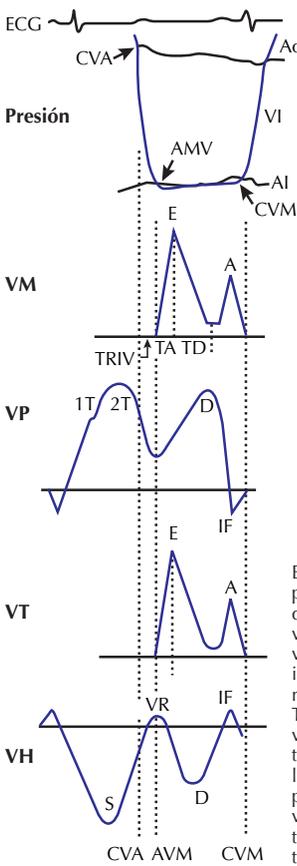
Ecocardiografía

Habitualmente la ecocardiografía es reveladora y con frecuencia diagnóstica. Pueden evaluarse los patrones de llenado ventricular Doppler y pueden registrarse las alteraciones de los patrones con la respiración. Los patrones de flujo venoso hepático y de flujo venoso pulmonar coordinados con los patrones de flujo mitral proporcionan información adicional. La ecocardiografía transesofágica no suele ser necesaria.

La imagen ecocardiográfica bidimensional clásica de la miocardiopatía restrictiva consiste en dilatación biauricular grave y engrosamiento de las paredes VI, con frecuencia con una textura miocárdica moteada o poco habitual. Con frecuencia hay engrosamiento del tabique interauricular. Con la inspiración no se produce rebote ni desplazamiento del tabique interventricular, que sí pueden observarse en la pericarditis constrictiva. Las personas con fibrosis endomiocárdica suelen presentar afectación de los vértices ventriculares y del aparato subvalvular. En la fibrosis endomiocárdica, los ventrículos pueden estar prácticamente desdibujados por el tejido colágeno.

Los patrones de llenado Doppler, especialmente durante la respiración, ayudan a diferenciar la pericarditis constrictiva de la miocardiopatía restrictiva (tabla 14-2). La figura 14-5 presenta los patrones ecocardiográficos Doppler normales y sus definiciones. El tiempo transcurrido entre el cierre de la válvula aórtica y la abertura de la válvula mitral representa el tiempo de relajación isovolumétrica. Si la presión auricular izquierda es elevada y la presión aórtica telesistólica es normal, este intervalo se acorta. Esto puede suceder en la pericarditis constrictiva y en la miocardiopatía restrictiva. En cuanto la vál-

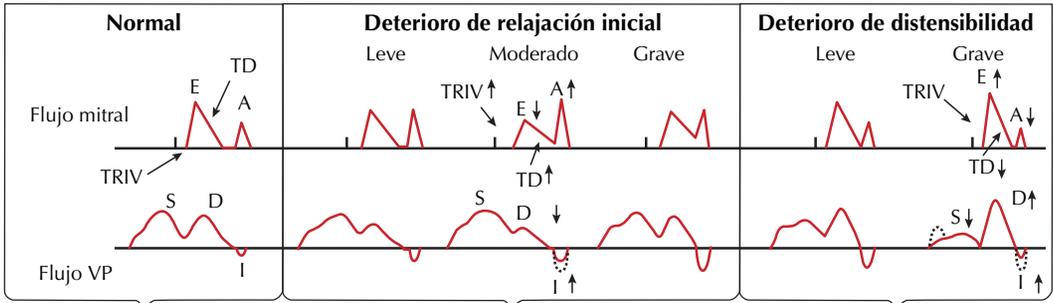
Estudios de la velocidad de flujo mitral normales*



El ECG proporciona la cronología del ciclo y el recuadro de la «presión» representa las presiones aórtica (Ao), ventricular izquierda (VI) y auricular derecha (AD). El patrón de flujo de la válvula mitral (VM) contrasta con las velocidades de flujo de la vena pulmonar (VP), la válvula tricúspide (VT) y la vena hepática (VH). El tiempo transcurrido entre el cierre de la válvula aórtica (CVA) y la apertura de la válvula mitral (AVM) define el tiempo de relajación isovolumétrica (TRIV) y refleja la relajación activa. El patrón Doppler de la VM refleja el llenado inicial (onda E), con el tiempo de aceleración (TA) y el tiempo de desaceleración (TD). Tras un período de diástasis, la contracción auricular crea las velocidades de la onda A. Las velocidades de la VP reflejan el flujo en la AI, y el flujo sistólico (S) tiene lugar durante la sístole ventricular (relajación auricular y descenso del anillo mitral en el VI) y de nuevo durante la diástole ventricular (D) mientras la válvula mitral está abierta. La inversión del flujo (IF) se produce durante la sístole auricular; los flujos tricuspídeos son parecidos a los mitrales. Las velocidades de flujo hepático son parecidas a las de la VP, pero en dirección contraria al transductor (negativas) y se produce cierta inversión del flujo durante la fase inicial de la sístole ventricular (onda C) y durante la sístole auricular

JOHN A. CRAIG MD
© IGBN

Patrones de flujo Doppler mitral y venoso pulmonar en la disfunción diastólica y la miocardiopatía restrictiva



Nota: E > A normal y tiempo de relajación isovolumétrica (TRIV) normal; TD = tiempo de desaceleración de la onda E; la velocidad sistólica (S) VP es más o menos igual que la diastólica (D); cierta inversión del flujo (I) durante la sístole auricular

Nota: grado variable de deterioro de la relajación con prolongación del TRIV y TD, reducción de la onda E y aumento de la onda A, e inversión del flujo VP; el flujo pulmonar sistólico es mayor que el diastólico debido al deterioro del llenado inicial en la diástole

Nota: grado variable de reducción de la distensibilidad VI con una onda E mucho mayor que la onda A. Reducción del TD debido al aumento rápido de la presión diastólica VI, aumento de la inversión del flujo VP y mayor flujo VP en la fase inicial de la diástole que en la sístole porque el llenado VI se da principalmente en la fase inicial de la diástole

*Modificada con el permiso de Klein AL, Scalia GM. Disease of the pericardium, restrictive cardiomyopathy and diastolic dysfunction. En: Topol EJ, ed. Comprehensive Cardiovascular Medicine. Filadelfia: Lippincott-Raven; 1998:669-716.

Figura 14-5. Estudios de flujo Doppler: comparación de las velocidades de flujo mitral y venoso pulmonar.

vula mitral se abre, la velocidad de llenado en ambas enfermedades es rápida (onda E elevada). El tiempo de aceleración de la onda E es el tiempo transcurrido entre la apertura

de la válvula mitral y el flujo máximo; el tiempo transcurrido entre el flujo máximo y la diástasis es el tiempo de desaceleración. Tanto en la constricción como en la restric-

ción, puesto que las presiones VI aumentan rápidamente, el llenado rápido es limitado y el tiempo de desaceleración se reduce respecto al tiempo normal. La contracción auricular normal se traduce en una onda A, lo que refleja la aceleración del flujo sanguíneo en el ventrículo izquierdo; la velocidad de la onda A puede ser mayor en la disfunción diastólica. El patrón de flujo tricuspídeo refleja el llenado de las cavidades derechas y suele mostrar el patrón de flujo mitral.

El patrón de flujo venoso pulmonar Doppler revela el llenado de la aurícula izquierda desde las venas pulmonares. Normalmente, la aurícula izquierda se llena durante la sístole ventricular de manera coordinada con la diástole auricular y mientras el anillo mitral es traccionado hacia el ventrículo izquierdo. La aurícula izquierda vuelve a llenarse durante la diástole ventricular mientras la válvula mitral está abierta al ventrículo. Normalmente se produce más o menos el mismo grado de llenado auricular izquierdo durante la diástole y la sístole ventriculares ($S = D$). Cuando se produce la contracción auricular, normalmente se observa cierta inversión del flujo en la vena pulmonar debido a la rápida elevación de la presión auricular izquierda. En relación con el transductor, el flujo hepático es negativo pero es parecido al flujo venoso pulmonar. El patrón de inversión del flujo en las venas hepáticas durante la sístole auricular (y durante la onda *c* cuando la válvula tricúspide sobresale por la aurícula al inicio de la sístole ventricular) suele ser más prominente que el de las venas pulmonares.

La figura 14-5 (parte inferior) presenta el patrón mitral de deterioro de la relajación inicial y compara los datos observados con el deterioro de la distensibilidad VI. Normalmente, la velocidad de la onda E es mayor que la de la onda A, pero si la relajación temprana está deteriorada, la velocidad de llenado inicial (onda E) es menor, el tiempo de relajación isovolumétrica y el tiempo de desaceleración mitral son mayores y se produce una inversión de la relación E/A. El flujo venoso pulmonar está atenuado de modo parecido en la diástole ventricular, y el llenado sistólico ventricular de la aurícula izquierda desde las venas pulmonares es mayor que el llenado diastólico. Por tanto, la relación S/D es superior a la unidad.

Como se ha descrito antes, en la miocardiopatía restrictiva, el problema no es el deterioro del llenado VI inicial, sino una distensibilidad VI anómala y un llenado tardío limitado. Puesto que el ventrículo izquierdo

se llena sobre todo en la fase inicial de la diástole, la onda E es más prominente y el tiempo necesario para llenar el ventrículo es menor (reducción del tiempo de relajación isovolumétrica). Debido a las presiones diastólicas VI crecientes, la desaceleración es más rápida y la contribución de la contracción auricular a las velocidades de flujo tardías es menor (la onda E es mucho más prominente que la A). El patrón venoso pulmonar refleja este fenómeno, con un flujo rápido durante la fase inicial de la diástole ventricular y poco flujo en la aurícula izquierda rígida durante la sístole ventricular. Así pues, la relación S/D del patrón de flujo venoso pulmonar es muy inferior a la unidad. Los patrones de flujo venoso hepático vuelven a parecerse a los del flujo venoso pulmonar.

Dado que en la pericarditis constrictiva pueden darse unos patrones de flujo diastólico parecidos, los patrones durante la inspiración son la clave para diferenciar la constricción de la restricción. Suele haber poca variación respiratoria en los patrones de flujo venoso mitral y pulmonar en la miocardiopatía restrictiva, pero se produce un descenso inspiratorio importante (>25%) de la velocidad máxima de estos patrones de flujo en la constricción. El aumento del llenado inspiratorio del ventrículo derecho con la pericarditis constrictiva se traduce en la elevación de la presión VD descrita anteriormente, y esa mayor presión puede registrarse en la velocidad del chorro de insuficiencia tricuspídea con la inspiración. En la restricción, la presión sistólica VD suele disminuir con la inspiración.

Para dificultar todavía más la distinción, la constricción pericárdica y la miocardiopatía restrictiva pueden darse juntas, y con frecuencia la fibrilación auricular confunde los patrones Doppler. Se calcula que en hasta un tercio de las personas con posible pericarditis constrictiva se dan patrones ecocardiográficos ambiguos. Los gradientes de velocidad miocárdica Doppler pueden ayudar a establecer la distinción, pero no siempre pueden asegurar el diagnóstico.

Técnicas de imagen nuclear cardíaca

Las angiogramografías de primer paso y sincronizada múltiple pueden proporcionar datos sobre el volumen ventricular y una curva de tiempo-actividad que refleja las variaciones volumétricas ventriculares de cada latido del corazón. Debido a las variaciones de un latido a otro y a las dificultades para des-

cibir las variables del llenado tardío, la información de la angiogramografía diastólica se limita principalmente a las determinaciones del llenado inicial. El llenado diastólico puede describirse mediante las variables del llenado inicial (velocidad de llenado máxima, tiempo transcurrido hasta la velocidad de llenado máxima, primer tercio del tiempo de llenado) con cierta precisión, pero estos mismos datos se parecen a los de la ecocardiografía/estudios Doppler y no se utilizan mucho en el contexto clínico. La disociación entre la función sistólica y diastólica puede ponerse de manifiesto perfectamente utilizando técnicas de imagen nucleares y puede ser útil en los pacientes en los que la ecocardiografía/estudios Doppler son difíciles de realizar o no son diagnósticos.

En las personas con amiloidosis, las técnicas de imagen miocárdica con pirofosfato de tecnecio 99m pueden dar resultados positivos anómalos y las gammagrafías con anticuerpos antimiosina marcados con indio también pueden ser anómalas. En las personas con polineuropatía amiloide cardíaca familiar se ha propuesto el empleo de evaluaciones gammagráficas con metayodobenzilguanidina (MYBG) para la denervación simpática, pero sólo son útiles de vez en cuando debido a su baja especificidad. Ocasionalmente, en la sarcoidosis se observan defectos de perfusión segmentarios con las técnicas de imagen de perfusión (talio 201 o tecnecio 99m sestamibi); las gammagrafías con galio 67 también pueden delimitar la inflamación en este trastorno.

Tomografía computarizada y resonancia magnética

La mejor manera de describir los rasgos anatómicos cardíacos y su relación con los pulmones es mediante TC y resonancia magnética (RM). El engrosamiento pericárdico no queda bien delimitado con la ecocardiografía, pero tanto la TC como la RM pueden detectar un engrosamiento pericárdico de 2 mm o más. No obstante, un pericardio normal no excluye la pericarditis constrictiva. El engrosamiento del tabique interauricular indica amiloidosis.

Cateterismo cardíaco y biopsia endomiocárdica

Debido a la confusión creada por las pruebas incruentas, el cateterismo cardíaco es importante para distinguir entre la miocardiopatía restrictiva y la pericarditis constrictiva.

Aunque muchas de las observaciones sutiles enumeradas aquí pueden resultar útiles para determinar si existen mayores probabilidades de restricción o de constricción, la mayoría de las veces sólo pueden confirmarse algunas de estas observaciones.

La relación entre las presiones de llenado de las cavidades izquierdas y derechas del corazón durante la inspiración es clave para comprender la hemodinámica (tabla 14-2). Un estudio de las cavidades derechas únicamente resulta insuficiente para diferenciar la constricción de la restricción: con frecuencia es fundamental para el diagnóstico llevar a cabo determinaciones simultáneas de la presión ventricular, porque las formas de onda de la presión de las cavidades derechas pueden ser parecidas en ambos estados patológicos. El signo de Kussmaul (ausencia de descenso de la presión auricular derecha con la inspiración) puede observarse en ambas enfermedades. Puede demostrarse engrosamiento pericárdico durante el cateterismo cardíaco mediante una angiografía auricular derecha anteroposterior con observación de una sombra entre la pared auricular y los campos pulmonares, o mediante la observación minuciosa de una «piel» sobre las arterias coronarias durante la coronariografía. En la constricción puede haber fragmentos de las arterias coronarias recubiertos de pericardio que puede parecer que están paralizados porque no se mueven con el resto del corazón que late. Por desgracia, estas observaciones son la excepción antes que la norma en las personas con constricción pericárdica.

En la miocardiopatía constrictiva, la presión telediastólica VI debe ser más de 5 mmHg más alta que la presión telediastólica VD en todas las fases de la respiración, y hay hipertensión pulmonar (fig. 14-4). Así pues, la presión telediastólica VD debe ser de menos de un tercio de la presión sistólica VD pese a la elevación de la presión telediastólica VD. Por desgracia, la misma persona también puede padecer enfermedad pulmonar, y otras causas de hipertensión pulmonar pueden restar especificidad a este criterio. La resistencia vascular pulmonar es normal o casi normal en la pericarditis constrictiva y en la miocardiopatía restrictiva a menos que haya enfermedad pulmonar asociada. Una resistencia pulmonar elevada implica que las cavidades izquierdas del corazón pueden no ser las únicas responsables de la hipertensión pulmonar observada. En la restricción, puede haber una onda *v* auricular izquierda prominente (o enclavamiento capilar pulmonar) debido a una

distensibilidad auricular izquierda anómala y puede estar o no asociada a insuficiencia valvular mitral. En la constricción es improbable que haya una onda *v* elevada en el trazado del enclavamiento pulmonar. Hay que seguir las presiones sistólicas ventriculares juntas con la inspiración y ambas deben clasificarse en la enfermedad restrictiva. La presión sistólica VI inspiratoria tardía de hecho puede aumentar en la pericarditis constrictiva.

Con frecuencia, la biopsia endomiocárdica tiene poco valor en la miocardiopatía dilatada, pero puede resultar útil en la miocardiopatía restrictiva. En la amiloidosis cardíaca, la tinción histoquímica ayuda a diferenciar la AL primaria (cadenas ligeras kappa o lambda de la inmunoglobulina) de la amiloidosis AA (proteína A no compuesta de inmunoglobulina) o amiloidosis secundaria menos frecuente. En la amiloidosis cardíaca senil puede haber depósitos extensos o pequeños y su prevalencia aumenta con la edad. La sarcoidosis es irregular y puede pasarse por alto en la biopsia percutánea. La enfermedad de Fabry es infundible y presenta sedimentación de glucolípidos en los lisosomas afectados; con frecuencia el diagnóstico se detecta por primera vez en la biopsia miocárdica. Otras enfermedades que se traducen en un proceso restrictivo provocan fibrosis miocárdica de naturaleza sistémica, con fibrosis intersticial, pérdida de miofibrillas y vacuolización del citoplasma. Con frecuencia, en estas circunstancias la biopsia miocárdica no es diagnóstica.

TRATAMIENTO

Insuficiencia cardíaca diastólica

El tratamiento de la insuficiencia cardíaca diastólica se centra en reducir los síntomas y evaluar si el tratamiento puede dirigirse al proceso subyacente (tabla 14-3). Cuando las presiones diastólicas están elevadas, se emplean diuréticos para tratar la congestión general y pulmonar. No obstante, el ventrículo rígido depende de una precarga suficiente y el uso demasiado diligente de los diuréticos puede traducirse en hipotensión arterial. El aumento del edema intestinal puede reducir la absorción de la furosemida, de manera que inicialmente debe administrarse por vía intravenosa. Con frecuencia, la torasemida oral es el diurético de elección cuando hay edema intestinal. La espironolactona es un complemento útil, especialmente en presencia de congestión hepática y ascitis. El mantenimiento de unas frecuencias cardíacas lentas mejo-

Tabla 14-3

Tratamiento en la miocardiopatía restrictiva

General

Diuréticos (furosemida, torasemida)
Espironolactona
Enlentecer la frecuencia cardíaca
 En ritmo sinusal: bloqueadores β
 Antiarrítmicos para mantener el ritmo sinusal si es posible
 En fibrilación auricular: bloqueadores β , antagonistas del calcio
Mejorar la relajación diastólica
 Antagonistas del calcio
 Bloqueadores β
 IECA y posiblemente bloqueadores de los receptores de la angiotensina
Controlar la presión arterial sistémica
Evitar preparados digitálicos
Anticoagulación
Trasplante cardíaco

Específico

Amiloidosis
 Fármacos alquilantes
 Interferón (?)
 Corticosteroides
 Colchicina
Síndrome hipereosinofílico
 Corticosteroides
 Hidroxiurea
Sarcoidosis
 Corticosteroides y otros antiinflamatorios
 Marcapasos si hay bloqueo cardíaco
Hemocromatosis
 Flebotomía
 Desferrioxamina
 Trasplante hepático
Enfermedad de Fabry
 Reposición de la enzima α -galactosidasa
Síndrome carcinoide
 Análogos de la somatostatina
 Antagonistas serotoninérgicos
 Bloqueadores α
 Recambio valvular quirúrgico

IECA, inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina.

ra el tiempo diastólico y permite un llenado diastólico suficiente. Los bloqueadores β pueden mejorar el control de la frecuencia. Los antagonistas del calcio se utilizan sistemáticamente y pueden ayudar a controlar la frecuencia ventricular en la fibrilación auricular, con lo que mejoran la función cardíaca. También pueden mejorar la relajación miocárdica diastólica. Hay que mantener el ritmo sinusal si es posible, porque la contribución auricular al gasto cardíaco puede ser importante en la disfunción diastólica. Los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina también pueden mejorar la relajación miocárdica

y con frecuencia resultan útiles pese a una función sistólica ventricular relativamente normal. También se ha comunicado que los bloqueadores de los receptores de la angiotensina proporcionan alivio sintomático y pueden utilizarse conjuntamente con los IECA. El control de la presión arterial sistémica es importante para disminuir la carga de trabajo del corazón y reducir cualquier estímulo de hipertrofia VI adicional. No obstante, en la miocardiopatía restrictiva, la hipotensión arterial suele ser un problema clínico más difícil que la hipertensión arterial. La administración de digoxina puede dar lugar a un aumento de las arritmias, especialmente en las personas con amiloidosis y de ordinario no debe emplearse.

El uso del patrón de flujo Doppler puede permitir adaptar el tratamiento. Por ejemplo, la fusión de las ondas E y A del flujo de entrada mitral implica un tiempo diastólico insuficiente; por tanto, es necesaria una reducción de la frecuencia cardíaca. Un patrón seudonormal o restrictivo ($E > A$) implica unas presiones de llenado diastólicas altas y la necesidad de más IECA, de antagonistas del calcio y de diuréticos. Si el intervalo PR está prolongado, la estimulación programada bicameral puede maximizar la relación entre la contracción auricular y la contracción ventricular. Con frecuencia, se recomienda anticoagulación con warfarina para reducir el riesgo de formación de trombos en la orejuela auricular, especialmente en las personas con fibrilación auricular continua o paroxística (v. también cap. 19).

Gradualmente, el tratamiento farmacológico suele fallar. Puede que la única opción en pacientes seleccionados sea el trasplante cardíaco. Por desgracia, tras éste se ha descrito amiloidosis recurrente en el corazón trasplantado, lo que indica que el trasplante no es adecuado para las personas con amiloidosis.

Tratamiento específico

El tratamiento dirigido a la causa subyacente del proceso restrictivo es limitado. El pronóstico de la amiloidosis primaria es malo, con un tiempo de supervivencia mediano de aproximadamente 2 años pese al uso de fármacos alquilantes y de otros tratamientos. Se ha probado el interferón pero con poco éxito, aunque la asociación de corticosteroides e interferón es prometedora. La politerapia con melfalán, prednisona y colchicina puede aliviar algunos de los aspectos no cardíacos y renales de la enfermedad. El trasplante hepático puede ser una opción en la

amiloidosis familiar, porque la transtiretina circulante causante del trastorno se sintetiza en el hígado.

Los corticosteroides y la hidroxiurea se utilizan en los estadios iniciales del síndrome hipereosinofílico. En esta enfermedad se ha obtenido cierto éxito con el interferón. Mediante cirugía se puede desbridar la placa fibrosa, por lo que puede estar indicada una valvuloplastia.

En la sarcoidosis se emplean corticosteroides y otros antiinflamatorios. El bloqueo cardíaco puede tratarse con estimulación programada permanente; los desfibriladores implantables ayudan a las personas con predisposición a las taquiarritmias ventriculares graves.

Por lo general, la hemocromatosis se trata mediante flebotomía, fármacos quelantes como la desferrioxamina, o ambos. Se han utilizado el trasplante cardíaco y el trasplante combinado de corazón e hígado.

Actualmente la enfermedad de Fabry puede tratarse con infusión intravenosa intermitente de la enzima α -galactosidasa A, aunque los resultados en lo que a mejoría cardíaca se refiere son preliminares.

El síndrome carcinoide se trata con análogos de la somatostatina, antagonistas serotoninérgicos y bloqueadores α . El recambio valvular quirúrgico es una posibilidad, especialmente en menores de 65 años.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La definición de insuficiencia cardíaca diastólica tiene que uniformarse aún más. Con frecuencia, las anomalías de la relajación y de la distensibilidad activas de los ventrículos están disociadas de la disfunción sistólica. La disfunción diastólica puede preceder a la disfunción sistólica en muchas afecciones, especialmente las enfermedades con hipertrofia concéntrica, como la estenosis aórtica y la hipertensión arterial sistémica. La prevalencia de la función sistólica normal y la disfunción diastólica en los estudios de insuficiencia cardíaca oscila entre el 14 y el 75%, dependiendo de cómo se definan. Las anomalías de la relajación diastólica inicial difieren claramente de las de la distensibilidad diastólica tardía.

Desde el punto de vista clínico, los ancianos acuden con disfunción diastólica con mayor frecuencia que los jóvenes. Pese a esto, el pronóstico en las personas con disfunción diastólica es mucho mejor que en las personas con disfunción sistólica, a menos que haya un proceso infiltrante.

No tiene por qué haber disfunción diastólica ni siquiera en presencia de disfunción sistólica profunda. Muchas personas que presentan una fracción de eyección VI deficiente no presentan síntomas de congestión durante muchos años. Únicamente cuando se manifiesta la disfunción diastólica aparecen los síntomas congestivos.

La disfunción diastólica debida a la miocardiopatía restrictiva es indicativa de una etiología definible, aunque con frecuencia es difícil de identificar. La detección precoz podría mejorar el mal pronóstico, de modo que se siguen buscando pruebas sensibles. Se están investigando varias técnicas incruentas, entre ellas el Doppler de tejidos, que registra el movimiento del anillo mitral o del tabique interventricular para formar un patrón parecido al del flujo de entrada mitral. El Doppler de tejidos parece especialmente útil en las personas con valvulopatía mitral. La ecocardiografía tridimensional permite reconstruir múltiples planos a partir de un único latido y también puede ser útil en el diagnóstico, el pronóstico y la determinación de la eficacia de las intervenciones terapéuticas. Es posible que las medidas durante el esfuerzo de la función diastólica revelen anomalías tempranas que no son evidentes en reposo. La RM cardíaca es quizá la nueva técnica de imagen más prometedora, con imágenes mejoradas de todas las cavidades cardíacas. La RM puede ayudar a distinguir a las personas con restricción epicárdica de las que padecen constricción pericárdica y a identificar mejor a las personas en las que el *stripping* pericárdico puede ser de ayuda. También puede proporcionar una me-

jor definición de las características de los tejidos y, por tanto, permitir un diagnóstico más preciso en los trastornos infiltrantes.

El tratamiento sigue siendo el mayor desafío. Aunque se han realizado algunos avances en el tratamiento sintomático, hasta que no se disponga de un tratamiento satisfactorio para enfermedades como la amiloidosis, el pronóstico de la mayoría de las personas con miocardiopatía restrictiva seguirá siendo nefasto.

Bibliografía

- Asher CR, Klein AL. Diastolic heart failure: Restrictive cardiomyopathy, constrictive pericarditis, and cardiac tamponade: Clinical and echocardiographic evaluation. *Cardiol Rev* 2002;10:218–229.
- Frank H, Globits S. Magnetic resonance imaging evaluation of myocardial and pericardial disease. *J Magn Reson Imaging* 1999;10:617–626.
- Klein AL, Scalia GM. Disease of the pericardium, restrictive cardiomyopathy and diastolic dysfunction. In: Topol EJ, ed. *Comprehensive Cardiovascular Medicine*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1998:669–716.
- Kushwaha SS, Fallon JT, Fuster V. Restrictive cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997;336:267–276.
- Nishimura RA. Constrictive pericarditis in the modern era: A diagnostic dilemma. *Heart* 2001;86:619–623.
- Palka P, Lange A, Donnelly JE, Nihoyannopoulos P. Differentiation between restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis by early diastolic doppler myocardial velocity gradient at the posterior wall. *Circulation* 2000;102:655–662.
- Spodick DH. Combined restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis. *Circulation* 1996;93:616.
- Spodick DH. Restrictive cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997;336:1917–1918.

Capítulo 15

Miocardopatías hereditarias

José Ortiz y Richard A. Walsh

La definición de miocardiopatía ha quedado restringida tradicionalmente a las enfermedades intrínsecas del miocardio para las que no existía otra causa primaria evidente. Éstas incluían procesos miocárdicos, la mayoría de los cuales entrañaban una alteración genética subyacente, pero excluían afecciones miocárdicas secundarias a hipertensión, enfermedad valvular, arteriopatía coronaria, procesos inflamatorios u otras enfermedades. La Unidad de la Organización Mundial de la Salud/Sociedad Internacional de Cardiología sobre Definición y Clasificación de las Miocardopatías ha ampliado la definición de miocardiopatías, de manera que ésta incluye actualmente lesiones miocárdicas independientemente de su etiología. Las miocardiopatías intrínsecas al miocardio constituyen la base de este capítulo.

Hay cinco categorías de miocardiopatías basadas en características morfológicas y hemodinámicas: miocardiopatía dilatada (MCD), miocardiopatía hipertrófica (MCH), miocardiopatía restrictiva, miocardiopatía ventricular derecha (VD) arritmogénica y miocardiopatías no clasificables (tales como miocardiopatía mitocondrial y no compactada).

Se han asociado numerosas mutaciones genéticas, ya sean *de novo* o con una clara transmisión familiar, con cada una de estas categorías de miocardiopatías. Se ha encontrado una causa familiar en alrededor del 50% de los pacientes con MCH, del 35% con MCD, y del 30% con miocardiopatía VD arritmogénica (MCVDA) (tablas 15-1 a 15-3). Hasta ahora no se han encontrado mutaciones específicas en las miocardiopatías restrictivas, aunque su análisis genealógico parece presagiar también una posible asignación de dichas anomalías genéticas a esta clasificación.

En una publicación de 1990 se constató por primera vez la asociación de un defecto genético a una enfermedad muscular cardíaca intrínseca. Al descubrimiento de la mutación en el gen que codifica para la cadena pesada de la β -miosina (tabla 15-1 y fig. 15-1), con la resultante miocardiopatía hipertrófica familiar, le siguió el descubrimiento de mutaciones genéticas en todo el espectro de las miocardiopatías. Este capítulo se centra en la gran cantidad de mutaciones que afectan al miocardio, mientras que el capítulo 62 hace referencia a la genética de las enfermedades cardiovasculares.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Miocardiopatía dilatada familiar

El fenotipo de la MCD familiar se divide en tres grupos (tabla 15-2 y fig. 15-1): dos que se basan en el tipo de transmisión genética y el síndrome de Barth (previamente incluido entre las miocardiopatías ligadas al cromosoma X), que es considerado como un tercer grupo debido a su peculiar implicación mitocondrial.

Transmisión autosómica dominante

En la mayoría de los casos de MCD familiar hay una transmisión autosómica dominante, la cual puede presentarse ya sea como insuficiencia cardíaca o como una anomalía de conducción. Se han cartografiado 10 *locus* genéticos para la miocardiopatía sin enfermedad del sistema de conducción. Siete de estos genes se conocen: *actina* (cromosoma 15q14), *desmina* (cromosoma 2q35), α -*sarcoglucono* (cromosoma 5q33), β -*sarcoglucono* (cromosoma 4q12), *troponina T cardíaca* (cromosoma 1q32), *cadena pesada de la β -miosina (CPM- β)* (cromosoma 14q11), y α -*tropomiosina* (cromosoma 15q2) (v. tabla 15-1) (las mutaciones en el gen de la α -*tropomiosina* se asocian a las miocardiopatías hipertróficas familiares). La actina, una proteína sarcomérica, produce MCD si la mutación afecta a su unión a la distrofina (a nivel del sarcolema) o MCH si la mutación afecta a la región de unión a la miosina. Se cree que las mutaciones de los genes

En rojo, las proteínas defectuosas que se relacionan como causa de MCD, MCH y CVDA

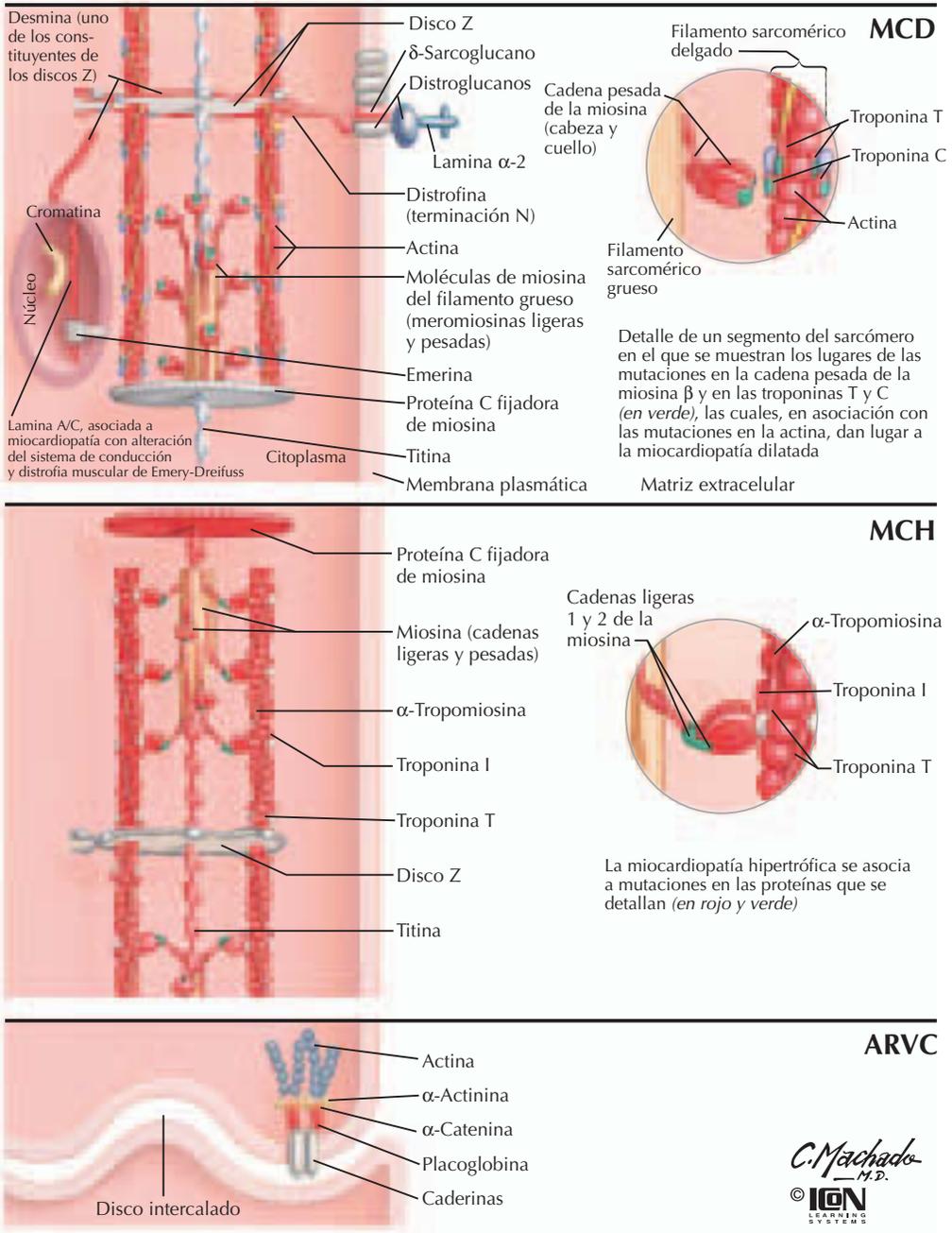


Figura 15-1. Interacción de las proteínas afectadas en la MCD, MCH y CVDA (célula muscular cardíaca).

de la *CPM- β* y de la *troponina T cardíaca* producen MCD porque causan una reducción en la generación de fuerza por parte del sarcómero. De forma específica, la mutación en el gen de la *CPM- β* perturba las interacciones entre la *actina* y la *miosina* o un área bisagra dentro de la *miosina* que transmite movimiento; las mutaciones en el gen de la *troponina T cardíaca* disminuyen la fuerza de la con-

tracción al reducir las interacciones iónicas entre las *troponinas cardíacas T* y *C*. La mutación en el gen de la *α -tropomiosina* compromete la integridad de los filamentos finos. Otras mutaciones afectan a la estabilidad del sarcómero, del sarcolema o de la transducción de señales.

La miocardiopatía con enfermedad del sistema de conducción se asocia a cinco *locus* cartografiados y un gen identificado, el *lami-*

Tabla 15-1
Defectos génicos asociados a la miocardiopatía hipertrófica

Producto génico	Cromosoma	Riesgo de muerte súbita frecuente	MCHF	Observaciones
Miofilamentos				
<i>Cadena pesada de la β-miosina</i>	14q11.2-12	Alto (R403Q, R453C, R719W)	Sí	El grado de hipertrofia se correlaciona con el riesgo de muerte súbita
<i>Cadena ligera-1 de la miosina</i>	3p21	Bajo	Sí	Engrosamiento de los músculos papilares, casos raros
<i>Cadena ligera-2 de la miosina</i>	12q23-24.3	Bajo	Sí	Engrosamiento de los músculos papilares, casos raros
Proteínas de filamentos delgados				
Troponina T	1q3	Alto (Int15G1_A, ΔE160, R92Q, 179N)	Sí	Riesgo elevado de muerte súbita, hipertrofia leve o ausente; 13 mutaciones distintas descritas en el gen <i>cTnT</i>
Troponina I	19q13.4	Alto (ΔK183)	Sí	Variante apical de MCH, ocasionalmente con características parecidas a las de la MCD en pacientes ancianos
Actina	15q14	Bajo	Sí	Algunas mutaciones pueden también causar MCD primaria
α-Tropomiosina	15q22	Alto (V95A)	Sí	Normalmente pronóstico favorable, elevada variabilidad fenotípica
Otros defectos asociados a la MCHF				
Proteína C fijadora de la miosina	11p11.2	Bajo	Sí	Evolución clínica benigna, hipertrofia progresiva con aparición tardía
Titina	Espontánea	No aplicable	Sí	Sólo un paciente descrito
Otros defectos asociados a la MCH				
<i>Proteincinasa γ-2 activada por el AMP</i>	7q3	Bajo	No	Asociada al síndrome de Wolff-Parkinson-White
<i>Cadena pesada de la α-miosina</i>	Espontánea	Bajo	No	Aparición tardía, rara

MCD, miocardiopatía dilatada; MCH, miocardiopatía hipertrófica; MCHF, miocardiopatía hipertrófica familiar. Reproducida con autorización de Franz et al. (2001).

na A/C, en el cromosoma 1q21, que codifica para una proteína de filamentos intermedios de la membrana nuclear. Dicha mutación también causa distrofia muscular de Emery-Dreifuss.

Transmisión ligada al cromosoma X

Caracterizada por grandes cantidades de isoformas musculares de la creatincinasa sérica, la enfermedad causada por un gen con transmisión ligada al cromosoma X produce

reducción grave o ausencia de distrofina, una proteína del citoesqueleto, en el corazón. Dicho gen es el responsable también de las distrofias musculares de Duchenne y de Becker. Las mutaciones se agrupan en la región 5' del gen y afectan a la región N-terminal de la distrofina de unión a la actina.

Herencia mitocondrial (síndrome de Barth)

La herencia mitocondrial (síndrome de Barth), que se observa en la mayoría de oca-

Tabla 15-2
Defectos génicos asociados a la miocardiopatía dilatada

Producto génico	Cromosoma	Afectación esquelética	Muerte súbita frecuente o IC progresiva rápida	Observaciones	Mutaciones del mismo gen causan DM primaria
MCD con disfunción VI principalmente					
<i>Troponina T</i>	1q3	No descrita	MS, IC (Δ k210)	Aparición precoz de la dilatación ventricular	MCH
δ -sarcoglucono	5q33-q34	Ninguna/subclínica	MS, IC (Δ k238)	Aparición precoz de la dilatación ventricular	Cintura escapular y pélvica DM 2F
β -sarcoglucono	4q12	Puede ser grave	IC	Puede ser la deficiencia inicial y generar defectos múltiples en la expresión de los sarcogluconos	Cintura escapular y pélvica DM 2E
<i>CPM-β</i>	14q11-2-12	Ninguna	IC (S532P, F764L)	Aparición precoz de dilatación ventricular	MCH
<i>Actina</i>	15q14	No descrita		Defecto localizado en la región fijadora de la distrofina	MCH
D	1q32	No descrita		Primera a la segunda décadas, penetrancia incompleta	
D	2q31	Ninguna	IC	Familia amerindia, penetrancia incompleta	
D	9q13-22	Ninguna		Familia extensa italiana, penetrancia incompleta	
D	10q21-23	No descrita		Prolapso valvular mitral, ocasionalmente muerte súbita	
MCD con alteración de la conducción precoz					
<i>Lamina A/C</i>	1q21-3	Ninguna/leve	MS	Frecuentemente en MCD con anomalías de conducción	DM de Emery-Dreifuss, cintura escapular y pélvica DM 2B
<i>Desmina</i>	2q35	Ninguna/grave		Síncope, puede desarrollar miopatía esquelética grave	Miopatía por <i>desmina</i>
D	2q14-q22	No descrita		Frecuentemente taquicardia ventricular	
D	3p22-25	No descrita		Asociada a enfermedad del seno enfermo e ictus	
D	6q23	Grave		Asociada a la aparición precoz de DM de cintura escapular y pélvica en adultos	
MCD con pérdida de audición neurosensorial					
D	6q23-24	Ninguna		Asociada a pérdida de audición neurosensorial juvenil	
<i>ARNt-Lys</i>	ADN mitocondrial	Leve	Afectación de órganos con un elevado metabolismo oxidativo: corazón, cóclea, encéfalo, músculo esquelético		

(Continúa)

Tabla 15-2
Defectos génicos asociados a la miocardiopatía dilatada (cont.)

Producto génico	Cromosoma	Afectación esquelética	Muerte súbita frecuente o IC progresiva rápida	Observaciones	Mutaciones del mismo gen causan DM primaria
MCD con progresión rápida en hombres jóvenes					
<i>Distrofina</i>	Xp21	Leve	IC	Progresión rápida al estadio final de IC	DM de Becker y de Duchenne
<i>Tafazina</i>	Xq28	Leve	IC	Normalmente fatal en la infancia, supervivencia rara en la vida adulta	Síndrome de Barth, fibroelastosis endocárdica

CPM, cadena pesada de la miosina; D, desconocida; DM, distrofia muscular; IC, insuficiencia cardíaca; MCD, miocardiopatía dilatada; MCH, miocardiopatía hipertrófica; MS, muerte súbita; VI, ventricular izquierda. Reproducida con autorización de Franz et al. (2001).

Tabla 15-3
Defectos génicos asociados a la miocardiopatía ventricular derecha arritmogénica

Producto génico	Cromosoma	Herencia	Observaciones
Placoglobina	17q21	Autosómica recesiva	Asociada a queratoderma palmoplantar y pelo lanudo (enfermedad de Naxos)
Desmoplaquina	6p23-p24	Autosómica recesiva	Asociada a queratoderma palmoplantar y pelo lanudo (enfermedad de Naxos)
Receptor de	1q42	Autosómica dominante	Identificación de cuatro mutaciones diferentes en familias independientes
D	2q32	Autosómica dominante	
D	3p23	Autosómica dominante	
D	10p12-p14	Autosómica dominante	
D	14q12	Autosómica dominante	
D	14q23	Autosómica dominante	

D, desconocida. Reproducida con autorización de Franz et al. (2001).

siones en niños de sexo masculino, también sigue un patrón de transmisión genética ligada al cromosoma X, aunque se le engloba dentro de una categoría aparte debido a que se caracteriza por una función mitocondrial anormal, por neutropenia y por aciduria del ácido 3-metilglutacónico. El gen responsable codifica para la proteína tafazina; aunque la función de esta proteína se desconoce, su mutación da lugar a numerosas enfermedades como MCD, MCD hipertrófica, fibroelastosis endocárdica y ausencia de compactación del ventrículo izquierdo (VI), con o sin características del síndrome de Barth. Hay también trabajos que relacionan anomalías en la producción energética y mutaciones en el ADN

mitocondrial con las miocardiopatías. En como mínimo dos familias, las MCH que han evolucionado hacia MCD se han asociado a defectos en el *ARNt-Lys*.

Miocardiopatía hipertrófica

La miocardiopatía hipertrófica familiar (MCHF) con herencia autosómica dominante incluye la mayor parte de los casos de MCH (v. tabla 15-1 y fig. 15-1). El primer gen para la miocardiopatía hipertrófica familiar se localizó en el cromosoma 14q11.2-14q12. La miocardiopatía hipertrófica familiar puede ser causada por mutaciones en nueve genes diferentes que codifican para proteínas sarco-

méricas que se expresan en el músculo cardíaco.

Ausencia de compactación del ventrículo izquierdo

Se han descrito dos patrones de ausencia de compactación del VI: uno es una forma ligada al cromosoma X, observada en varones. La mutación se ha localizado en el gen G4.5, que codifica para la tafazina, como se ha descrito previamente en la sección sobre herencia mitocondrial (síndrome de Barth). El otro patrón de herencia es una mutación en el gen de la proteína asociada a la distrofina. El gen α -*distrobrevina*, que se localiza en el cromosoma 18q12, posee propiedades estructurales, además de funciones de señalización mediadas por el óxido nítrico. Su delección causa miocardiopatía en ratones mutantes, lo que apoya el hecho de que su delección produce disfunción ventricular.

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

La displasia arritmogénica del VD se presenta como una enfermedad familiar en como mínimo el 30% de los pacientes (v. tabla 15-3 y fig. 15-1). Se hereda mayoritariamente de forma autosómica dominante y se han encontrado mutaciones en el gen de la *placoglobina* (cromosoma 17q21), *desmoplauquina* (cromosoma 6p23-p24) y *riamodina* (cromosoma 1q42).

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los pacientes con miocardiopatía hereditaria presentan un espectro de manifestaciones clínicas que van desde la ausencia de sintomatología detectada en el paciente durante el cribado de sus familiares, hasta el enfermo que sufre un episodio de muerte cardíaca súbita o bien una insuficiencia cardíaca. Muchos pacientes, independientemente del tipo de miocardiopatía, presentan los síntomas clásicos de insuficiencia cardíaca: disnea, ortopnea, disnea paroxística nocturna, angina, síncope, edema, signos de bajo gasto cardíaco (fatiga, debilidad, intolerancia al ejercicio) y anomalías de conducción. Los síntomas dependen del grado de disfunción ventricular, afectación valvular y arritmias cardíacas (si están presentes), y de la cámara cardíaca implicada. La manifestación, la evolución clínica y el pronóstico también varían dependiendo del gen afectado y de la mutación responsable de la enfermedad. Otras variables menos co-

nocidas pueden afectar a la base genética y alterar la evolución clínica de la enfermedad.

La miocardiopatía hipertrófica merece especial consideración porque la muerte súbita puede ser la manifestación inicial en pacientes jóvenes por lo demás sanos. Como se aprecia en la tabla 15-1, el riesgo de muerte súbita se correlaciona razonablemente bien con el tipo de mutación genética y con el grado de hipertrofia y obstrucción del flujo VI (v. también caps. 13 y 23). Los estudios que asocian la incidencia de muerte súbita en atletas han generado resultados dispares dependiendo del país de origen de los pacientes. Esto es consecuencia de la frecuencia relativa de los diversos genotipos que afectan la probabilidad de muerte súbita. Puede aparecer fibrilación auricular, considerada por algunos un signo de progresión de la enfermedad. La fibrilación auricular puede dificultar el tratamiento porque predispone al paciente a sufrir un ictus o a un empeoramiento de la MCHF causada por la dificultad para controlar la respuesta ventricular, el impacto del llenado diastólico, o ambos. Los pacientes también pueden progresar hacia una fase de miocardiopatía dilatada en la que los síntomas son parecidos a los de los pacientes con MCD.

Los pacientes con MCD determinada genéticamente presentan de forma habitual síntomas entre los 18 y los 50 años. La MCD determinada genéticamente se da con mayor frecuencia en varones que en mujeres, así como en personas de raza negra que de raza blanca. Si no se realiza un trasplante cardíaco, alrededor del 50% de los pacientes mueren durante los 5 años posteriores a la fecha del diagnóstico. Como en el caso de la miocardiopatía adquirida, los pacientes acaban sufriendo insuficiencia cardíaca progresiva o muerte súbita por taquiarritmias ventriculares. Aunque no es el objetivo de este capítulo, la MCD puede asociarse también a enfermedades sistémicas genéticas como enfermedades de la reserva de glucógeno, mucopolisacaridosis, enfermedades neuromusculares y enfermedades de los ácidos grasos. En pacientes con alguna de estas enfermedades también aparecen los síntomas relacionados con la enfermedad sistémica.

Los pacientes con MCD pueden presentar enfermedad del sistema de conducción. En estos pacientes, la edad de fallecimiento suele ser alrededor de los 30 años. La miocardiopatía es desproporcionada con respecto a la anomalía eléctrica; ésta puede haberse iniciado como una alteración de la conducción leve y haber progresado a un bloqueo cardíaco completo después de varios años.

Los pacientes con ausencia de compactación presentan profundas trabeculaciones en el endocardio del VI y pueden desarrollar hipertrofia, dilatación, o ambas. Los pacientes también presentan defectos septales, estenosis pulmonar o ventrículo izquierdo hipoplásico.

En los pacientes con displasia arritmogénica del VD normalmente se produce un reemplazamiento progresivo del miocardio del VD por tejido fibroadiposo. Igualmente presentan arritmias importantes de origen en el VD que van desde latidos prematuros hasta fibrilación ventricular sostenida y muerte súbita.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Normalmente, los pacientes con una historia familiar manifiesta de miocardiopatía no representan un dilema diagnóstico, y en ellos debe solicitarse rápidamente un árbol genético después del inicio de los síntomas. El diagnóstico empieza con una historia bien enfocada, un examen físico apropiado y un ECG, habitualmente seguido de una ecocardiografía y de un cateterismo cardíaco derecho e izquierdo. Debe realizarse una biopsia miocárdica cuando se sospeche una miocardiopatía vírica o inflamatoria. Incluso en los casos en los que está bien documentada una clara herencia familiar, el árbol genético debería excluir causas secundarias de miocardiopatía como la arteriopatía coronaria y la hipertensión, las cuales pueden actuar solas o en combinación con la enfermedad genética. Todos los pacientes con MCD deberían someterse a una evaluación neuromuscular completa para excluir una enfermedad muscular asociada; recíprocamente, los pacientes con algún tipo de distrofia muscular deberían someterse a una evaluación cardíaca para determinar si hay una miocardiopatía concomitante.

TRATAMIENTO

No existen tratamientos específicos para la miocardiopatía familiar y la mayor parte del tratamiento de soporte se fundamenta en la terapia de la insuficiencia cardíaca. Los principales objetivos de la terapia son detener/revertir el progresivo deterioro funcional ventricular y evitar la muerte cardíaca súbita. Los bloqueadores β y los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) son la piedra angular del tratamiento y deberían administrarse a las dosis máximas toleradas. Los pacientes que no toleren los IECA

pueden beneficiarse de la terapia con bloqueadores de los receptores de la angiotensina. Dependiendo del tipo de miocardiopatía, pueden utilizarse otros fármacos indicados para la insuficiencia cardíaca. Por ejemplo, aunque los agentes inotrópicos proporcionan un claro beneficio en pacientes con miocardiopatía aguda descompensada que no responden a una terapia menos agresiva, están contraindicados en pacientes con MCH y una función sistólica normal (o con hipercinesia). De forma similar, los diuréticos deberían usarse con cautela en los pacientes con MCH porque son dependientes de la precarga e incluso un agotamiento puede posteriormente dañar su ya alterada función diastólica.

En casos de insuficiencia cardíaca moderada y grave, el antagonista de la aldosterona espironolactona ha disminuido la morbilidad y la mortalidad. En pacientes con anomalías de conducción graves, especialmente bloqueo de la rama fascicular izquierda, el marcapasos biventricular (también conocido como terapia de resincronización) puede ayudar a mitigar los síntomas. Dada la reciente introducción del marcapasos biventricular, no existen datos acerca de su efecto sobre la mortalidad. La mejora de la insuficiencia mitral funcional y la posibilidad de utilizar bloqueadores β sin riesgo de bradicardia pueden ser dos de los mayores beneficios de este procedimiento mínimamente invasivo.

Dado que en los pacientes con miocardiopatía se producen episodios de muerte súbita cardíaca, se han utilizado múltiples fármacos antiarrítmicos con escaso éxito en lo que a prevenir tales episodios se refiere. De todos los fármacos, sólo la amiodarona ha demostrado una reducción marginal del número de episodios de muerte súbita cardíaca en las miocardiopatías isquémicas. Más recientemente se ha demostrado que el uso de desfibriladores cardioversores implantables proporciona también un beneficio adicional en lo que respecta a la mortalidad, en particular cuando se usan en prevención secundaria. Debido a su extremadamente bajo valor predictivo, los estudios electrofisiológicos se muestran poco útiles en cuanto a decidir el uso de un desfibrilador cardioversor implantable, especialmente en pacientes con MCD.

Se ha demostrado que las modificaciones del estilo de vida, tales como un programa regular de ejercicio físico, mejoran el bienestar y la función endotelial, por lo que deben potenciarse. Las opciones quirúrgicas (previas al trasplante cardíaco) pueden mejorar la calidad de vida e incluso reducir la tasa de mor-

talidad. A pesar del normalmente complicado período postoperatorio inicial, pueden realizarse intervenciones de alto riesgo, como la reparación o la sustitución de la válvula mitral. Se han realizado ventriculectomías parciales, resecciones de aneurismas, cardiomioplastia del músculo dorsal ancho y otras intervenciones quirúrgicas con resultados dispares.

Por último, es posible que los pacientes sean refractarios al tratamiento estándar y requieran medios más agresivos, entre ellos dispositivos de asistencia ventricular (como un puente de recuperación/trasplante) y, en última instancia, un trasplante cardíaco.

En los capítulos 12 y 13 se exponen los tratamientos específicos para los pacientes con MCD y MCH, respectivamente. Está indicado y es altamente aconsejable el análisis periódico de los familiares; no existe un tiempo de «corte» más allá del cual no se necesite una vigilancia posterior. A los parientes en primer grado de los pacientes con MCD, incluso los familiares sin alteraciones en el análisis inicial, se les debería volver a analizar cada 3-5 años. El historial médico de cada nuevo paciente debería incluir una historia cardíaca familiar detallada de como mínimo los parientes de primer y segundo grado, y a esto debería seguir, para todos los familiares, una exploración física, un ECG y un ecocardiograma. Se debería prestar una atención especial a los familiares con alteraciones que no necesariamente se contemplan en los criterios de la miocardiopatía (como el bloqueo de la rama fascicular o la dilatación VI con función sistólica VI normal). Los familiares con estas alteraciones pueden tener un riesgo muy elevado de desarrollar una miocardiopatía. La presencia de una dilatación VI aislada puede ser un indicador clave de la enfermedad en un estadio inicial. Cuando se descubre dilatación VI en un familiar, es preciso realizar cribados posteriores cada 1-3 años, dependiendo del grado de dilatación. Dada la variabilidad en el grado de expresión fenotípica y en la gravedad de su evolución, se aconseja que las familias reciban consejo genético por parte de un especialista.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Los datos iniciales sugieren que las nuevas terapias pueden ser beneficiosas para los pacientes con miocardiopatías. La utilización de

la inmuoabsorción para extraer los anticuerpos cardiodepresores del plasma de los pacientes con MCD puede mejorar la situación hemodinámica inicial. Esta técnica parece ser ventajosa en pacientes con valores elevados de anticuerpos de los receptores β . El tratamiento con carvedilol o con un fármaco de acción prolongada como el metoprolol puede inducir un cambio significativo en la expresión génica miocárdica en pacientes con MCD. El European Study of Epidemiology and Treatment of Cardiac Inflammatory Diseases es una investigación en curso que evalúa los fármacos antivirales, las inmunoglobulinas, las anticitocinas (en particular las dirigidas contra el factor de necrosis tumoral α [TNF- α], IL-6 y endotelina) y la terapia génica. Se espera que contribuya de manera notable al conocimiento de la miocardiopatía.

Para comprender la variabilidad patogénica, los investigadores están explorando la posible función de las enzimas convertoras de la angiotensina I y de los bloqueadores β como modificadores genéticos. Por último, hay actualmente en curso estudios multicéntricos e internacionales (p. ej., el Eurogene Heart Failure Study) que tratan de contribuir al conocimiento —y de depurarlo— de la prevalencia y la importancia de las diferentes mutaciones conocidas.

Bibliografía

- Arbustini E, Morbini P, Pilotto A. Familial dilated cardiomyopathy: From clinical presentation to molecular genetics. *Eur Heart J* 2000; 21:1825-1832.
- Crispell KA, Hanson EL, Coates K, et al. Periodic rescreening is indicated for family members at risk of developing familial dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002;39: 1503-1507.
- Davies, MJ. The cardiomyopathies: An overview. *Heart* 2000;83:469-474.
- Franz WM, Müller OJ, Katus HA. Cardiomyopathies: From genetics to the prospect of treatment. *Lancet* 2001; 358:1627-1637.
- Kamisago M, Sharma SD, DePalma SR, et al. Mutations in sarcomere protein genes as a cause of dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;343: 1688-1696.
- Lowes BD, Gilbert EM, Abraham WT, et al. Myocardial gene expression in dilated cardiomyopathy treated with beta blocking agents. *N Engl J Med* 2002;346:1357-1365.
- Maisch B, Ristic AD, Hufnagel G, et al. Dilated cardiomyopathies as a cause of congestive heart failure. *Herz* 2002;27:113-134.
- Towbin, JA, Bowles NE. The failing heart. *Nature* 2002;415:227-233.

Capítulo 16

Miocarditis

Paresh K. Patel y Daniel J. Lenihan

La **miocarditis** es una inflamación del miocardio que puede afectar a los miocitos, al intersticio y/o a los vasos. La etiología de la respuesta inflamatoria puede ser una infección, agentes farmacológicos, toxicidad, hipersensibilidad, daño físico o enfermedad sistémica. La evolución clínica de la miocarditis es tan diversa como su etiología. La mayoría de los pacientes presentan una evolución subclínica autolimitada, aunque la miocarditis puede presentarse también de forma fulminante, aguda o crónica. La gravedad de esta enfermedad es difícil de determinar, en parte como consecuencia de su propia diversidad y de su difícil diagnóstico. No obstante, los nuevos conocimientos inmunológicos y los análisis moleculares han proporcionado pruebas del vínculo causal que existe entre los efectos crónicos de la miocarditis vírica y la miocardiopatía dilatada. La investigación sobre nuevos tratamientos para la miocardiopatía dilatada y la insuficiencia cardíaca congestiva se ha centrado en la terapia inmunomoduladora, en parte basada en estos conocimientos. La elucidación posterior de la patogenia de la miocarditis probablemente afectará al tratamiento de la disfunción ventricular izquierda (VI) y de la insuficiencia cardíaca.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Es probable que, en Norteamérica y Europa, la mayor parte de los casos de miocarditis sean de origen vírico. Muchos virus se han asociado a la miocarditis (tabla 16-1). Los enterovirus como el Coxsackie B han sido implicados como los causantes principales de miocarditis vírica a partir de los datos aportados por la serología. No obstante, la utilización de técnicas directas de biología molecular en biopsias endomiocárdicas, y quizás la evolución de la epidemiología, han permitido identificar a los adenovirus y virus de la hepatitis C como agentes etiológicos. En la infección por VIH se constata de forma habitual la presencia de miocarditis en caso de descompensación cardíaca, aunque no está claro si el responsable es el VIH o bien infecciones oportunistas.

Los mecanismos de lesión miocárdica en la miocarditis vírica continúan siendo objeto de investigación. La fase inicial de la lesión depende probablemente de la unión vírica a los miocitos y de la lesión celular directa causada por los mismos, que da lugar a necrosis miocítica. La identificación de un receptor de membrana común para adenovirus y coxsackievirus se correlaciona con la abundancia de estos virus como agentes causales. La respuesta inmunitaria del huésped hacia el virus puede desempeñar un papel dominante en la lesión miocárdica. Los modelos animales ponen de manifiesto que, después de la fase inicial de entrada y proliferación del virus en el

Tabla 16-1

Etiologías seleccionadas de la miocarditis^a

Infeciosas

Virus (coxsackievirus, VIH, hepatitis C, parvovirus, virus de Epstein-Barr)
 Bacterias (meningococos, *Corynebacterium diphtheriae*)
 Protozoos (*Trypanosoma cruzi*)
 Espiroquetas (*Borrelia burgdorferi*)
 Riquetsias (*Rickettsia rickettsii*)
 Parásitos (*Trichinella spiralis*, *Echinococcus granulosus*)
 Hongos (*Aspergillus*, *Cryptococcus*)

Enfermedades inflamatorias

Sarcoidosis
 Miocarditis de células gigantes
 Esclerodermia
 Lupus eritematoso sistémico
 Reacciones de hipersensibilidad
 Enfermedad sérica (antibióticos, toxina tetánica, acetazolamida, fenitoína)

Exposiciones a tóxicos

Cocaína
 Antraciclinas

^aSe ofrecen ejemplos en cada categoría, aunque en esta lista no se incluyen todos ellos.

citoplasma del miocito, las células inflamatorias (entre ellas células asesinas naturales y macrófagos) se infiltran y se produce la consiguiente liberación de citocinas proinflamatorias. Los linfocitos T se activan mediante la

inmunidad clásica mediada por células. Las células T reconocen los fragmentos de las proteínas víricas sobre la superficie celular de una forma restringida en el complejo mayor de histocompatibilidad. El mimetismo molecular puede tener lugar cuando los antígenos intrínsecos al miocito reaccionan de forma cruzada con los péptidos víricos, induciendo una activación de células T persistente. Las citocinas, entre ellas el factor de necrosis tumoral, la IL-1, la IL-2 y el interferón γ ejercen funciones importantes en el desarrollo de la enfermedad inflamatoria crónica. Estas citocinas pueden causar daño miocítico, dando como resultado un menor número de unidades contráctiles y ejerciendo de este modo un efecto inotrópico negativo. La inmunidad humoral parece tener un menor papel en la patogenia de la miocarditis que la inmunidad celular. Sin embargo, en los pacientes con miocarditis se encuentran de forma habitual autoanticuerpos frente a los componentes miocíticos, aunque la mayoría de los estudios en los que se determinaron los valores de autoanticuerpos se realizaron en pacientes con miocardiopatía dilatada idiopática.

Aunque raras, las infecciones bacterianas pueden generar miopericarditis focales o difusas principalmente a través de su difusión hematógena desde superficies endógenas (figura 16-1). Probablemente la primera causa reconocida de miocarditis fue la **difteria**. Hasta en un 20% de los casos de difteria hay afectación cardíaca, y la miocarditis es la causa principal de muerte por esta infección. La toxina producida por el bacilo de la difteria daña las células miocárdicas (fig. 16-2). En América Central y del Sur, la causa más frecuente de miocarditis infecciosa es el protozoo *Trypanosoma cruzi* (**enfermedad de Chagas**).

La **sarcoidosis**, una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida, afecta al miocardio en como mínimo el 20% de los casos. La afectación cardíaca va desde lesiones aisladas a una afectación extensa (fig. 16-3). En consecuencia, la biopsia endomiocárdica puede ser una herramienta diagnóstica, aunque con frecuencia no es fiable como método de confirmación de la miocarditis.

La **miocarditis de células gigantes** es rara, aunque es una forma altamente letal de miocarditis de etiología probablemente inmunitaria o autoinmunitaria que puede asociarse a otras enfermedades inflamatorias como la enfermedad de Crohn. Estas formas de miocarditis pueden responder a la inmunosupresión, aunque los resultados de este tratamiento

son variables. La miocardiopatía periparto se ha asociado a miocarditis en más del 50% de las biopsias endomiocárdicas, pero su etiología es desconocida.

Las reacciones de hipersensibilidad que dan lugar a miocarditis se caracterizan por eosinofilia e infiltración perivascular del miocardio por eosinófilos y leucocitos. Cualquier fármaco puede causar miocarditis por hipersensibilidad, aunque clínicamente raras veces se identifica esta enfermedad. Por tanto, debe mantenerse un elevado grado de sospecha.

Las toxinas miocárdicas directas son una causa importante de miocarditis. La administración de cocaína, por ejemplo, produce necrosis miocítica, principalmente debido a una sobreestimulación simpática profunda. Las antraciclinas son toxinas miocárdicas directas con un efecto dependiente de la dosis y que pueden afectar profundamente al corazón, incluso a dosis bajas.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La evolución clínica de un paciente con miocarditis es variable y la enfermedad es autolimitada en hasta un 40% de los pacientes (tabla 16-2). Algunos padecen una enfermedad vírica prodrómica definida con presencia de fiebre y artralgia. Con frecuencia los síntomas cardíacos son inespecíficos e incluyen fatiga, disnea y dolor torácico con características pleuríticas. En otros pacientes la presentación es más aguda, con descompensación cardíaca progresiva debida a insuficiencia cardíaca, y es necesario aplicar tratamiento intensivo. Los síntomas de pacientes con miocarditis focal pueden mimetizar los de un infarto agudo de miocardio (IAM), aunque las arterias coronarias son normales. Los enfermos pueden presentar síntomas de arritmia, como palpitaciones o síncope. Puede producirse muerte súbita en los pacientes con miocarditis y presumiblemente se debe a a las arritmias porque incluso una inflamación focal en el sistema de conducción car-

Tabla 16-2
Manifestaciones clínicas de la miocarditis

Fiebre inexplicada o síndrome vírico
Disfunción VI asintomática
Disfunción VI sintomática
Insuficiencia cardíaca descompensada aguda
IM agudo con arterias coronarias normales
Muerte cardíaca súbita
Arritmias

IM, infarto de miocardio; VI, ventricular izquierda.

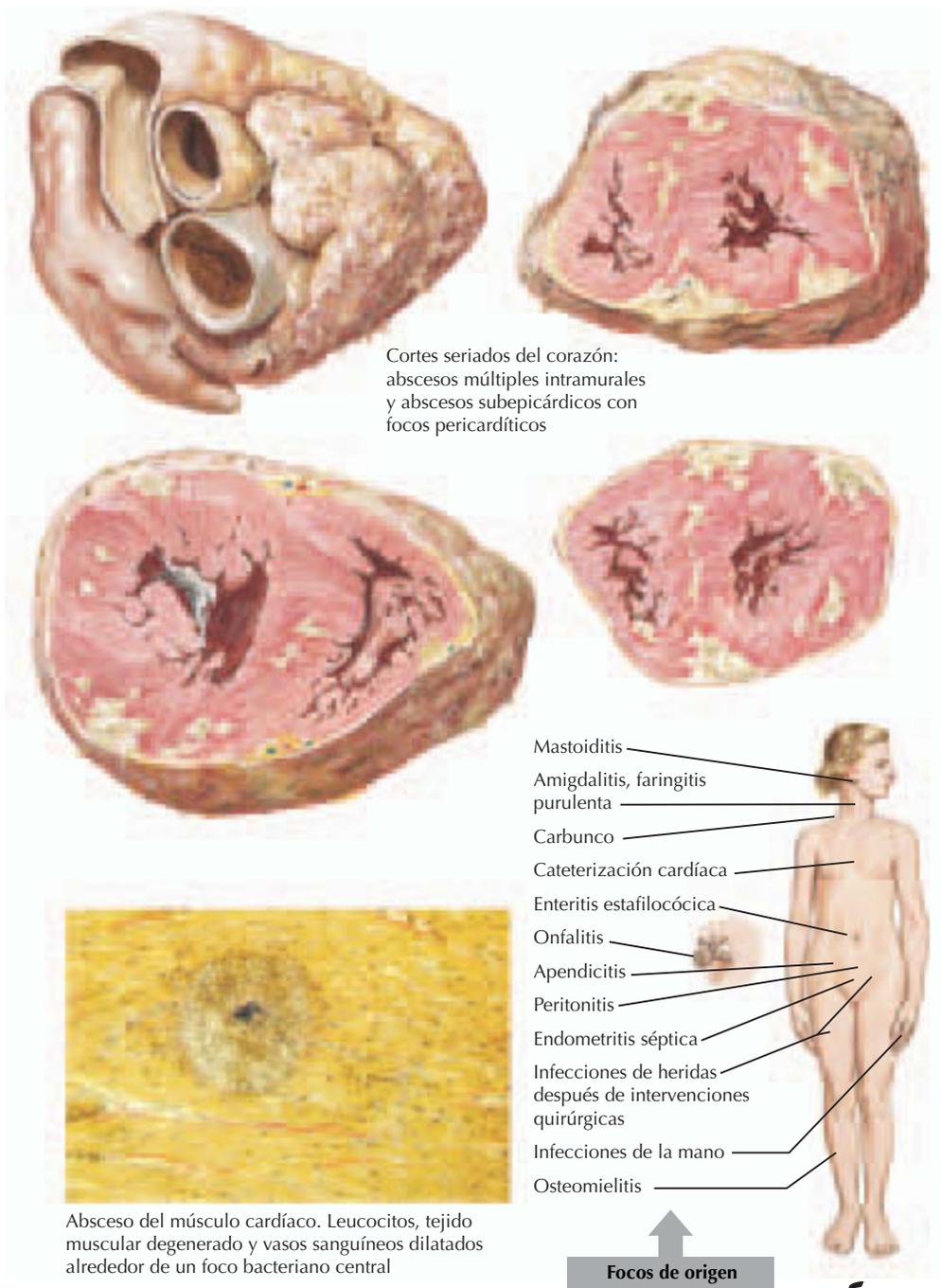


Figura 16-1. Miocarditis séptica.

díaco puede ser significativa. La lesión miocárdica inmunológica crónica, o la expresión génica vírica persistente puede producir dilatación progresiva y disfunción VI resultante después de resolver una enfermedad subclínica o aparentemente clínica.

Los síntomas físicos en los casos leves de miocarditis infecciosa pueden ser fiebre de bajo grado y un roce pericárdico audible. Las características físicas de la etiología subyacente, tales como el eritema nudoso (sarcoidosis) y el eritema crónico *migrans* (enfer-

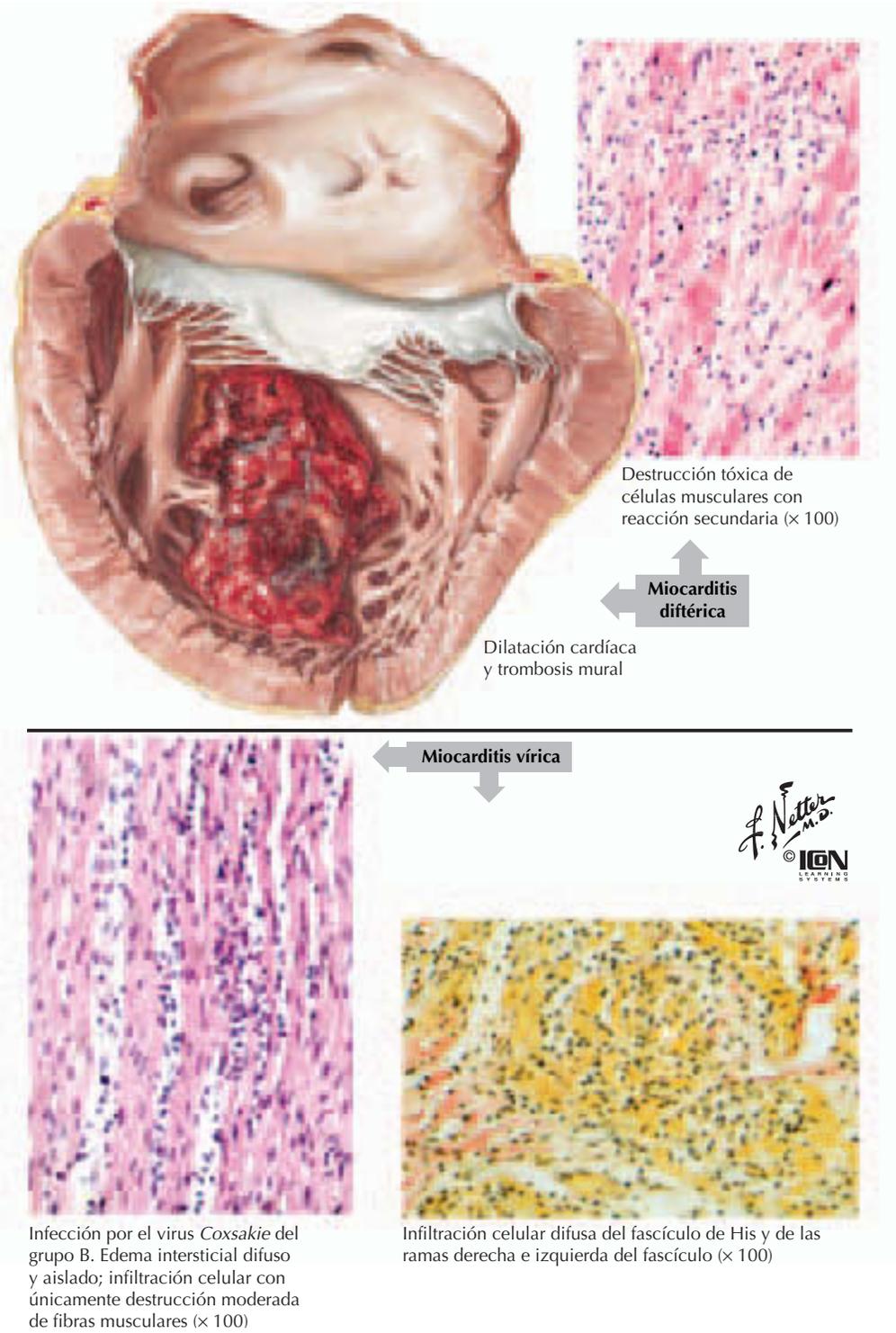


Figura 16-2. Miocarditis diftérica y vírica.

medad de Lyme), pueden ser factores importantes en la identificación de la causa de la miocarditis y deben ser identificados. Si la insuficiencia cardíaca congestiva es evidente, debe haber un tercer sonido cardíaco, dis-

tensión de la vena yugular o evidencia de edema pulmonar. La taquicardia sinusal es normalmente significativa y desproporcionada con respecto al aumento de la temperatura.

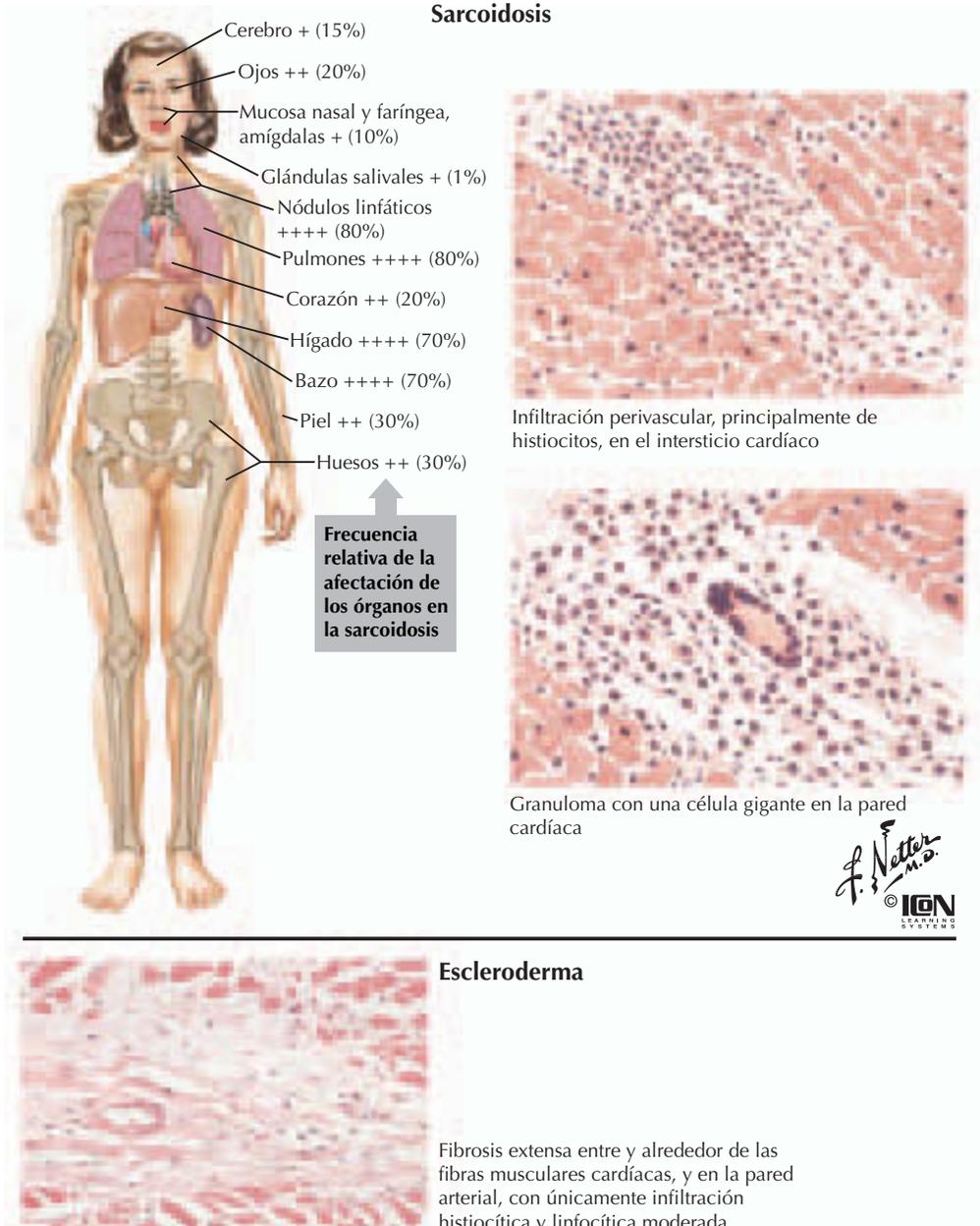


Figura 16-3. La miocarditis en la sarcoidosis y la esclerodermia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la miocarditis depende principalmente de la presentación de la enfermedad. Muchas enfermedades están potencialmente implicadas en o son causa de miocarditis (tablas 16-1 y 16-2). Refiriéndonos a otras causas de disfunción VI o de insuficiencia cardíaca congestiva, las causas más habituales son hipertensión de larga duración, arteriopatía coronaria, valvulopatía o miocardiopatía hereditaria. La miocardi-

tis con evidencia de disfunción VI es típicamente un diagnóstico de exclusión después de considerar otras múltiples causas de la enfermedad tal como se presenta clínicamente.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Existen pocas pruebas diagnósticas fiables para la miocarditis, por lo que la sospecha clínica es vital (tabla 16-3). La fracción CK-MB y las concentraciones de troponina cardíaca I

Tabla 16-3**Pruebas diagnósticas útiles para el diagnóstico de la miocarditis**

Marcadores cardíacos (CK-MB y troponinas)
Pruebas serológicas para las etiologías víricas, espiroquéticas o parasitarias
Hemocultivos (para causas infecciosas)
Marcadores de inflamación o enfermedad inflamatoria subyacente (velocidad de sedimentación eritrocitaria, anticuerpos antinucleares, nivel de ECA)
Ecocardiografía
Biopsia endomiocárdica
Cateterismo cardíaco
Resonancia magnética

CK, creatininas; ECA, enzima convertidora de la angiotensina.

y troponina T están habitualmente elevadas, lo que confirma la existencia de lesiones celulares en el miocardio. Puede haber signos de infección sistémica con un incremento en el recuento de leucocitos y en la velocidad de sedimentación. Los hemocultivos pueden confirmar una etiología bacteriana, aunque en caso de infección vírica habitualmente esto no es posible. Los títulos para virus (como el Coxsackie B y el de Epstein-Barr) durante la fase aguda y la de convalecencia pueden ser indicativos de una infección reciente, especialmente si hay un incremento de dos a cuatro veces en los títulos de anticuerpos neutralizantes de virus (o de espiroquetas en el caso de la enfermedad de Lyme). Otras pruebas de laboratorio pueden confirmar la existencia de una enfermedad inmunológica sistémica asociada a miocarditis, como la sarcoidosis (niveles de ECA) o enfermedades del tejido conectivo (anticuerpos antinucleares). Las alteraciones electrocardiográficas incluyen alteraciones inespecíficas del segmento ST y la onda T, así como arritmias auriculares y ventriculares, bloqueos AV, complejo QRS ensanchado debido a retraso de conducción intraventricular y, raramente, ondas Q. Las anomalías de conducción intraventricular se asocian a enfermedad más difusa y pueden predecir un peor pronóstico. Algunos pacientes con miocarditis pueden presentar las alteraciones ECG clásicas de IM, aunque sus arterias coronarias sean normales. Los hallazgos radiológicos también son inespecíficos, aunque pueden confirmar la existencia de cardiomegalia o de edema pulmonar en un paciente con insuficiencia cardíaca grave. La ecocardiografía es útil para determinar la función VI regional y global, así como la función diastólica. La ecocardiografía puede también

revelar alteraciones resultantes de la miocarditis, entre ellas engrosamiento de la pared, trombos ventriculares y anomalías valvulares, además de afectación pericárdica. El cateterismo cardíaco puede descartar la existencia de enfermedad coronaria o confirmar la presencia de alteraciones hemodinámicas propias de la insuficiencia cardíaca. Las técnicas nucleares de imagen, como la gammagrafía con anticuerpos antimiosina, permiten identificar inflamación miocárdica, pero no están al alcance de todos los centros. La RM puede detectar alteraciones tisulares asociadas a miocarditis, aunque no se ha realizado ningún estudio a gran escala y, en consecuencia, no se ha establecido la fiabilidad de esta prueba.

La única prueba fiable para confirmar la existencia de miocarditis es la biopsia endomiocárdica. Este método entraña un pequeño y definido riesgo para el paciente y presenta disparidades en su interpretación. Un panel de anatomopatólogos cardíacos formularon los criterios de Dallas para estandarizar el diagnóstico histológico de la miocarditis en las biopsias endomiocárdicas. Concluyeron que la característica histológica esencial de la miocarditis es un infiltrado miocárdico inflamatorio asociado a signos de miocitólisis. Se estableció que la característica definitoria de la *miocarditis* es un infiltrado inflamatorio sin signos claros de necrosis miocítica. El valor predictivo positivo de la biopsia endomiocárdica utilizando estos criterios es bajo (10%); no obstante, puede aumentarse ligeramente analizando más muestras. Estos criterios probablemente subestiman la verdadera incidencia de la miocarditis. Dado que pueden producirse errores en la recogida de muestras, variabilidad en la interpretación entre observadores, o infiltrados irregulares, un resultado negativo no excluye el diagnóstico de miocarditis. La confirmación de la presencia del genoma vírico mediante la prueba de reacción en cadena de la polimerasa o la de hibridación *in situ* constituye un nuevo avance que puede mejorar notablemente el diagnóstico y la valoración pronóstica.

TRATAMIENTO**Tratamiento no farmacológico**

El tratamiento de un paciente con miocarditis es en gran parte de soporte. La actividad debe restringirse al descanso en la cama o a un grado de actividad mínimo hasta que la

miocarditis activa remita, puesto que el ejercicio genera un mayor daño miocárdico en animales con miocarditis. Los atletas deberían abstenerse de hacer deporte durante un período de 6 meses hasta que el tamaño del corazón y la función cardíaca hayan vuelto a su estado normal. Las personas que padezcan arritmias deben abstenerse de realizar actividades atléticas hasta que finalice la arritmia. La restricción de sal (tradicionalmente recomendada en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca) también debe recomendarse a estos pacientes, especialmente a los que tienen disfunción VI. En casos raros que progresan a una insuficiencia cardíaca grave, la terapia de soporte puede incluir un dispositivo de asistencia VI o incluso un trasplante. Toda la medicación no necesaria debe eliminarse por la posibilidad de que pueda causar una reacción de hipersensibilidad que dé lugar a una miocarditis.

Tratamiento farmacológico

En el paciente con miocarditis la etiología confirmada es la que dicta el plan de tratamiento específico. Por ejemplo, en la miocarditis causada por difteria, debe administrarse la antitoxina tan pronto como sea posible. En la miocarditis de Lyme se suele utilizar tratamiento antibiótico, aunque no se ha demostrado su eficacia. Los esfuerzos en el tratamiento de la enfermedad de Chagas se han centrado en el control de los vectores y en la inmunoprofilaxis.

En los pacientes con miocardiopatía dilatada secundaria a miocarditis se utiliza el tratamiento convencional para la disfunción VI: inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA), bloqueadores β , diuréticos para la sobrecarga volumétrica, espirolactona para la insuficiencia cardíaca grave y digoxina si los síntomas persisten. Durante la fase aguda de la miocarditis, la digoxina debería usarse con precaución debido a la mayor sensibilidad a la toxicidad por digitálicos.

Dado que, según se cree, los efectos a largo plazo de la miocarditis vírica se deben en parte a mecanismos inmunológicos, no se ha estudiado la terapia inmunosupresora. El ensayo multicéntrico patrocinado por el NIH Myocarditis Treatment Trial evaluó el papel de la terapia inmunosupresora mediante el uso de prednisona con ciclosporina o azatioprina en los pacientes con miocarditis demostrada mediante biopsia endomiocárdica y una FEVI inferior al 45%. No se apreció un

cambio significativo en la FEVI a las 28 semanas y tampoco diferencias de supervivencia entre los tratados mediante inmunosupresión y los controles en este estudio prospectivo aleatorizado. Los estudios más reducidos que han evaluado el papel de las inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) en la miocarditis han proporcionado resultados dispares, aunque un estudio aleatorizado a gran escala no pudo demostrar ningún efecto significativo. Por tanto, hasta que no se obtengan pruebas concluyentes en estudios aleatorizados controlados con placebo sobre las IGIV en el tratamiento de la miocarditis aguda, éstas deberían considerarse como posible tratamiento sólo cuando la probabilidad de éxito sea mayor; tal es el caso de la enfermedad autoinmunitaria sistémica o la miocarditis demostrada mediante biopsia con descompensación.

PERSPECTIVAS FUTURAS

En el futuro, el tratamiento de la miocarditis probablemente se orientará hacia los mecanismos específicos de lesión miocárdica. La vía común para muchos casos de miocarditis es la respuesta inmunitaria del huésped, de manera que los fármacos antivirales y las vacunas específicas contra el virus serán los tratamientos de mayor éxito.

Se está considerando la terapia moduladora inmunitaria para la insuficiencia cardíaca; estos tratamientos pueden desempeñar un papel en la miocarditis o incluso en la miocardiopatía idiopática dilatada. Las citocinas proinflamatorias pueden contribuir a la progresión de la enfermedad en la insuficiencia cardíaca a través de sus efectos tóxicos directos sobre el corazón. Diversos estudios sugieren que el factor de necrosis tumoral, una citocina con efectos inotrópicos negativos, es una diana terapéutica potencial en los pacientes con insuficiencia cardíaca, especialmente en los que tienen una descompensación más grave. Los inhibidores del factor de necrosis tumoral se han investigado como posible tratamiento de la insuficiencia cardíaca debida a disfunción VI y han ofrecido resultados prometedores, aunque estudios a mayor escala no han demostrado de forma clara un efecto beneficioso. Se están investigando activamente otras formas de terapia inmunomoduladora, entre ellas el intercambio plasmático y la inmunoadsorción, y podría llegar a demostrarse su utilidad como complemento a la terapia establecida.

Bibliografía

- Feldman AM, McNamara D. Myocarditis. *N Engl J Med* 2000;343:1388-1398.
- Gullastad L, Halfdan A, Fjeld J, et al. Immunomodulating therapy with intravenous immunoglobulin in patients with chronic heart failure. *Circulation* 2001;103:220-225.
- Lange LG, Schreiner GF. Immune mechanisms of cardiac disease. *N Engl J Med* 1994;330:1129-1135.
- Liu PP, Mason JW. Advances in the understanding of myocarditis. *Circulation* 2001;104:1076-1082.
- Mason JW, O'Connell JB, Herskowitz A, et al. A clinical trial of immunosuppressive therapy for myocarditis. *N Engl J Med* 1995;335:269-275.
- McNamara D, Holubkov R, Starling RC, et al. Controlled trial of intravenous immune globulin in recent-onset dilated cardiomyopathy. *Circulation* 2001;103:2254-2259.
- O'Connell JB, Renlund DG. Myocarditis and specific cardiomyopathies. In: Alexander RW, Schlant RC, Fuster V, eds. *Hurst's: The Heart*. 9th ed. New York: McGraw-Hill;1998:2089-2108.
- Wynne J, Braunwald E. The cardiomyopathies and myocarditides: Toxic, chemical, and physical damage to the heart. In: Braunwald E, ed. *Heart Disease*. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1992:1425-1450.

Capítulo 17

Tratamiento de la insuficiencia cardíaca congestiva

Carla A. Sueta y Kirkwood F. Adams, Jr.

La insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) es un síndrome clínico que resulta de cualquier enfermedad cardíaca funcional o estructural que afecte a la capacidad de los ventrículos de realizar su función de llenarse de sangre o de expulsarla. La disfunción sistólica es la incapacidad del ventrículo para vaciarse normalmente, lo que se manifiesta por una reducción de la fracción de eyección (FE) y normalmente se acompaña de dilatación ventricular. La disfunción diastólica es la incapacidad del ventrículo para llenarse normalmente sin un incremento compensatorio de la presión en la aurícula izquierda. El tamaño ventricular y la contracción son normales. La disfunción diastólica supone entre un 40 y un 50% de los casos de ICC y es más frecuente en ancianos, especialmente en mujeres. Los estudios realizados señalan un pronóstico similar en ambos tipos de insuficiencia cardíaca. Aunque en el pasado han sido considerados mutuamente excluyentes, en la actualidad está claro que la disfunción sistólica y diastólica coexisten en pacientes con una FEVI reducida.

La insuficiencia cardíaca congestiva afecta a 4,9 millones de norteamericanos, y cada año se diagnostican 550.000 nuevos casos. La incidencia de ICC se incrementa de manera significativa con la edad, afecta al 10% de las personas mayores de 65 años y es la causa más frecuente de ingreso hospitalario en este grupo de edad. La mejora de la supervivencia después de un IM y el consiguiente desarrollo de la insuficiencia cardíaca contribuye a la incidencia de este síndrome. A pesar de los avances terapéuticos, el porcentaje de mortalidad para la ICC es alto: 50% a los 5 años, con casi 300.000 muertes cada año. La falta de tratamiento y la modificación subóptima de los factores de riesgo puede contribuir a las tasas continuamente elevadas morbilidad y mortalidad, y constituyen una oportunidad para influir de forma positiva en esta enfermedad. El coste sanitario anual estimado de la ICC es de unos 24.300 millones de dólares, de los que aproximadamente 3.000 millones se consumen en el tratamiento farmacológico.

La prevención y la detección precoz de la ICC es esencial. Los factores de riesgo para la ICC son la hipertensión, la APC, la diabetes mellitus, la obesidad, los antecedentes de toma de fármacos cardiotoxicos, el abuso de alcohol o de cocaína y la historia familiar de miocardiopatía. Los ensayos clínicos han puesto de manifiesto que el tratamiento de la hipertensión, de la APC, de la hiperlipemia y

de la diabetes reducen notablemente la aparición de la ICC.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Aunque el síndrome clínico de la ICC puede resultar de enfermedades del pericardio, el miocardio, el endocardio o los grandes vasos, la mayoría de los pacientes tienen afectada la función miocárdica VI. La APC afecta a entre una mitad y dos tercios de los enfermos con ICC. La hipertensión también es una causa habitual, particularmente en mujeres de raza negra y en ancianas. La causa más frecuente de ICC inicialmente no explicable es la miocardiopatía idiopática. Otras causas son una historia de miocarditis, diabetes, abuso de alcohol, consumo de cocaína, tratamiento farmacológico cardiotoxico (doxorubicina, trastuzumab), infección por VIH, enfermedad tiroidea, enfermedad valvular, miocardiopatía del periparto, enfermedad del tejido conectivo y arritmias; una historia familiar de miocardiopatía (incluyendo miocardiopatía hipertrófica y dilatada); una historia de enfermedades infiltrativas (hemocromatosis, amiloidosis, sarcoidosis) y una historia de enfermedad pericárdica. La anemia o la deficiencia de tiamina puede causar una ICC con elevado volumen/minuto.

La **insuficiencia cardíaca sistólica** provoca una reducción en el gasto cardíaco, independientemente de su causa, percibida por los ri-

ñones como hipovolemia. La activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona causa retención de agua y sales, lo que da lugar a un incremento de la precarga, permitiendo que el mecanismo de Frank-Starling mantenga el gasto cardíaco a costa de elevar las presiones auricular izquierda y diastólica VI. Posteriormente aparece congestión pulmonar y edema. La reducción de la presión arterial por el bajo gasto cardíaco también induce activación del sistema nervioso simpático y del sistema renina-angiotensina-aldosterona, lo que genera vasoconstricción sistémica. También son estimulados otros vasoconstrictores, como la vasopresina y la endotelina. Al tiempo que intenta mantener la perfusión de los órganos, la vasoconstricción contribuye a incrementar la poscarga y a empeorar la ICC. Además, la activación del sistema nervioso simpático puede inducir arritmias ventriculares que pueden derivar en muerte súbita. Aunque inicialmente compensatoria, la activación neurohormonal prolongada es perjudicial. La disfunción cardíaca activa la remodelación, un proceso que implica dilatación e hipertrofia que modifica la geometría ventricular, la cual posteriormente incrementa la precarga, la poscarga y el estrés mural; produce insuficiencia mitral, y conduce a un empeoramiento del gasto cardíaco. Los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) y los bloqueadores β pueden atenuar o incluso revertir la remodelación.

Las **causas de insuficiencia cardíaca diastólica** son la isquemia miocárdica, con o sin enfermedad coronaria epicárdica, la fibrosis miocárdica, la hipertrofia por sobrecarga de presión, la hipertrofia genética, las miocardiopatías infiltrativas o la pericarditis restrictiva. La disfunción diastólica se produce como resultado de tres mecanismos fisiopatológicos. En primer lugar, una relajación VI enlentecida o incompleta dificulta el llenado inicial. Esto puede incrementar la relación presión-volumen diastólico del VI, lo que resulta en una mayor presión relativa al volumen durante toda la diástole. De este modo, incluso pequeños aumentos en el volumen causados por una sobrecarga leve del volumen y del sodio puede derivar en una congestión pulmonar. En segundo lugar, un mayor grosor de la pared aumenta la rigidez de la cámara, lo que impide un incremento normal en el volumen final diastólico durante el ejercicio. Consecuentemente, el volumen por latido no aumenta, lo que se manifiesta como una intolerancia al ejercicio. Por último, la acumulación de colágeno en el intersticio,

frecuente en la hipertrofia y que también se observa después de un IM, incrementa la rigidez miocárdica y consecuentemente la presión diastólica.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Las manifestaciones cardinales de la ICC son la disnea y la fatiga, que pueden limitar la tolerancia al ejercicio, y la retención de líquidos, esto es, la congestión pulmonar y el edema periférico. Puede ser difícil que los síntomas de disnea y fatiga se manifiesten debido a que el paciente restringe su actividad y a la percepción de que es aceptable una pérdida funcional con la edad. Los pacientes con disfunción sistólica grave que ya han sido tratados médicamente pueden presentar síntomas de bajo gasto cardíaco, como fatiga profunda, presión de pulso limitada, taquicardia, oliguria y ausencia de sobrecarga de líquidos.

Se debería interrogar a los pacientes acerca de los siguientes síntomas: disnea durante el esfuerzo, ortopnea, disnea paroxística nocturna, tos, malestar torácico, palpitaciones, síncope o casi síncope, fatiga, náuseas, dolor abdominal, nicturia, oliguria, confusión, insomnio y depresión. Igualmente deberían evaluarse los siguientes signos: cambio de peso, presión arterial, pulso, distensión de la vena yugular, presencia de estertores audibles, jadeo y derrame pleural; desplazamiento del impulso apical, una palpación del latido ventricular derecho, la presencia de S_3 o S_4 audibles, y la de soplos audibles, hepatomegalia, pulsos de volumen reducido y edema periférico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La disnea y la intolerancia al ejercicio pueden atribuirse a muchas otras causas distintas de la ICC, entre ellas enfermedad pulmonar, émbolos pulmonares, hipertensión pulmonar, enfermedad tiroidea, arritmias, anemia, descondicionamiento, obesidad y enfermedades cognitivas. La enfermedad renal, la cirrosis y la malnutrición puede originar también signos de sobrecarga de volumen. Todas estas causas pueden simular una ICC y hacer que el diagnóstico sea realmente difícil. La determinación del péptido natriurético de tipo B, secretado de forma predominante por el ventrículo izquierdo en respuesta a la expansión y sobrecarga ventriculares izquierdas, es una prueba diagnóstica prometedora que demuestra una elevada sensibilidad, especificidad y valores predictivos negativos para el diagnóstico de la ICC sintomática.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Tipo y grado de disfunción VI

La ICC sistólica y diastólica son indistinguibles a partir de la historia clínica, la exploración física o la radiografía de tórax (fig. 17-1). Así pues, en todos los pacientes en que se sospecha insuficiencia cardíaca se ha de determinar la función VI. La ecocardiografía es

el método no invasivo que se utiliza más habitualmente en los pacientes en los que se sospecha ICC. Permite la determinación simultánea de la FE, de la función valvular y de la hipertrofia, y tiene la ventaja de que proporciona información estructural (p. ej., en caso de valvulopatía) que puede ayudar a discernir la causa subyacente de la ICC. La ventriculografía por radionúclidos propor-

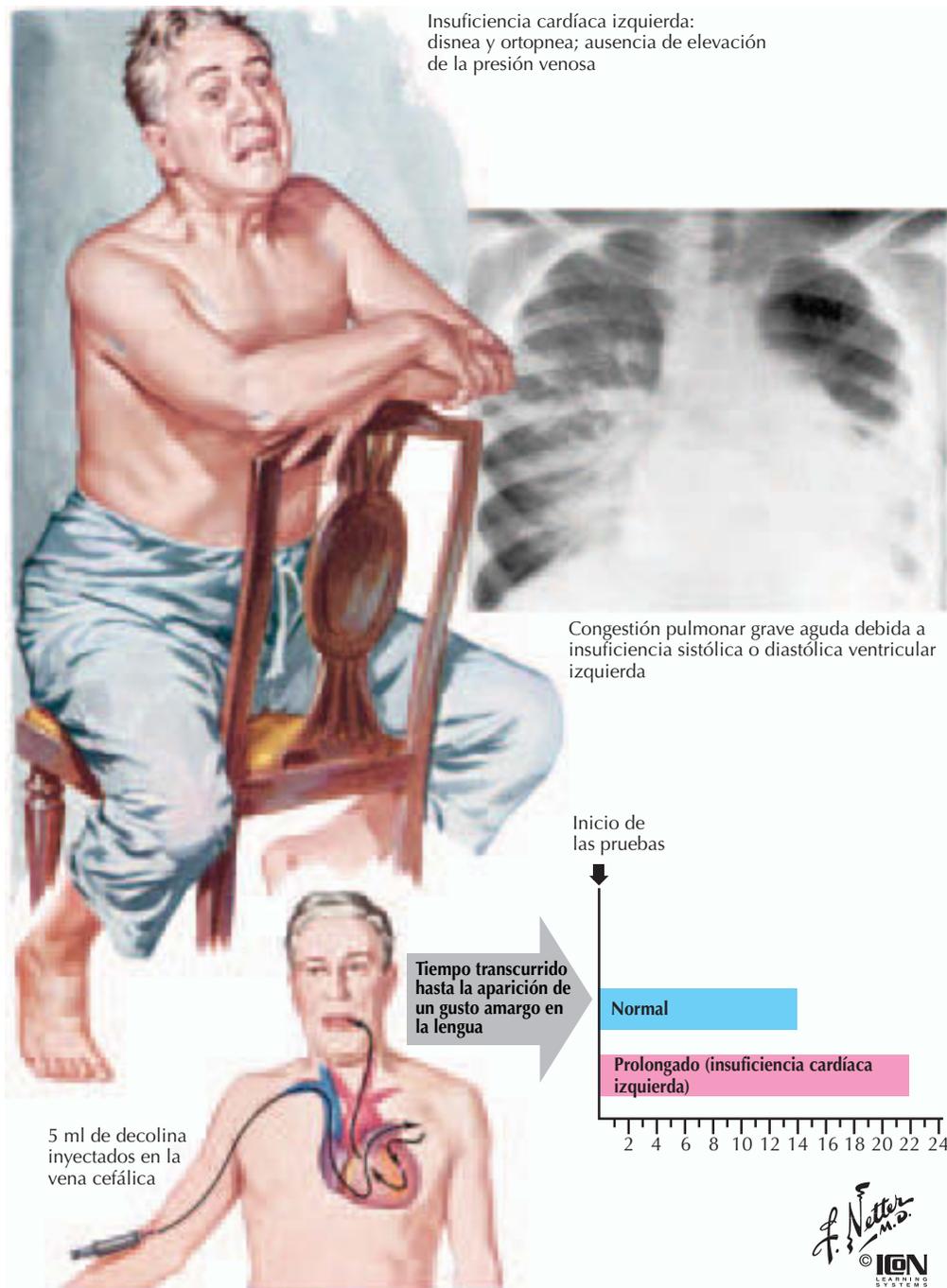


Figura 17-1. Insuficiencia cardíaca izquierda y congestión pulmonar.

ciona una medida más precisa de los volúmenes y de la FE y por esta razón es la preferida por algunos. La ventriculografía por radionúclidos es el método de elección en pacientes obesos y en los que tienen una enfermedad pulmonar significativa en los que la imagen ecocardiográfica puede ser dificultosa. De este modo, ambos métodos proporcionan una determinación cuantitativa de la función VI más precisa que los estudios fisiológicos mediante la inyección de decolina (fig. 17-1) o de colorantes trazadores que eran el método principal antes de la aparición de la ecocardiografía y de la ventriculografía por radionúclidos.

La disfunción sistólica se define por una FE normalmente inferior a 0,40 o una disfunción leve-grave. Las anomalías en el llenado VI pueden detectarse mediante mediciones no invasivas, pero no son sensibles. No se ha establecido una definición rigurosa para la disfunción diastólica. Fundamentalmente, este trastorno se diagnostica por exclusión; se realiza en pacientes con síntomas y signos característicos de ICC, pero con una FE normal y sin anomalías valvulares.

Etiología

El pronóstico, el grado de reversibilidad y las estrategias de tratamiento difieren según la etiología. Son malos indicadores pronósticos la etiología isquémica, la edad, el sexo masculino, una FE disminuida y la hiponatremia. Debe descartarse la cardiopatía isquémica en todos los pacientes mediante la práctica de un cateterismo cardíaco o de una forma no invasiva mediante la prueba de esfuerzo farmacológico con la obtención de imágenes mediante ecocardiografía o técnicas nucleares (sestamibi o talio). Las anomalías focales de movimiento de la pared no siempre suponen la existencia de cardiopatía isquémica y, a la inversa, una hipocinesia global no descarta su existencia. La demostración, en grandes estudios prospectivos multicéntricos y aleatorizados, de que la cirugía de derivación mejora los síntomas y el grado de supervivencia en pacientes con ICC, angina y APC que presentan una FE superior a 0,35 enfatiza la importancia de evaluar si hay APC en los pacientes con ICC. Los estudios observacionales sugieren que los pacientes con una FE inferior a 0,35 y que presentan una isquemia reversible pueden también tener un mejor pronóstico con revascularización, aunque todavía no hay estudios definitivos.

Tabla 17-1

Evaluación sistemática de laboratorio

- Radiografía de tórax
- ECG
- Electrolitos, incluyendo calcio y magnesio
- Proteínas totales, albúmina, NUS y creatinina
- Pruebas de función hepática
- Perfil lipídico
- RHC
- Urinoanálisis
- Pruebas de función tiroidea
- PNB o PRO-PNB

NUS, nitrógeno ureico en sangre; PNB, péptido natriurético de tipo B; PRO-PNB, propéptido natriurético de tipo B; RHC, recuento hemático completo.

Tabla 17-2

Clasificación funcional de la NYHA

Clase	Descripción
Clase I	Síntomas a niveles de agotamiento similares a los normales
Clase II	Síntomas con un ejercicio ordinario
Clase III	Síntomas con una actividad mínima
Clase IV	Síntomas en reposo

Con autorización del Comité de Criterios de la New York Heart Association. *Diseases of the Heart and Blood Vessels: Nomenclature and Criteria for Diagnosis*. 6.ª ed. Boston: Little Brown, 1964.

La evaluación sistemática de laboratorio que se recoge en la tabla 17-1 debería realizarse en todos los pacientes con ICC y ser útil para establecer su etiología. La ferritina sérica y la saturación de transferrina deberían evaluarse en caso de que se sospeche una hemocromatosis. En los pacientes de alto riesgo debería realizarse la prueba del VIH.

Clasificación de la New York Heart Association

La determinación de la clase funcional de la NYHA, que resulta útil para el pronóstico, tratamiento médico y evaluación de la respuesta al mismo, puede realizarse de acuerdo a lo que se expone en la tabla 17-2.

TRATAMIENTO

El paradigma para el tratamiento de la ICC establecida ha variado desde estar centrado en los síntomas a la estrategia de combinar el alivio sintomático y la prevención de la progresión de la enfermedad.

Deben considerarse los factores que favorecen la aparición de la enfermedad: mal

cumplimiento dietético, isquemia, hipertensión incontrolada, fibrilación auricular, hipoxemia, enfermedad tiroidea, anemia y no seguimiento del tratamiento farmacológico (que cabe atribuir a la falta de recursos para comprar la medicación).

La revascularización debe considerarse en pacientes isquémicos con miocardio residual viable pero en riesgo.

Es esencial optimizar el tratamiento farmacológico.

Disfunción sistólica

Fármacos que mejoran la supervivencia

Todos los pacientes con disfunción sistólica deberían recibir un IECA. En los pocos pacientes que no toleran los IECA, éstos pueden sustituirse por un bloqueador del receptor de la angiotensina II (BRA), o una combinación de nitratos e hidralazina.

Los IECA son el tratamiento adecuado; mejoran la supervivencia y la calidad de vida y reducen el número de ingresos hospitalarios en pacientes de clase II, III y IV de la NYHA, así como en pacientes que han sufrido un IM. También retrasan la progresión de la ICC en pacientes asintomáticos. En la tabla 17-3 se exponen las dosis a administrar que han mostrado reducir la mortalidad. Las contraindicaciones son estenosis aórtica moderada o grave, estenosis arterial renal, angioedema e hipercalemia superior a 5,5 mEq/dl. Se debe ser cauto en pacientes con hipotensión (PAS < 80 mmHg) o una concentración de creatinina sérica superior a 3 mg/dl. Si los pacientes no toleran un IECA debido a la presencia de angioedema o de tos intratable, se debe prescribir

un ARA-II. Los efectos de los IECA y de los ARA-II sobre la función renal son equivalentes. En pacientes con una disfunción renal importante (p. ej., concentración de potasio superior a 5,5 mEq/dl), la combinación de dinitrato de isosorbida (40 mg cuatro veces al día) e hidralazina (75 mg cuatro veces al día) es una alternativa que disminuye la mortalidad, aunque no es tan eficaz como la terapia con IECA.

El controvertido efecto atenuador de la aspirina sobre los IECA no ha sido evaluado en ensayos prospectivos aleatorizados. Así pues, a todos los pacientes con APC debería administrárseles aspirina a menos que esté contraindicado.

Los bloqueadores β deberían de añadirse en todos los pacientes euvolémicos estables con disfunción sistólica, empezando con una dosis baja e incrementando ésta cada 2 o 4 semanas. En pacientes a los que ya se les administra un IECA, los bloqueadores β mejoran la FE e incrementan la supervivencia, la cual incluye una reducción de la muerte súbita, y reducen el número de ingresos hospitalarios. Son contraindicaciones del tratamiento con bloqueadores β la enfermedad respiratoria reactiva grave, la terapia con agonistas β , la bradicardia intensa, o el bloqueo cardíaco avanzado (a menos que se coloque un marcapasos). Los efectos colaterales son más frecuentes con las dosis iniciales. La fatiga, la ganancia de peso y la diarrea son transitorias. Las dosis finales que muestran una mejora en el pronóstico se indican en la tabla 17-3. Aunque las dosis finales deberían ser el objetivo, también son beneficiosas dosis más bajas, y estos fármacos no deberían dejar de administrarse si las dosis finales no se alcanzan.

Tabla 17-3
Dosis finales que muestran un beneficio sobre la tasa de mortalidad

Fármaco	Dosis inicial	Dosis final	Comentarios
I-ECA			
Enalapril	2,5 mg bid	10 mg bid	
Captopril	6,25 mg tid	50 mg tid	Afectado por la ingesta alimentaria
Ramipril	1,25-2,5 mg qd	10 mg qd	
Lisinopril	2,5-5 mg qd	20 mg qd	
Quinapril	10 mg bid	20 mg bid	
Fosinopril	5-10 mg qd	20 mg qd	
Trandolapril	1 mg qd	4 mg qd	
Bloqueadores β			
Carvedilol	3,125 mg bid	25-50 mg bid	> 85 kg, 50 mg bid
Bisoprolol	2,5 mg qd	10 mg qd	
Metoprolol XL	12,5-25 mg qd	200 mg qd	
Metoprolol	6,25 mg bid	75-100 mg bid	

IECA, inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina; bid, dos veces/día; tid, tres veces/día; qd, cada día.

Los bloqueadores β no deberían administrarse o su concentración incrementarse en pacientes con sobrecarga volumétrica; en cambio, los diuréticos deberían administrarse ya de inicio. Los diuréticos se recomiendan en pacientes que están iniciando el tratamiento con bloqueadores β a fin de compensar una posible retención de líquidos.

En pacientes con ICC de clase II o IV puede añadirse al tratamiento espirolactona. Se ha demostrado una reducción de la mortalidad en un ensayo en pacientes a los que se les administró de 12,5 a 50 mg por día. No obstante, sólo el 10% recibió un bloqueador β . La inclusión en el estudio se limitó a los pacientes con una concentración sérica de creatinina inferior a 2,5 mg/dl. Las concentraciones de potasio generalmente se incrementan durante la terapia con espirolactona, especialmente en pacientes con diabetes, lo que hace necesaria la monitorización.

Otros tratamientos

Los **diuréticos**, prescritos en la mayoría de los pacientes para aliviar la sobrecarga de líquidos, activan el sistema renina-angiotensina, por lo que debería usarse la dosis eficaz mínima. En pacientes con ICC grave, puede utilizarse una terapia combinada, por ejemplo, un diurético de asa e hidroclorotiazida o metolazona. Deben controlarse las concentraciones de potasio y magnesio.

La **digoxina** disminuye el número de ingresos hospitalarios, mejora los síntomas y debería considerarse en todos los pacientes con disfunción sistólica que continúan sintomáticos a pesar de la terapia con IECA y bloqueadores β . Al parecer, concentraciones séricas bajas aunque detectables ($<0,9$ ng/dl) proporcionan el mismo efecto beneficioso que concentraciones más elevadas. La dosis diaria es de 0,125 mg.

Los **nitratos** disminuyen la precarga y se prescriben como agentes antianginosos. La vasodilatación pulmonar y sistémica se consigue con dosis más elevadas. La intolerancia a los nitratos se puede prevenir incrementando la dosis a corto plazo y dejando un intervalo libre de nitratos de como mínimo 8 h durante el tratamiento a largo plazo.

Los nuevos **bloqueadores de los canales del calcio**, felodipino y amlodipino, pueden utilizarse en el tratamiento de la hipertensión y la angina cuando no haya respuesta a los IECA y a los bloqueadores β . El nifedipino, el verapamilo y el diltiazem no deberían usarse en estos pacientes debido

a sus efectos negativos sobre la contractilidad.

Puede ser necesario utilizar **medicación intravenosa** para el tratamiento óptimo de la descompensación aguda o de la ICC refractaria consecutiva a disfunción sistólica. La infusión continua de furosemida produce diuresis estable. La hidroclorotiazida (50 mg dos veces al día), la clorotiazida (500 mg como dosis máxima) y la dosis renal de dopamina ($2-3 \mu\text{g}/\text{kg}^{-1}/\text{min}^{-1}$) puede ser útil en pacientes con ICC refractaria a otros tratamientos. La nitroglicerina es particularmente eficaz en el tratamiento del IM agudo con edema pulmonar. El nitroprusiato sódico intravenoso es un fármaco reductor de la poscarga más potente que la nitroglicerina y puede emplearse en la ICC grave (a menudo en combinación con dopamina o dobutamina). Habitualmente se requiere monitorización de la presión arterial y/o de Swan-Ganz en pacientes tratados con nitroprusiato intravenoso. La dobutamina ($5-8 \text{ mg}/\text{kg}^{-1}/\text{min}^{-1}$) es un agente inotrópico con una semivida corta. Se tolera bien y es útil en el tratamiento de pacientes con disfunción sistólica e ICC aguda. La milrinona, un inhibidor de la fosfodiesterasa, es un vasodilatador y el agente inotrópico de elección en pacientes tratados con un bloqueador β . La milrinona no está indicada en la mayoría de los pacientes con insuficiencia cardíaca aguda descompensada que presentan sobrecarga volumétrica. La hipotensión puede prevenirse asegurando que los pacientes no presenten depleción del volumen y mediante la administración de una dosis baja inicial, 0,1 o 0,2 $\mu\text{g}/\text{kg}^{-1}/\text{min}^{-1}$, sin un bolo de carga. La niseritida, un péptido natriurético cerebral humano recombinante, es un diurético y vasodilatador y es más eficaz en la reducción de la presión de enclavamiento (*wedge pressure*) que la nitroglicerina intravenosa en pacientes con congestión aguda. En estos pacientes debería controlarse cuidadosamente la hipotensión, la cual es dependiente de la dosis, aunque es menos probable cuando se administra un bolo de 2 $\mu\text{g}/\text{kg}$ seguido de una infusión continua de 0,01 $\mu\text{g}/\text{kg}^{-1}/\text{min}^{-1}$.

La monitorización de Swan-Ganz debería considerarse en pacientes con un estado volumétrico incierto, síndrome de bajo gasto o hipotensión sistémica (PAS <90 mmHg) especialmente antes de la administración de vasodilatadores.

Dispositivos

El uso de desfibriladores cardioversores implantables (DCI) está indicado en pacien-

tes que han superado una parada cardíaca. Su uso ha mostrado reducir la tasa de mortalidad en pacientes con una historia de IM y una FE de 0,30 o menor, o una historia de IM y una FE de 0,35 o menor y una taquicardia ventricular no sostenida que pueden inducirse mediante pruebas electrofisiológicas. Los pacientes con síncope inexplicado tienen un elevado riesgo y deben evaluarse de forma intensa mediante pruebas electrofisiológicas. Los marcapasos biventriculares también pueden mejorar la calidad de vida y reducir los ingresos hospitalarios en pacientes en clase funcional III o IV de la NYHA con QRS prolongados (> 130 ms) y una FE de 0,35 o menor. No obstante, el efecto sobre la tasa de mortalidad se desconoce. Los dispositivos de asistencia VI (v. también cap. 18) se utilizan como puente al trasplante cardíaco y se ha visto que prolongan la vida en pacientes que no son candidatos a trasplante.

Disfunción diastólica: fracción de eyección conservada

No existen ensayos aleatorizados ya finalizados que indiquen qué terapia farmacológica (si hay alguna) mejora la tasa de supervivencia en pacientes con disfunción diastólica. Debido a que la congestión pulmonar (en ausencia de disfunción sistólica) es un problema importante en estos pacientes, fármacos como los diuréticos y los nitratos que reducen la precarga son eficaces para aliviar los síntomas y raramente causan hipotensión. Los nitratos también se usan para tratar la isquemia. Se ha comprobado que los IECA, los bloqueadores de los canales del calcio, los ARA-II y los bloqueadores β producen regresión de la hipertrofia VI y pueden, como tales, enlentecer (o incluso revertir) la progresión de la disfunción diastólica. Los bloqueadores de los canales del calcio, particularmente el verapamilo, mejoran la relajación ventricular. También son beneficiosos los fármacos que disminuyen la frecuencia cardíaca y, de este modo, incrementan el tiempo de llenado diastólico, entre ellos el verapamilo, el diltiazem y los bloqueadores β . La contracción auricular contribuye hasta en un 50% al llenado diastólico en pacientes con disfunción diastólica; de este modo, la pérdida de la sístole auricular en la fibrilación auricular puede dar lugar a una descompensación aguda. La cardioversión y el tratamiento con fármacos antiarrítmicos son opciones que deberían considerarse en pacientes con disfunción diastólica y fibrilación auricular. En estudios

pequeños, los marcapasos de doble cámara se han mostrado útiles en pacientes con un ritmo de unión o un bloqueo cardíaco que no responde al ajuste de la medicación.

Otras estrategias de tratamiento

Hay otras estrategias de tratamiento que exponemos a continuación:

- El tratamiento de las enfermedades comórbidas, incluyendo el tratamiento agresivo de la hiperlipemia, la hipertensión y la diabetes, debería ser parte de la pauta estándar de actuación.
- Las estrategias no farmacológicas incluyen el ejercicio diario, una ingesta de sal inferior a 2 a 2,5 g/día, la restricción de líquidos, el control de peso diario y la evaluación de la apnea del sueño. Se debe recomendar la pérdida de peso y la interrupción del consumo de alcohol. Si se indica, debe implementarse el cese del hábito tabáquico junto con el uso sustitutivo de la nicotina y la adición de bupropión.
- La educación del paciente y de la familia acerca de los síntomas y signos de la enfermedad, pronóstico, medicamentos y acerca de cuándo contactar con un profesional sanitario es un componente esencial del tratamiento.
- Dirigirse a un especialista en insuficiencia cardíaca es adecuado si los pacientes están muy limitados, mientras que cuando se les administra un régimen médico optimizado o bien no toleran dosis elevadas, son candidatos a trasplante (ICC refractaria con tratamiento médico completo, FEVI inferior a 0,20, elevada tasa de mortalidad durante el primer año, ausencia de enfermedades comórbidas importantes, edad inferior a 65 años, paciente cumplidor, psicológicamente estable y con un buen soporte social) o son candidatos para ensayos clínicos.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Las investigaciones llevadas a cabo en muchas áreas alientan una cierta esperanza respecto al diagnóstico y tratamiento de la ICC. Se están desarrollando bloqueadores de las metaloproteinasas que median la remodelación tisular. Actualmente está en curso un ensayo aleatorizado sobre los efectos a largo plazo del entrenamiento. Se está estudiando la eficacia de la administración de oxígeno durante la noche y de los dispositivos que

proporcionan una presión aérea positiva continua en pacientes con ICC con apnea del sueño. La anemia se asocia a un empeoramiento de los síntomas y del pronóstico en pacientes con ICC. Por el momento, pequeños estudios han demostrado efectos beneficiosos de su tratamiento y están en curso estudios más amplios. Se está investigando la asistencia ventricular artificial con sistemas totalmente implantables como terapia final. Se está evaluando, en ensayos clínicos sobre la ICC crónica, la contrapulsación externa intensificada, la cual simula los efectos de la bomba del balón intraaórtico. El primer estudio piloto de trasplante de células mioblásticas reveló efectos cardiovasculares beneficiosos, aunque el riesgo de arritmias ventriculares era alto, por lo que se necesitan futuros estudios que incluyan tratamiento con DCI. La terapia génica va avanzando, mejorando la tecnología de los vectores y la administración y comprensión de la patogenia molecular. Por último, la prevención de la enfermedad mediante la detección precoz y la modificación agresiva de los factores de riesgo continuará teniendo un enorme impacto en la enfermedad cardiovascular causante de la ICC.

Bibliografía

- Adams KF, Dunlap SH, Sueta CA, et al. Relation between gender, etiology and survival in patients with symptomatic heart failure. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:1781-1788.
- Adams KF, Gheorghide M, Uretsky BF, Patterson JH, Schwartz TA, Young JB. Clinical benefits of low serum digoxin concentrations in heart failure. *J Am Coll Cardiol* 2001;39:946-953.
- Cuffe MS, Califf RM, Adams KF, et al, for the Outcomes of a Prospective Trial of Intravenous Milrinone for Exacerbations of Chronic Heart Failure (OPTIME-CHF) Investigators. Short-term, intravenous milrinone for acute exacerbations of chronic heart failure: A randomized controlled trial. *JAMA* 2002;287:1541-1547.
- Heart Failure Society of America. HFSA guidelines for management of patients with heart failure caused by left ventricular systolic dysfunction—Pharmacologic approaches. *J Cardiac Failure* 1999;5:357-382. www.hfsa.org.
- Hunt SA, Baker DW, Chin MH, et al. ACC/AHA guidelines for the evaluation and management of chronic heart failure in the adult. *Circulation* 2001;104:2996-3007 www.americanheart.org.
- Sueta CA, Chowdhury M, Bocuzzi SJ, et al. Analysis of the degree of undertreatment of hyperlipidemia and congestive heart failure secondary to coronary artery disease. *Am J Cardiol* 1999;83:1303-1307.

Capítulo 18

Trasplante cardíaco

Michael R. Mill y Brett C. Sheridan

El trasplante cardíaco se desarrolló como consecuencia del extraordinario progreso de la investigación en materia de preservación cardíaca, que es la que permite la cirugía a corazón abierto. En 1961, Shumway y Lower publicaron el artículo original en que describieron la técnica del trasplante cardíaco ortotópico en un modelo canino, con un funcionamiento exitoso del corazón trasplantado durante varios días. Mientras Shumway estaba preparando iniciar un ensayo clínico de trasplante cardíaco en seres humanos, Christiaan Barnard, un cirujano sudafricano que había trabajado en Estados Unidos aprendiendo técnicas de inmunosupresión y de trasplante quirúrgico, conmocionó al mundo en diciembre de 1967 al realizar el primer trasplante de corazón de hombre a hombre en Ciudad del Cabo. Su paciente vivió 18 días antes de sucumbir a complicaciones infecciosas. Shumway realizó el primer trasplante cardíaco en Estados Unidos en enero de 1968, iniciando así lo que se convertiría en el programa de trasplante cardíaco en curso más largo en el mundo.

La actividad en el trasplante cardíaco creció enormemente después de estos éxitos iniciales. Sin embargo, un inicio decepcionante, con una tasa de supervivencia del 22% durante el primer año, llevó a la mayoría de los programas a abandonar el procedimiento. Los primeros pacientes trasplantados morían por rechazo inmunitario del corazón trasplantado y por complicaciones infecciosas.

Dos principales logros permitieron a los cirujanos y a quienes se ocupaban de los pacientes con trasplante cardíaco equilibrar con mayor éxito las complicaciones del rechazo del trasplante y las infecciones sistémicas. La creación del biotopo cardíaco por Caves en 1971, en combinación con el sistema de estadificación patológico del rechazo de Billingham, redujo de forma considerable la inexactitud en el tratamiento y permitió un diagnóstico preciso del rechazo y la aplicación de estrategias racionales para mantener la inmunosupresión y el rechazo. El trasplante cardíaco mejoró rápidamente otra vez con la introducción de la ciclosporina A en 1980. Este inhibidor de la interleucina 2 (IL-2) reducía de forma drástica la incidencia de rechazo.

Más recientemente, otras investigaciones sobre los mecanismos básicos de rechazo del órgano trasplantado han dado como resultado regímenes inmunosupresores con tres fármacos que utilizaron dosis más reducidas de predisona, azatioprina y ciclosporina, permitiendo un mejor control del rechazo con muy pocas complicaciones infecciosas y efectos adversos de estos potentes fármacos inmuno-

supresores. Fármacos más actuales, especialmente el tacrolimus, el micofenolato mofetil y el sirolimus, forman también ahora parte del arsenal antirrechazo, a la vez que se van desarrollando nuevos fármacos.

INDICACIONES

El trasplante cardíaco está indicado en pacientes con una enfermedad cardíaca en estadio final que no son tratables mediante terapias médicas o quirúrgicas estándar. Al tiempo que otras estrategias terapéuticas han mejorado (desde los injertos coronarios [cap. 11] hasta las intervenciones percutáneas [cap. 10] y los progresos en la terapia médica para la insuficiencia cardíaca congestiva [caps. 12 y 17]), los pacientes que necesitan un trasplante son por lo general de edad avanzada, están más enfermos y presentan múltiples comorbilidades. Además, el espectro de individuos que requieren un trasplante cardíaco en la actualidad se ha ampliado e incluye a pacientes más ancianos, a niños y recién nacidos. Las indicaciones más habituales de trasplante cardíaco en la población adulta son las miocardiopatías dilatadas y la arteriopatía coronaria (APC) en estadio final. La etiologías de las miocardiopatías dilatadas son diversas. La mayoría son idiopáticas, aunque algunas se relacionan con enfermedades víricas, abuso crónico de alcohol o miocardiopatías familiares o posparto (v. cap. 12). Los pacientes con APC han sufrido de ordinario múltiples ataques de corazón y

se someten a intervenciones de revascularización. Una minoría de los trasplantes se realizan en pacientes con enfermedades valvulares, vasculopatía del injerto y otras indicaciones menos frecuentes. Dada la elevada incidencia de arritmias ventriculares malignas, muchos pacientes que están a la espera de un trasplante también son portadores de desfibriladores-cardioversores implantables. En niños, los principales diagnósticos son las miocardiopatías dilatadas y las cardiopatías congénitas.

Los pacientes potenciales para trasplante son sometidos a un proceso intensivo de cribado por parte de un equipo multidisciplinario de cirujanos cardiotorácicos, cardiólogos, coordinadores de trasplantes, trabajadores sociales, dietistas, fisioterapeutas, psicólogos/psiquiatras y asesores financieros. El cribado asegura no sólo que el paciente necesita el trasplante, sino también que él o ella son física y mentalmente capaces de cumplir con el riguroso régimen médico posterior al trasplante y cuentan con el respaldo social apropiado para superar un trasplante de manera satisfactoria.

DONANTES

Los donantes de órgano para trasplante son individuos en estado de muerte cerebral pero que continúan teniendo una función cardíaca adecuada para mantener temporalmente funcionando otros órganos. La mayoría mueren por eventos catastróficos intracraneales o por traumatismos. Los corazones se evalúan cuidadosamente con respecto a la causa de la muerte, la necesidad de reanimación cardiopulmonar y el uso de soporte inotrópico; son sometidos a electrocardiografía y ecocardiografía para asegurar una función ventricular y valvular adecuadas. En hombres de edad superior a 45 años, mujeres mayores de 55 años y pacientes con otros factores de riesgo de APC se realiza habitualmente un cateterismo cardíaco y una angiografía coronaria. Los donantes se someten a un detallado análisis serológico para descartar la posible transmisión de enfermedades, a la vez que se evalúan sus historiales médicos y sociales.

EMPAREJAMIENTO DONANTE-RECEPTOR

Los pacientes que son admitidos para trasplante se incorporan a una lista nacional de espera mantenida por la United Network for Organ Sharing (UNOS). La UNOS tiene un contrato con el gobierno de Estados Unidos

para actuar como órgano de obtención y red de trasplante. Los pacientes se inscriben en la lista de espera por tamaño, grupo sanguíneo ABO, situación de urgencia médica y tiempo de espera. Cuando se identifica un donante adecuado, la UNOS genera una lista que incluye receptores potenciales de acuerdo con la distancia respecto al hospital del donante (para reducir al mínimo el tiempo de isquemia del órgano durante el traslado y el implante), tamaño, grupo ABO, urgencia médica y tiempo de espera. Entonces se ofrece un órgano a un centro próximo de trasplante del receptor. Si los médicos que han de realizar el trasplante consideran que el órgano es adecuado para su paciente, se procede a cumplir los trámites para obtener el órgano y realizar la intervención. En ocasiones, un receptor potencial queda descartado para recibir el trasplante debido a una infección en curso u otra contraindicación potencialmente reversible. Si el centro inicial no acepta el órgano, se ofrece de forma secuencial a todos los pacientes de la lista local, y posteriormente a otros pacientes describiendo círculos geográficos cada vez mayores hasta cubrir toda la nación. Dado el número de pacientes que esperan un trasplante, la mayoría de los corazones se adscriben dentro de sus áreas locales o regionales. Otros órganos disponibles se emparejan igualmente con receptores potenciales.

PROCEDIMIENTO DE DONACIÓN

Después de localizar todos los órganos, los cirujanos encargados de obtener el órgano llegan al hospital del donante, y mediante un procedimiento coordinado se obtienen todos los órganos utilizables; a menudo se incluyen el corazón, los pulmones, el hígado, los riñones y el páncreas y ocasionalmente el intestino delgado. El procedimiento de extracción del corazón depende de si se utilizará sólo el corazón o si también se utilizarán los pulmones bien sea de forma separada o como un trasplante combinado corazón y pulmón. Después de disecar inicialmente la aorta y las venas cavas superior e inferior, de colocar una cánula de cardioplejía en la aorta ascendente y de finalizar otras disecciones iniciales realizadas por el equipo, se hepariniza al donante por vía sistémica. Se liga la vena cava superior, se extirpa el apéndice auricular izquierdo (AI), y la vena cava inferior se secciona parcialmente de manera transversal para descomprimir el corazón e impedir la distensión ventricular. La aorta se pinza y se infun-

de la cardioplejía mientras se lava el corazón con suero salino frío (fig. 18-1).

Simultáneamente, los otros órganos se limpian con sus propias soluciones conservantes y se lavan con suero salino. Después de finalizar la infusión de la cardioplejía, se seccionan transversalmente las venas cavas superior e inferior. Si sólo se utiliza el corazón, las venas pulmonares y las arterias pulmonares se dividen en el pericardio y se divide la aorta. Si se utilizan los pulmones, la aurícula izquierda se divide en su nivel medio, dejando un pliegue en la aurícula izquierda para el implante cardíaco y pliegues alrededor de las venas pulmonares para el implante pulmonar. El tronco pulmonar se divide en su bifurcación dejando una porción suficiente en las arterias pulmonares para el implante pulmonar. Si se planifica un trasplante combinado de corazón y pulmón, los dos órganos se resacan en bloque dividiendo las cavas, la aorta y la tráquea, y disecando el bloque cardiopulmonar de sus fijaciones mediastínicas. Los órganos se conservan en suero salino frío envuelto en varias bolsas de plástico para asegurar su esterilidad, y se colocan en una nevera llena de hielo para su transporte al centro de trasplante.

TRASPLANTE

El procedimiento quirúrgico estándar ha cambiado poco con respecto al desarrollado por Shumway y Lower. Aunque se han descrito pequeñas variaciones, ninguna se ha mostrado claramente mejor. A veces, una anatomía anormal justifica la modificación del procedimiento básico.

La operación se efectúa mediante una esternotomía media estándar realizando una derivación cardiopulmonar con canulación aórtica y bicava. La disección inicial y la canalización se llevan a cabo mientras el corazón está siendo transportado al hospital del receptor. Cuando llega el nuevo corazón, se inicia la derivación cardiopulmonar en situación de hipotermia sistémica moderada (aproximadamente 32 °C), y se aplican cintas alrededor de las cánulas introducidas en las cavas. La aorta se pinza y se divide justo por debajo del nivel de la válvula aórtica. El tronco pulmonar se divide por encima de su válvula respectiva, y las aurículas se dividen a su nivel medio, extrayéndose los apéndices auriculares y conservando los pliegues posteriores que contienen las venas pulmonares en el izquierdo y las venas cavas en el derecho. El corazón del donante se prepara liberando

la arteria pulmonar de la aorta y el techo de la aurícula izquierda. Los orificios de las venas pulmonares se interconectan para crear un pliegue para la anastomosis de la AI. El exceso de tejido de la AI puede extraerse para adecuar el tamaño de unión para esta anastomosis. La fosa oval del corazón del donante se examina para comprobar la posible presencia de un agujero oval. Si lo hay, se cierra. La anastomosis AI se crea mediante una sutura continua. La línea de sutura se inicia en la base del apéndice AI del donante, justo por encima de la vena pulmonar superior izquierda del receptor. Se continúa en el sentido de las agujas del reloj hasta que se alcanza el tabique interauricular (fig. 18-2). El otro brazo de la sutura se cose en sentido contrario a las agujas del reloj por encima del techo de la aurícula izquierda, a lo largo del tabique auricular, ligándose a la sutura inicial. Se coloca en la aurícula izquierda una vía VI con una cámara macro drip a través del apéndice AI, y se introduce suero salino frío para favorecer la hipotermia miocárdica y extraer el aire del lado izquierdo del corazón. La aurícula derecha del donante se abre desde el orificio de la vena cava inferior a través del apéndice auricular derecho y se cose al pliegue auricular del receptor. Se comienza en la parte central del tabique auricular y se va cosiendo en el sentido de las agujas del reloj pasada la cánula de la cava inferior. Se continúa cosiendo con el extremo de la otra sutura en sentido contrario a las agujas del reloj hasta que el cierre es completo y la sutura se liga. A continuación, los troncos pulmonares del receptor y del donante se seccionan en las longitudes apropiadas. La arteria pulmonar del receptor se explora digitalmente y con un catéter de succión se descarta la presencia de émbolos pulmonares ocultos. Los troncos pulmonares se anastomosan de extremo a extremo con una sutura continua. Esta sutura no se liga hasta después de que la pinza de anclaje se extraiga para permitir extraer el aire del lado derecho del corazón. Se inicia el recalentamiento sistémico, y las aortas del donante y del receptor se recortan y anastomosan con una sutura continua. Con frecuencia, hay que introducir una espátula en un extremo de la aorta para ajustar la diferencia de tamaño. Se extrae el aire del corazón, se cierra bien la línea de sutura, se coloca al paciente en una posición inclinada de Trendelenburg, y se retira la pinza de anclaje, finalizando el tiempo de isquemia cardíaca del donante. Algunos cirujanos administran un *hot shot* de una cardioplejía activada de sustrato de san-

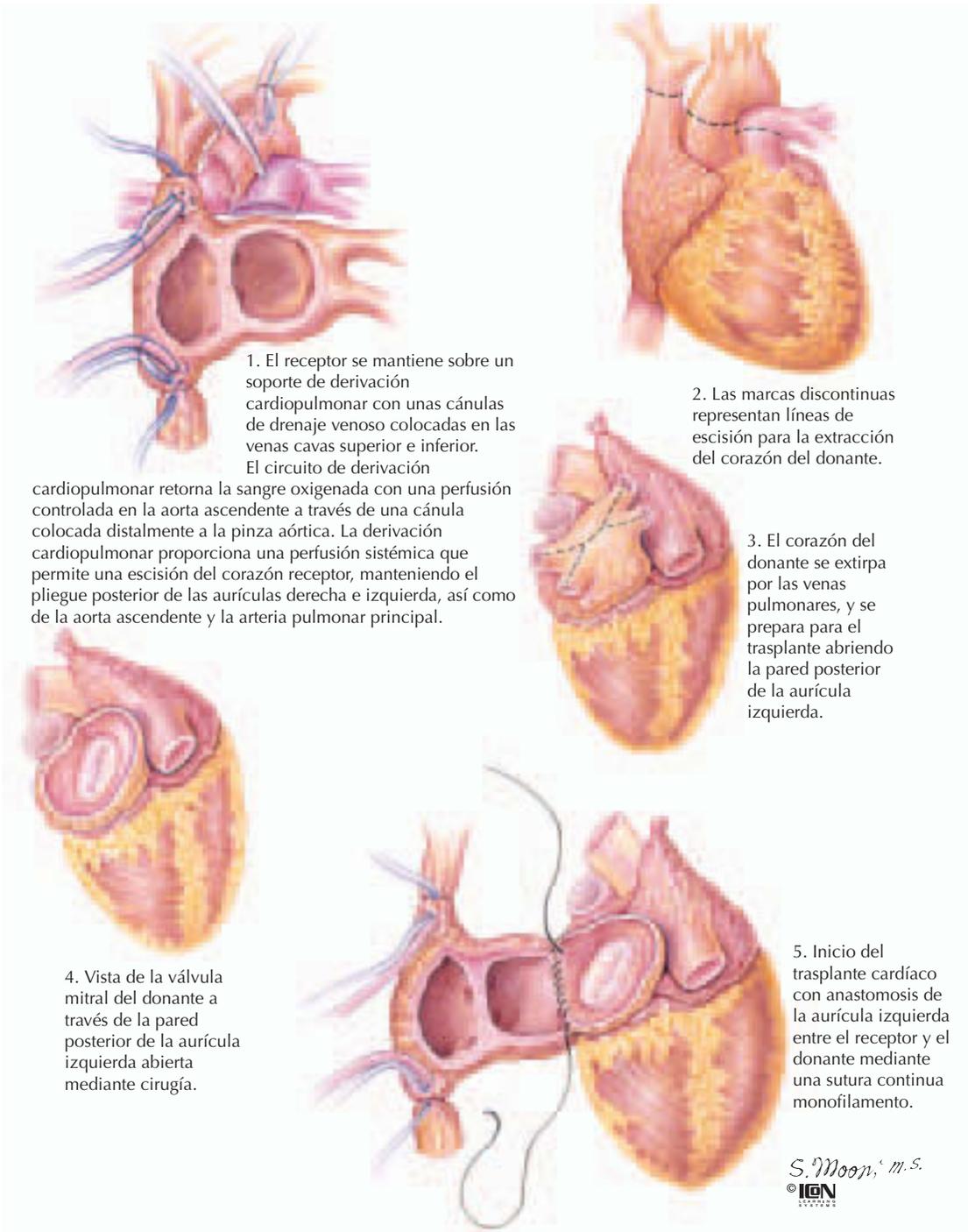
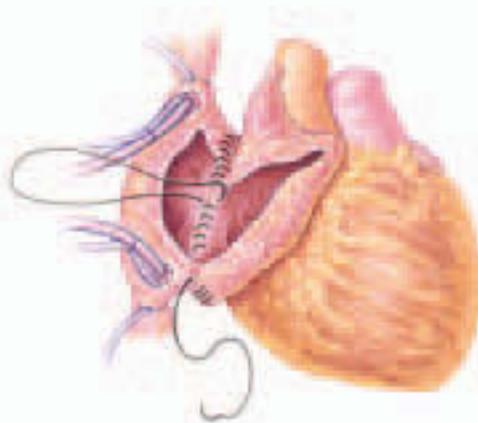
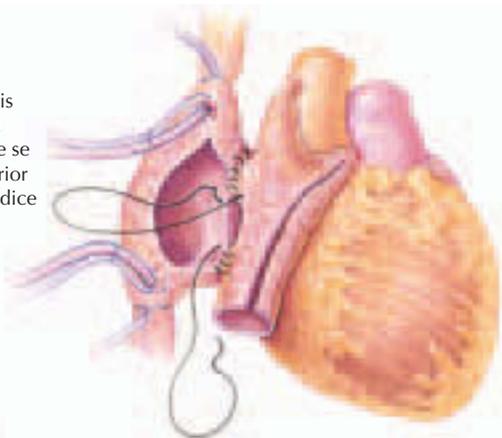


Figura 18-1. Técnica de trasplante cardíaco ortotópico biauricular (I).

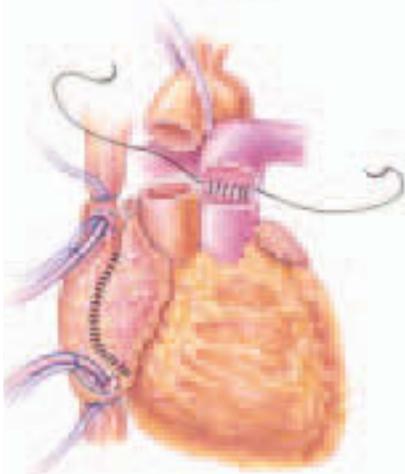
gre caliente antes de retirar la pinza de anclaje. Durante el recalentamiento y la reperfusión, se extrae el aire del lado derecho del corazón, se retiran las cintas de las cavas y se ata bien la línea de sutura de la arteria pulmonar. La «línea fría» se extrae y se repara el apéndice AI. La vena cava superior se cose.

Con el recalentamiento y la reperfusión, se desarrolla un ritmo sinusal espontáneo normal. En caso contrario, se colocan marcapasos auriculares y ventriculares, y se inicia de forma temporal la estimulación secuencial auriculoventricular a un ritmo de 100 lat./min. Después del iniciadas las contracciones ener-

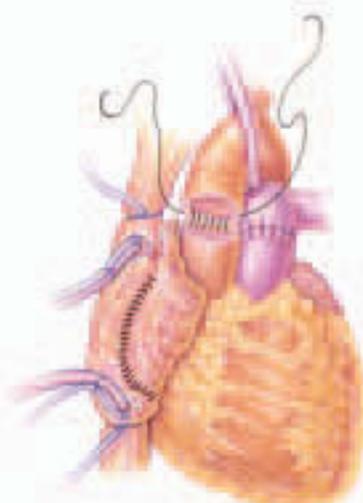
6. Se completa la anastomosis de la aurícula izquierda, y la aurícula derecha del donante se abre desde la vena cava inferior extendiéndose hacia el apéndice auricular derecho.



7. El pliegue auricular derecho del donante se anastomosa con el pliegue auricular derecho del receptor directamente por encima de la línea de sutura de la aurícula izquierda, reforzando el extremo del tabique interauricular.



8. La línea de sutura de la aurícula derecha se culmina sobre la pared libre, y la arteria pulmonar principal retenida se anastomosa extremo con extremo con la arteria pulmonar del donante.



9. La cuarta y última anastomosis alinea extremo con extremo la aorta ascendente del donante y del receptor.



10. El trasplante cardíaco ortotópico biauricular se completa con la separación de la derivación cardiopulmonar y la extracción de las cánulas.

S. Moon, M.S.
© ICM

Figura 18-2. Técnica de trasplante cardíaco ortotópico biauricular (II).

gicas ventriculares y de finalizadas las maniobras de extracción del aire, se inicia el soporte inotrópico, que inicialmente consiste en la administración de dobutamina o dopamina a dosis de 5 a 10 $\mu\text{g}/\text{kg}^{-1}/\text{min}^{-1}$. Si la frecuencia cardíaca es inferior a 100 lat./min, debe administrarse isoproterenol para aumentarla hasta

aproximadamente 120 lat./min en lugar de mantener el marcapasos temporal. Dependiendo del tiempo y tamaño isquémicos del corazón del donante, la resistencia vascular pulmonar del receptor y la utilización preoperatoria de fármacos antiarrítmicos (en especial amiodarona) a veces se requiere del uso de so-

porte inotrópico o la administración de fármacos vasoconstrictores. Entonces se elimina la derivación cardiopulmonar. Se revierte la situación de heparinización mediante sulfato de protamina y se retira la cánula del corazón. Después de asegurar una hemostasia adecuada, se colocan drenajes torácicos y se cierra la esternotomía.

TRATAMIENTO POSTOPERATORIO

El tratamiento postoperatorio inicial de los receptores de trasplante cardíaco es parecido al de los de pacientes sometidos a cirugía a corazón abierto, especialmente en términos de control de líquidos y electrolitos, de soporte ventilatorio y de destete y de control del dolor. Las principales diferencias estriban en las precauciones de aislamiento debido al incremento del riesgo de infección y en la inmunosupresión para evitar el rechazo. Existen numerosos protocolos para la inmunosupresión y la monitorización del rechazo. La mayoría se basan en la inmunosupresión inicial con tres fármacos, un bloqueador de la IL-2 (ciclosporina o tacrolimus), un inhibidor de la síntesis de purinas (azatioprina o micofenolato mofetil) y prednisona. Las dosis de bloqueadores de la IL-2 se monitorizan y ajustan según las concentraciones séricas diarias, las dosis estándar de los inhibidores de la síntesis de purinas se reducen si aparece leucopenia o pancitopenia, y los esteroides se van reduciendo de manera pautada si no hay rechazo. La mayoría de los programas incluyen un protocolo de biopsias endomiocárdicas, suplementadas en caso de estar indicado con ecocardiografía, cateterismo del lado derecho del corazón, o ambos, para el diagnóstico de rechazo y seguimiento de la respuesta al tratamiento. Ante un rechazo significativo o un compromiso hemodinámico, los pacientes son tratados con un bolo de esteroides (metilprednisolona i.v., 1 g/día durante 3 días). Si es ineficaz o si el paciente desarrolla un patrón de rechazo recurrente, se utilizan otros protocolos. Durante los exámenes de seguimiento, se controla la aparición de arritmias, de efectos colaterales inmunosupresores y de signos y síntomas de infección. Con frecuencia, en los electrocardiogramas de rutina se observan dos ondas p: una de la aurícula derecha del receptor y otra de la aurícula derecha del donante. Esto puede diagnosticarse de forma errónea como una fibrilación auricular o como contracciones auriculares prematuras. El diagnóstico correcto se establece confirmando que un grupo de ondas p (del donan-

te) son sincrónicas con el complejo QRS. Las radiografías de tórax rutinarias son vitales para detectar nuevos infiltrados que principalmente representan neumonías preclínicas o neoplasias en fase inicial. La evaluación agresiva de estos infiltrados es fundamental, puesto que los fármacos inmunosupresores incrementan el riesgo de infección y pueden acelerar el desarrollo de neoplasias. La detección y el tratamiento precoz pueden suponer la diferencia entre supervivencia y muerte. La insuficiencia renal crónica es un efecto adverso frecuente de la administración a largo plazo del bloqueador de la IL-2 y puede reducirse modulando la dosis. De igual forma, la hipertensión crónica es habitual debido al uso de bloqueadores de IL-2 y esteroides, y puede ser necesario administrar muchos fármacos para su control. Ambos fármacos pueden causar también hiperlipemia, y los datos científicos disponibles apuntan a que todos los pacientes con trasplante deberían ser sistemáticamente tratados con estatinas. Los bloqueadores de la IL-2 y los esteroides son también diabéticos, por lo que normalmente se requiere una terapia agresiva con insulina. La frecuencia de las biopsias endomiocárdicas normalmente disminuye en ausencia de rechazo; al cabo de 1 año, de ordinario se realizan si hay sospecha clínica o rechazo, o como parte de un examen anual.

RESULTADOS

La International Society of Heart and Lung Transplantation y la UNOS han recogido y analizado desde 1983 los datos de más de 61.000 intervenciones de trasplante de 200 centros (todos de Estados Unidos; obligatorio para los miembros de la UNOS y voluntario para los centros internacionales). Las tasas de supervivencia a 1, 5 y 10 años son aproximadamente del 90, 70 y 50%, respectivamente. El paciente más joven que sobrevivió a un trasplante tenía 1 año de edad; el más anciano tenía 78 años. El receptor de trasplante que vivió durante más tiempo vivió más de 26 años con el corazón del donante inicial. Aproximadamente el 90% de los pacientes que están vivos no presentan limitaciones funcionales y muchos han vuelto a su trabajo habitual. En los primeros años después del trasplante, el rechazo y la infección son las causas más habituales de muerte. Más adelante, la vasculopatía del injerto, las infecciones y las neoplasias pasan a ser más habituales. Los pacientes son particularmente susceptibles a la enfermedad linfoproliferati-

va postrasplante, una forma de linfoma relacionado con el virus de Epstein-Barr. Estos pacientes están también sujetos a padecer las enfermedades habituales que afectan a las personas de su grupo de edad.

Muchos receptores de trasplante cardíaco desarrollan **vasculopatía del injerto**. La *vasculopatía del injerto* es un tipo de APC que parece estar relacionada con el rechazo humoral crónico. Se parece a la APC de origen en la que se forman placas cargadas de lípidos debajo de la capa íntima, con la consiguiente reducción del diámetro de la luz coronaria. Difiere en su predisposición a ser concéntrica y afectar a la totalidad de la longitud de las arterias coronarias. Como consecuencia de su patrón difuso, los tratamientos habituales de la APC (la intervención percutánea o la revascularización quirúrgica) no son eficaces. Los pacientes se presentan con un infarto de miocardio silente porque el corazón denervado no produce dolor anginoso o insuficiencia cardíaca manifiesta. El único tratamiento adecuado es repetir el trasplante. Es de interés el hecho de que la causa subyacente de enfermedad cardíaca en estadio final del paciente (p. ej., APC) no radica en el desarrollo de la vasculopatía de injerto. Para detectar esta causa de muerte potencial silenciosa, los pacientes se someten a exámenes rutinarios anuales, los cuales incluyen historia clínica, exploración física, extensa evaluación de laboratorio, ecocardiografía, cateterismo cardíaco y angiografía coronaria. La detección de anomalías en los movimientos de la pared, función ventricular deprimida y/o APC son indicaciones de intervención.

DISPOSITIVOS MECÁNICOS DE ASISTENCIA CARDÍACA

Se han desarrollado numerosos dispositivos mecánicos, pero aquí nos limitaremos a comentar los que han sido aprobados por la Food and Drug Administration (FDA) para su uso mientras el paciente está en espera para el trasplante o como terapia final. El *dispositivo de asistencia ventricular Thoratec* (DAV) es un instrumento paracorporal que puede utilizarse como dispositivo de asistencia del ventrículo derecho, del izquierdo o de ambos. Está conectado mediante cánulas de flujo de entrada hacia la aurícula derecha, el vértice ventricular izquierdo (VI) o ambos y cánulas de flujo de salida hacia el tronco pulmonar y/o la aorta. Estas cánulas emergen de la piel del epigastrio y se conectan a una o varias bombas neumáticas con válvulas mecánicas

de entrada y salida del flujo y se apoyan sobre el abdomen del paciente. Aunque los pacientes pueden desplazarse con este dispositivo y lo han llevado durante más de un año antes del trasplante, su posición paracorporal limita su aplicabilidad como soporte después de la cardiectomía o como puente para el trasplante. Sus ventajas son la capacidad de dar soporte a uno o ambos ventrículos, el amplio abanico de pacientes (por lo que hace a talla corporal) en que puede utilizarse, ya que las bombas no se colocan dentro del paciente, y la capacidad de ser extraídas fácilmente cuando se utilizan como puente en la recuperación.

El *Sistema de Asistencia Ventricular Izquierda Novacor* (SAVI) es un dispositivo eléctrico implantable que puede mantener completamente la circulación sistémica, adaptándose al incremento del gasto cardíaco necesario durante el ejercicio. La cánula de entrada del flujo conecta el vértice VI, y la cánula de salida conecta con la aorta. La bomba se implanta en un bolsillo en la pared abdominal, y un único cable transcutáneo emerge el epigastrio izquierdo y conecta con la fuente portátil externa, la cual controla la bomba, transmite la energía eléctrica a la bomba y permite una compensación volumétrica para el ventrículo implantado. El paciente puede moverse libremente mientras lleva el controlador portátil y dos pilas recargables. Aunque este dispositivo sólo se aprueba como puente al trasplante en Estados Unidos, se ha usado como alternativa a aquél o como tratamiento final en Europa, donde los pacientes han sido mantenidos durante más de 4 años con sus bombas originales.

El dispositivo de asistencia ventricular izquierda Thoratec Heartmate es también un dispositivo eléctrico implantable con canulación e implantación de bomba, parecido al SAVI Novacor. Aunque es capaz de proporcionar un soporte adaptable y completo, la durabilidad a largo plazo es un problema. Se han mantenido muchos pacientes durante más de 1 año con este dispositivo. Su característica más notable es una superficie «agregada» alineada con la cámara de la bomba que promueve la formación de una pseudoíntima, la cual reduce la necesidad de anticoagulantes y se acompaña de menos episodios neurológicos que otros dispositivos. Se ha aprobado como puente al trasplante desde 1998, y recibió la aprobación de la FDA en 2003 para su uso como tratamiento final en pacientes con insuficiencia cardíaca en estadio IV intratable que no son candidatos para trasplante. Estos y otros dispositivos continúan desarrollándose

a la búsqueda de un sustituto mecánico duradero y seguro del corazón humano.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El trasplante cardíaco es una terapia contrastada adecuada, duradera y segura para pacientes que sufren una cardiopatía en estadio terminal. Su aplicación está limitada únicamente por una inadecuada disponibilidad de los órganos de donantes y por la meticulosa selección de los receptores asignados para asegurar los mejores resultados en el uso de este escaso recurso. A la vez que mejora el cuidado de estos complejos pacientes, la supervivencia a medio y largo plazo continúa incrementándose al tiempo que disminuye la morbilidad. Las actividades futuras se centrarán en conseguir más donantes, mejorando los resultados y desarrollando una alternativa adecuada a los donantes humanos, ya se trate de xenotrasplantes o de corazones mecánicos. El desarrollo de mejores fármacos inmunosupresores disminuirá los efectos adversos y el rechazo. Esto debe facilitar el camino para el xenotrasplante (trasplante entre diferentes especies), aunque la mayor parte de las investigaciones realizadas sugiere que éstos se conseguirán a partir de la investigación genética en curso para desarrollar animales mínimamente inmunogénicos. El modelo actual más avanzado son los cerdos transgénicos con componentes «humanizados» del complejo mayor de histocompatibilidad. Otras investigaciones genéticas para inducir tolerancia en el receptor podrían comprensiblemente permitir una disminución a largo plazo, si no una completa interrupción, de las medicaciones inmunosupresoras.

Existen alternativas al trasplante, pero su aplicación de forma extensa queda todavía

lejana. Se están desarrollando diversos modelos de DAV implantables y de corazones totalmente artificiales. Algunos se están usando clínicamente en ensayos limitados con resultados prometedores. La aplicación a largo plazo de estos dispositivos requerirá hacer progresos en el campo de la miniaturización, superficies sanguíneas biocompatibles, mejoras en el diseño de pilas y tecnología de transferencia de energía transcutánea, así como el desarrollo de componentes duraderos que resistan años. Dada la actual epidemia de insuficiencia cardíaca, el interés de la investigación y de la actividad clínica continuará y es probable que el futuro nos depare avances significativos.

Bibliografía

- Baumgartner WA, Reitz BA, Achuff SC, eds. *Heart and Heart-Lung Transplantation*. Philadelphia: W.B. Saunders; 1990.
- Billingham ME, Cary NRB, Hammond ME, et al. A working formulation for the standardization of nomenclature in the diagnosis of heart and lung rejection: Heart Rejection Study Group. *J Heart Transplant* 1990;9:587.
- Hertz MI, Taylor DO, Trulock EP, et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Nineteenth Official Report-2002. *J Heart Lung Transplant* 2002;21:950-970.
- Hood KA, Zaremski DG. Mycophenolate mofetil: A unique immunosuppressive agent. *Am J Health Syst Pharm* 1997;54:285.
- Kelly PA, Burckart GJ, Venkataraman R. Tacrolimus: A new immunosuppressive agent. *Am J Health Syst Pharm* 1995;52:1521.
- Shumway SJ, Shumway NE, eds. *Thoracic Transplantation*. Cambridge, Mass: Blackwell Science; 1995.
- Stuart FP, Abecassis MM, Kaufman DB. *Organ Transplantation*. Georgetown, Tex: Landes Bioscience; 2000.
- United Network for Organ Sharing. Available at: <http://www.unos.org>.

Capítulo 19

Fibrilación auricular

Richard G. Sheahan y Marschall S. Runge

La *fibrilación auricular*, la arritmia más frecuente en adultos y ancianos, se produce como consecuencia de múltiples factores. El pulso irregular que se observa en la valvulopatía mitral, descrito como *delirium cordis*, es el resultado de la fibrilación auricular. Con la disminución registrada en la prevalencia de la fiebre reumática, otras causas de fibrilación auricular han superado ampliamente a la valvulopatía mitral. Además, es comprensible que en los pacientes con fibrilación auricular se haya incrementado de forma sustancial la morbilidad y la mortalidad.

La prevalencia de la fibrilación auricular está aumentando en todo el mundo, particularmente en las poblaciones que envejecen. La fibrilación auricular es rara en niños y pasa a ser cada vez más frecuente al avanzar la edad. De los adultos menores de 55 años, menos del 0,1% sufren fibrilación auricular, mientras que el 4% de los individuos mayores de 60 años y aproximadamente el 10% de los mayores de 80 años la presentan. Se estima que más de 2 millones de adultos estadounidenses sufren fibrilación auricular; hacia mediados del siglo XXI, el número puede superar los 5,5 millones, de los que más del 50% serán personas de más de 80 años. Los pacientes con fibrilación auricular ven incrementado el riesgo de muerte en 1,5 a 2 veces en comparación con los controles ajustados por edad y enfermedad, y tienen un riesgo claramente mayor de embolias e insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), de acuerdo con los datos del Estudio Framingham.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Son muchos los factores que predisponen el corazón a una fibrilación auricular (tabla 19-1 y fig. 19-1), entre ellos anomalías estructurales (tales como las valvulopatías), disfunción sistólica o diastólica, ICC, hipertensión, diabetes e infarto de miocardio. Otros factores asociados a un aumento de la incidencia de fibrilación auricular son la ingesta aguda o crónica de alcohol, el hiper o hipotiroidismo y las alteraciones en el tono vagal o simpático. De los pacientes con fibrilación auricular, en menos del 10% se considera que sufren *fibrilación auricular aislada*, esto es, sin datos ecocardiográficos, electrocardiográficos o clínicos de enfermedad cardíaca estructural y

ninguno de los factores de predisposición citados anteriormente.

El mecanismo eléctrico causal de la fibrilación auricular no es único. Los primeros investigadores propusieron como causa las ondas múltiples reentrantes (u **ondas pequeñas**), indicando que estas ondas pequeñas y múltiples se iniciaban en la aurícula, distribuyéndose y agrupándose para formar pequeños circuitos de actividad eléctrica reentrante. Las longitudes de onda variables y cortas de estas actividades excluyen la existencia de una actividad eléctrica auricular organizada, y da como resultado una fibrilación auricular. Se ha observado que la generación rápida

Tabla 19-1
Causas subyacentes de la fibrilación auricular

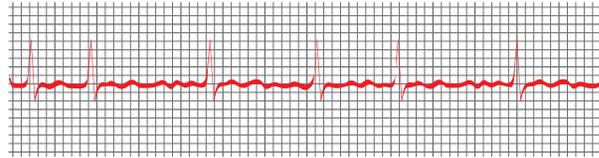
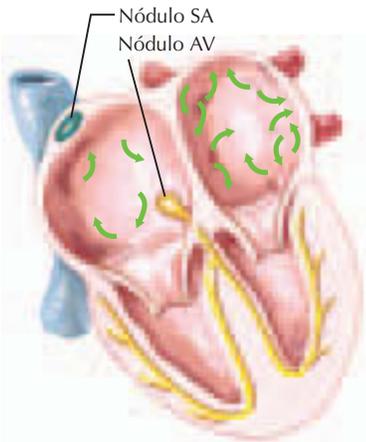
Cardíacas

- Valvulopatía mitral
- Disfunción sistólica o diastólica
- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Hipertensión
- Diabetes
- Infarto de miocardio
- Miocardiopatía hipertrófica
- Pericarditis
- Síndrome de Wolff-Parkinson-White
- Síndrome del seno enfermo
- Cardiopatía congénita
- Tras cirugía de derivación arterial coronaria

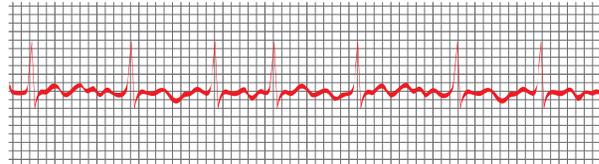
No cardíacas

- Ingesta de alcohol aguda o crónica
- Hiper o hipotiroidismo
- Alteraciones en el tono simpático o vagal
- Embolismo pulmonar
- Sepsis
- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
- Fibrilación auricular aislada

Impulsos repetitivos anormales (ondas pequeñas)



ECG que demuestra un patrón de fibrilación auricular fino



ECG que demuestra un patrón de fibrilación auricular grueso

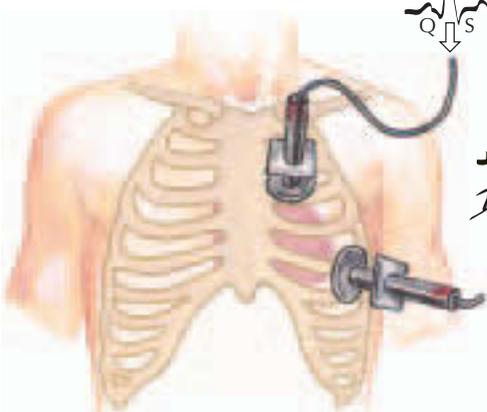
No existe un mecanismo único que cause fibrilación auricular. Las ondas pequeñas, múltiples y reentrantes pueden agruparse para formar pequeños circuitos auriculares. Los impulsos rápidos repetitivos generados por los miocitos localizados en la aurícula izquierda cerca de los orificios de las venas pulmonares estimulan la fibrilación auricular

Causas y afecciones asociadas



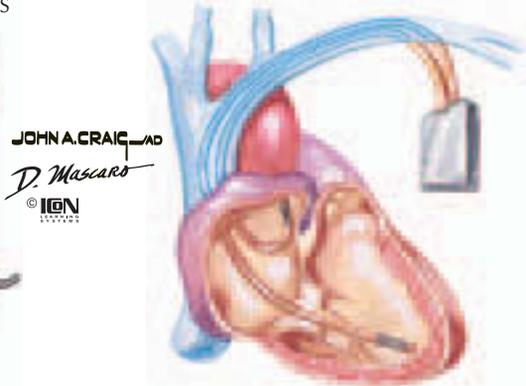
Opciones de intervención eléctrica

Cardioversión



La cardioversión emergente se considera en dos circunstancias: a) cuando la aparición de la fibrilación auricular da lugar a inestabilidad hemodinámica en un paciente previamente estable (manifestada como hipotensión, isquemia miocárdica/angina o aparición rápida de ICC), o b) cuando el paciente con estado hemodinámico *borderline* repentinamente desarrolla fibrilación auricular. La cardioversión electiva está indicada excepto en los casos graves

Estimulación de dos cavidades (pueden incluir un desfibrilador implantable)



Debería tomarse en consideración la estimulación de dos cavidades permanentes en los pacientes con bradicardia y fibrilación auricular paroxística (para ayudar a mantener el ritmo sinusal) o en los que tienen fibrilación auricular persistente en los que el uso de fármacos supresores del nódulo AV (para prevenir la respuesta ventricular rápida) da lugar a una bradicardia significativa en reposo

Figura 19-1. Fibrilación auricular.

de impulsos repetitivos por parte de los miocitos auriculares localizados cerca de los orificios de las venas pulmonares estimula la fibrilación auricular. Además, la fibrilación

auricular genera fibrilación auricular. La remodelación anatómica, la desorganización de los circuitos eléctricos y el daño celular y la fibrosis resultantes de una fibrilación auricular

permanente reducen la probabilidad de un retorno a un ritmo sinusal normal.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La presentación clínica de los pacientes con fibrilación auricular es diversa. Algunos pacientes son asintomáticos. El diagnóstico de la fibrilación auricular puede realizarse en un examen regular anual o como un hallazgo accidental durante la evaluación de un paciente motivada por otra enfermedad (a veces relacionada). Otros perciben sensaciones que reflejan la irregularidad del ritmo, a menudo indistinguible de contracciones ventriculares o auriculares prematuras. Estos síntomas pueden ir desde los meramente apreciables, aunque no molestos, hasta los realmente enervantes. A veces se presenta un paciente para que se le evalúe una **bradicardia** diagnosticada por él mismo o por alguien que advirtió que la frecuencia del pulso radial estaba reducida (lo que subestima la frecuencia cardíaca verdadera). Incluso, otros pacientes se presentan con síntomas que sugieren una disminución del gasto cardíaco, la cual tiene lugar cuando la fibrilación auricular sustituye al ritmo sinusal normal; estos síntomas van desde la fatiga, a la disnea en reposo y/o con el ejercicio y al dolor torácico. Las alteraciones y síntomas graves que se encuentran durante la exploración física de la ICC están presentes de modo ocasional en pacientes con fibrilación auricular de nueva aparición.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Habitualmente, en la evaluación inicial de la fibrilación auricular se utilizan la historia clínica, la exploración física, los electrocardiogramas y una serie de pruebas de laboratorio y cardiovasculares. Ya de inicio, a la mayoría de los pacientes se les puede clasificar en una de las cuatro categorías, como recomienda un grupo de trabajo conjunto del American College of Cardiology, de la American Heart Association y de la European Society of Cardiology: fibrilación auricular paroxística, persistente, permanente o aislada. El tratamiento difiere entre los cuatro grupos.

1. La *fibrilación auricular paroxística* se describe como episodios de fibrilación auricular de una duración inferior a una semana (y con frecuencia de menos de 24 h), que desaparecen espontáneamente y que son normalmente recurrentes.

2. La *fibrilación auricular persistente* dura más de una semana, no desaparece espontáneamente y puede recidivar tras la cardioversión.
3. La *fibrilación auricular permanente* se diagnostica si la fibrilación auricular ha persistido durante más de un año, ha sido refractaria a la cardioversión, o ambas cosas.
4. La *fibrilación auricular aislada* puede ser una fibrilación auricular paroxística, persistente o permanente en ausencia de enfermedad estructural cardíaca.

Además de clasificar la fibrilación auricular, la historia y la exploración física deberían centrarse en las claves de la etiología subyacente. Se debería considerar los síntomas y los hallazgos observados en la exploración que sean relevantes con respecto a las condiciones que predisponen a la fibrilación auricular (tabla 19-1). Es importante buscar evidencias de complicaciones de la fibrilación auricular tales como síntomas de presíncope (especialmente que se inicien o finalicen con fibrilación auricular), disminución del gasto cardíaco y tromboembolismo (entre ellos ataques isquémicos transitorios, signos de embolización periférica o ambos). Un examen oftalmoscópico puede revelar un embolismo de la arteria retiniana en algunos pacientes con fibrilación auricular. Los pacientes con mayor riesgo de sufrir fibrilación auricular con una respuesta ventricular rápida, entre ellos los que tienen vías accesorias (síndrome de Wolff-Parkinson-White) o miocardiopatía dilatada, pueden presentarse con un claro síncope o incluso muerte cardíaca súbita.

La ECG puede confirmar fibrilación auricular, frecuencia cardíaca y presencia de enfermedad estructural cardíaca subyacente, como dilatación de la cámara (hipertrofia), infarto de miocardio previo y anomalías de conducción. El ecocardiograma transtorácico es una parte esencial de la evaluación completa, particularmente en los pacientes que pueden ser tratados mediante cardioversión. Mediante ecocardiografía debería determinarse de qué manera contribuyen las estructuras subyacentes de la fibrilación auricular y el tamaño auricular izquierdo, éste último un predictor del éxito a corto y largo plazo de la cardioversión. La ecocardiografía transesofágica está indicada en algunos casos para documentar, antes de la cardioversión, la presencia o ausencia de trombos en la aurícula izquierda o en la orejuela auricular izquierda. Deberían realizarse análisis de laboratorio para evaluar el estado tiroideo y detectar

anomalías electrolíticas. Otras pruebas adicionales pueden ser la determinación funcional de enfermedad arterial coronaria (pruebas de estrés farmacológico o mediante el ejercicio, con o sin imágenes) e incluso la angiografía coronaria. Los estudios electrofisiológicos no están indicados como parte de la evaluación inicial, aunque son aconsejables cuando se considera la ablación por radiofrecuencia de las zonas potenciales de fibrilación auricular. También puede considerarse practicar un estudio electrofisiológico en pacientes más jóvenes con una historia de taquicardia supraventricular y un ritmo regular, y que ha pasado a ser más irregular. En estos casos, la taquicardia supraventricular puede ser el desencadenante de la fibrilación auricular. Aunque poco habitual, éste es un ejemplo de taquicardia inducida por taquicardia. En estas circunstancias, la ablación por radiofrecuencia del mecanismo de taquicardia supraventricular conduce a la prevención de la fibrilación auricular.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la fibrilación auricular depende principalmente de los síntomas y de la etiología (tablas 19-2 a 19-4). ¿Los síntomas relacionados con la fibrilación auricular son tolerables o intolerables para el paciente? ¿Ha dado lugar la fibrilación auricular a una situación hemodinámica desfavorable que pueda tener consecuencias a largo plazo? ¿Ha habido episodios de embolismo? ¿Cuál es el riesgo a largo plazo del tromboembolismo? La consideración de aspectos importantes relacionados con cada una de estas cuestiones puede servir de guía para elegir el tratamiento.

Se han de considerar cuatro aspectos principales en la determinación del tratamiento de la fibrilación auricular: su conversión a un ritmo sinusal normal, el mantenimiento de un ritmo sinusal normal, el control de la frecuencia en pacientes con fibrilación auricular permanente y la prevención de complicaciones tromboembólicas (fig. 19-2). Expondremos estos cuatro aspectos poniendo especial énfasis en los factores de controversia.

Cardioversión

La cardioversión debe tomarse en consideración en la fibrilación auricular en dos casos. En pacientes que actualmente presentan fibrilación auricular aguda hemodinámicamente inestable, puede indicarse la cardioversión inmediata. Cabe recordar el concepto de **taqui-**

Tabla 19-2

Tratamiento a largo plazo de la fibrilación auricular paroxística

- Confirmación del diagnóstico: ECG, Holter o grabadora de asa
- Anticoagulación: determinación de los factores de riesgo
- Ecocardiograma: determinación de la función VI, hipertrofia VI, dimensiones de la AI
- Determinación de las comorbilidades
 - Coronariopatía/angina: frecuencia
 - Insuficiencia cardíaca congestiva: frecuencia y empeoramientos
 - Hipertensión: con hipertrofia VI, evitar agentes de clase I
 - Síndrome de taquibradicardia
 - FE > 40%: debe considerarse un marcapasos de doble cavidad con *software* de supresión de la fibrilación auricular que disminuye la carga de fibrilación auricular
 - FE < 35%: debe considerarse un desfibrilador cardioversor implantable que combina la sobreestimulación auricular y la desfibrilación auricular
 - Función renal: debe revisarse el ritmo de excreción renal y los medicamentos de control de la frecuencia
- Determinación de la calidad de vida: deben revisarse las limitaciones de la actividad física desde la aparición de la fibrilación auricular
- Asintomática sin limitaciones de la actividad física
 - Monitorización Holter para excluir frecuencias cardíacas elevadas persistentes durante la fibrilación auricular paroxística
 - Cualquier promedio de frecuencia por hora > 95 lat./min, bloqueadores β controladores de la frecuencia, bloqueadores de los canales del calcio
 - Debe plantearse la administración de fármacos antiarrítmicos en pacientes con ICC
- Sintomática
 - VI estructuralmente anormal
 - Dofetilida
 - Amiodarona
 - VI estructuralmente normal
 - Dofetilida
 - Amiodarona
 - Sotalol
 - Propafenona
 - Flecainida
- Antiarrítmicos poco tolerados o sin efecto: ablación con aislamiento de la vena pulmonar

AI, aurícula izquierda; FE, fracción de eyección; ICC, insuficiencia cardíaca congestiva; VI, ventricular izquierda.

cardia sinusal: la fibrilación auricular con una respuesta ventricular rápida puede verse activada por una causa subyacente. Inicialmente, esta causa puede identificarse y, si es necesario, tratarse. Deben excluirse otras causas de hipotensión y taquicardia, como hipovolemia, shock séptico, hemorragia aguda, anemia profunda e infarto agudo de miocardio que conduce a shock cardiogénico. Normalmente, los pacientes que son hipotensos por una fi-

Tabla 19-3

Tratamiento a largo plazo de la fibrilación auricular persistente

- Confirmar el diagnóstico: ECG
- Anticoagulación: determinar los factores de riesgo
- Ecocardiograma: determinar la función VI, la hipertrofia VI, las dimensiones AI
- Determinación de las comorbilidades
- Coronariopatía/angina: frecuencia
- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Frecuencia y empeoramientos
- Hipertensión: con hipertrofia VI, debe considerarse evitar los fármacos de clase I
- Síndrome de taquibradicardia
 - FE > 40%: debe considerarse un marcapasos de doble cavidad con software de supresión de fibrilación auricular que reduzca la carga de fibrilación auricular
 - FE < 35%: debe considerarse un desfibrilador cardioversor implantable
- Función renal: debe revisarse el ritmo de excreción renal y los medicamentos de control de la frecuencia
- Determinación de la calidad de vida: revisar las limitaciones de la actividad física desde la aparición de la fibrilación auricular
- Control de la frecuencia
 - Dirigida por un monitor Holter para excluir frecuencias cardíacas elevadas durante las actividades de la vida diaria
 - Cualquier promedio de frecuencia por hora > 95 lat./min, bloqueadores β controladores de la frecuencia, bloqueadores de los canales del calcio
 - Debe plantearse la administración de fármacos antiarrítmicos en pacientes con ICC
- Sintomática
 - Claramente < 24-48 h:
 - Proceder con heparina i.v. y cardioversión
 - > 48 h o aparición no clara:
 - Heparina i.v., ecocardiograma transesofágico y cardioversión
 - o
 - Heparina i.v. hasta warfarina en la INR diana 2,0-3,0 durante 3-4 semanas
- Cardioversión de CD bifásica sincronizada
 - Puede requerir ibutilida para facilitar la cardioversión
 - VI estructuralmente anormal con ≥ 2 episodios
 - Dofetilida
 - Amiodarona
 - VI estructuralmente normal con ≥ 2 episodios
 - Dofetilida
 - Amiodarona
 - Sotalol
 - Propafenona
 - Flecainida
 - Antiarrítmicos poco tolerados o sin efecto: ablación con aislamiento de vena pulmonar

AI, aurícula izquierda; FE, fracción de eyección; ICC, insuficiencia cardíaca congestiva; VI, ventricular izquierda.

brilación auricular con frecuencia ventricular rápida también tienen una enfermedad cardiovascular subyacente. Después de identificar los factores reversibles, estos pacientes

Tabla 19-4

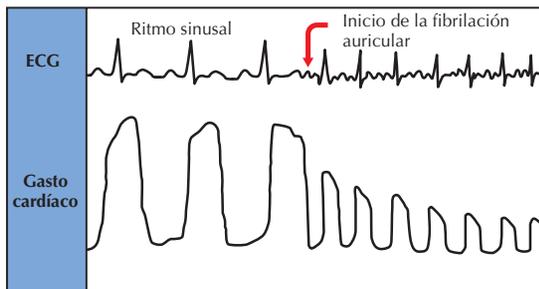
Tratamiento a largo plazo de la fibrilación auricular permanente

- Confirmar el diagnóstico: ECG
- Anticoagulación: determinar los factores de riesgo
- Ecocardiograma: determinar la función VI, la hipertrofia VI, las dimensiones AI
- Determinación de las comorbilidades
- Coronariopatía/angina: frecuencia
- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Frecuencia y empeoramientos
- Hipertensión: con hipertrofia VI, debe considerarse evitar los fármacos de clase I
- Síndrome de taquibradicardia
 - FE > 40%: debe considerarse un marcapasos de una sola cavidad con *software* de supresión de regulación de la frecuencia que disminuya las respuestas ventriculares rápidas
 - FE < 35%: debe considerarse un desfibrilador cardioversor implantable
- Función renal: debe revisarse el ritmo de excreción renal y los medicamentos de control de la frecuencia
- Determinación de la calidad de vida: revisar las limitaciones de la actividad física desde la aparición de la fibrilación auricular
- Control de la frecuencia
 - Dirigida por un monitor Holter para excluir las frecuencias cardíacas elevadas persistentes durante las actividades de la vida diaria
 - Cualquier promedio de frecuencia por hora > 95 lat./min, bloqueadores β controladores de la frecuencia, bloqueadores de los canales del calcio
 - Digoxina como segundo fármaco o para pacientes inactivos
- Ecocardiografía anual y monitorización Holter: para evitar miocardiopatía inducida por taquicardia
- Respuesta ventricular rápida a pesar de los fármacos de control de la frecuencia máximamente tolerados: ablación del nódulo AV y marcapasos biventricular

AI, aurícula izquierda; AV, auriculoventricular; FE, fracción de eyección; VI, ventricular izquierda.

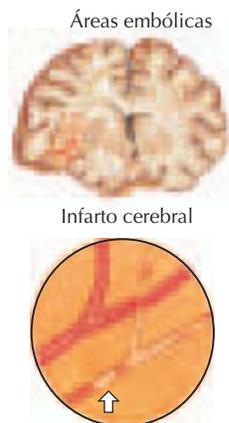
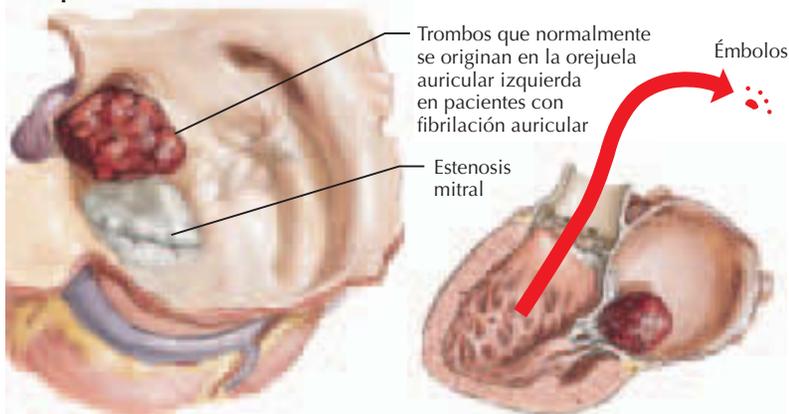
deberían someterse inmediatamente a cardioversión eléctrica. Puede considerarse controlar la frecuencia con bloqueadores β de acción corta (esmolol) por vía intravenosa o con bloqueadores de los canales del calcio (diltiazem o verapamilo), pero si la hipotensión es acen- tuada, deberían de administrarse con cautela. No obstante, debido a que no hay contracción auricular en la fibrilación auricular, el ventrículo izquierdo se llena de forma pasiva. De este modo, en pacientes con una rápida res- puesta ventricular, el enlentecimiento de la frecuencia ventricular permite un tiempo de llenado diastólico más prolongado y, de este modo, una mejora del gasto cardíaco. En pa- cientes hemodinámicamente estables con is- quemia miocárdica, los bloqueadores β por vía intravenosa (entre ellos esmolol o meto-

Deterioro hemodinámico cuando existe ICC



Los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva asintomática pueden mostrar un empeoramiento acusado si la fibrilación auricular (FA) se mantiene. La pérdida de la contracción auricular y la frecuencia cardíaca ventricular rápida disminuye el gasto cardíaco e incrementa los síntomas congestivos.

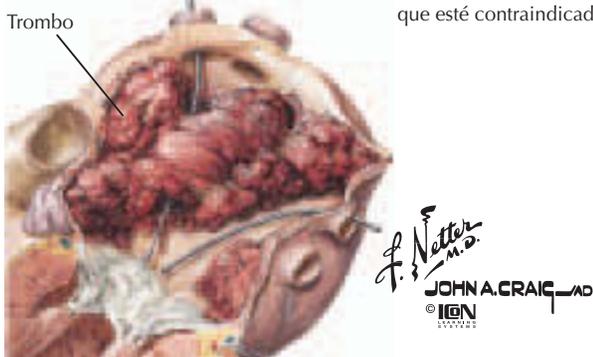
Complicaciones tromboembólicas



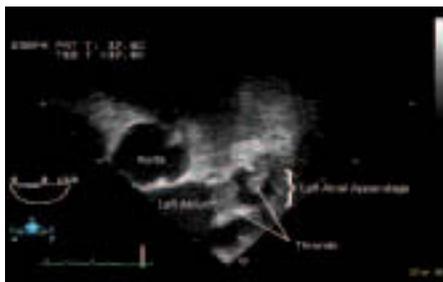
Ejemplo de trombo auricular izquierdo en un paciente con fibrilación auricular debido a una estenosis mitral

La elevada incidencia de trombos auriculares en pacientes con FA con mayor riesgo de embolización periférica hace que se deba considerar el uso de anticoagulantes a menos que esté contraindicado

Émbolos retinianos
Otras zonas periféricas, entre ellas los vasos esplénicos, renales y mesentéricos



El trombo puede ser bastante grande y ocupar la mayor parte de la aurícula (sondas en canales «abiertos»)



Hallazgos mediante ecocardiografía transesofágica en un paciente con fibrilación auricular que muestran la presencia de trombos en el apéndice auricular izquierdo y en la mayor parte de la aurícula izquierda

Figura 19-2. Complicaciones de la fibrilación auricular.

prolol) o los bloqueadores de los canales del calcio (diltiazem o verapamilo) pueden utilizarse de forma segura antes de la cardioversión. Ni los bloqueadores β ni los bloqueadores de los canales del calcio son fármacos

eficaces para la cardioversión, aunque puede darse una cardioversión espontánea cuando la frecuencia cardíaca se enlentece farmacológicamente. Cada vez están más indicados ciertos fármacos antiarrítmicos de tipo III en

el tratamiento urgente de la fibrilación auricular. La ibutilida y la amiodarona por vía intravenosa son seguros en estos casos cuando se administran con una monitorización adecuada. En algunas circunstancias, se recomiendan fármacos de clase IA (procainamida intravenosa principalmente) en los casos agudos, aunque la aparición en el mercado del ibutilido y la amiodarona han desplazado sustancialmente su uso.

La segunda situación en la que se considera la cardioversión en la fibrilación auricular es en pacientes sintomáticos (o incluso a veces asintomáticos), aunque estables. En estos casos, antes de la cardioversión, es esencial considerar la necesidad de anticoagulación (v. *Anticoagulación en la fibrilación auricular*). En general, en los casos no complicados, cuando la duración de la fibrilación auricular es claramente inferior a 24 h, no es necesaria la anticoagulación antes de la cardioversión. Cuando la duración de la fibrilación auricular es superior a 48 h, normalmente se recomienda que el paciente empiece con heparina intravenosa. Existen diferencias de opinión sobre si los pacientes que han sufrido fibrilación auricular durante 24 a 48 h deben recibir anticoagulación. La estrategia más conservadora (que secundamos) plantea la anticoagulación de la misma manera que en los pacientes en los que la duración de la fibrilación auricular ha sido superior a 48 h. Una estrategia alternativa plantea recurrir a la ecocardiografía transesofágica para detectar si hay trombos en la aurícula o en las orejuelas auriculares y proceder a la cardioversión cuando no los haya. En este caso, la anticoagulación con warfarina (INR 2,0-3,0) se inicia al tiempo de realizar la cardioversión y durante como mínimo 1 mes después. Estos aspectos se comentan en los siguientes subapartados.

Control del ritmo

Optar por la cardioversión farmacológica o por la eléctrica es a menudo una decisión individual basada en la historia clínica del paciente y en los factores que predisponen a la fibrilación auricular. Por ejemplo, es probable que los pacientes con fibrilación auricular paroxística o persistente requieran medicación antifibriladora para mantener el ritmo sinusal. Obviamente, estos pacientes han de ser tratados con anticoagulantes antes de la cardioversión química. Las opciones farmacológicas para la cardioversión son principalmente la amiodarona, el sotalol y la dofetilida. Todos tienen ventajas y desventajas. En

pacientes con fibrilación auricular paroxística, la amiodarona puede administrarse inicialmente de forma segura si se trata de pacientes ambulatorios no hospitalizados y probablemente es el fármaco antifibrilador más eficaz. Incluso a las dosis bajas que se utilizan para la profilaxis de la fibrilación auricular (~200 mg/día), dado el perfil de efectos adversos de la amiodarona, se requiere un control semestral de la disfunción tiroidea y hepática y de la rara existencia de una función pulmonar disminuida a consecuencia de una fibrosis pulmonar inicial. El sotalol es también eficaz y puede ser particularmente beneficioso en pacientes que requieren un bloqueo β por otras razones, aunque el sotalol debería comenzar a administrarse en pacientes hospitalizados debido a la prolongación impredecible del intervalo QT en algunos individuos. La dofetilida es un fármaco prometedor, aunque su uso requiere también 3 días de monitorización telemétrica de prolongación de QT y de las *torsades de pointes*. La dosis inicial de dofetilida se ha de establecer de acuerdo al estado de la función renal. Las dosis subsiguientes se determinan de acuerdo con la respuesta QT a la dosis previa hasta que se mantengan estables.

La decisión de utilizar medicamentos que mantengan el ritmo sinusal normal es frecuente. De hecho, menos de un tercio de los pacientes que se han sometido a una cardioversión con éxito mantienen el ritmo sinusal normal durante más de un año sin tratamiento antifibrilador. Se conocen muchos factores predictivos de la necesidad de tratamiento antifibrilador. A veces, el uso de bloqueadores β puede mitigar el impulso adrenérgico lo suficiente para impedir la reaparición de fibrilación auricular, aunque esto es la excepción. Muchos cardiólogos están a favor de realizar un único intento inicial de cardioversión eléctrica en pacientes de bajo riesgo con fibrilación auricular, argumentando que en un tercio de los pacientes que no requieren tratamiento antifibrilador se pueden reducir los gastos y los riesgos asociados. En pacientes con un mayor riesgo de fibrilación auricular recurrente, o que han sido sometidos a una segunda cardioversión eléctrica, el uso de los medicamentos ya se ha comentado previamente (v. también tablas 19-2 y 19-3). Por lo general se indica para el mantenimiento normal del ritmo sinusal. No obstante, se ha cuestionado esta práctica y a ella nos referiremos después en el apartado *Frecuencia frente a control del ritmo*.

Control de la frecuencia

Muchos pacientes con fibrilación auricular permanente no obtienen beneficio del tratamiento con cardioversión o con fármacos antiarrítmicos, están poco dispuestos a someterse a cardioversión, son incapaces de tolerar los fármacos antiarrítmicos y/o presentan factores que predicen un fracaso del tratamiento y son mínimamente sintomáticos excepto a frecuencias cardíacas rápidas. En ellos (tabla 19-4) debería considerarse el control farmacológico de la frecuencia. Los bloqueadores β , los bloqueadores de los canales del calcio o ambos pueden habitualmente controlar las frecuencias cardíacas rápidas con o sin digoxina. Ésta es particularmente útil en el control de la conducción auriculoventricular (AV) en pacientes que son mínimamente activos o están postrados en cama por enfermedades comórbidas. No obstante, dado que existe un solapamiento considerable entre la fibrilación auricular y las anomalías de conducción, entre ellas la disfunción del nódulo sinoauricular (**síndrome del seno enfermo**), puede ser difícil alcanzar un equilibrio apropiado entre la taquicardia y la bradicardia. Estos pacientes pueden necesitar un marcapasos permanente para prevenir los episodios bradicárdicos mientras reciben tratamiento con bloqueadores β , bloqueadores de los canales del calcio o medicamentos anti-fibriladores para la taquicardia. Aunque no se ha alcanzado la promesa inicial de una estimulación de doble cavidad permanente (o incluso sólo de una estimulación auricular) para prevenir la fibrilación auricular, en pacientes con fibrilación auricular episódica debe considerarse la estimulación de doble cavidad con un algoritmo de supresión de la fibrilación auricular cuando esté indicada la utilización de un marcapasos. Es probable que la estimulación ventricular convierta una fibrilación auricular episódica en una fibrilación auricular permanente.

Otro caso especial que se expone (v. *Ablación del nódulo auriculoventricular y estimulación permanente*) es el de los pacientes cuya rápida respuesta ventricular es resistente al control farmacológico o en los que el tratamiento farmacológico da lugar a efectos colaterales intolerables.

Anticoagulación en la fibrilación auricular

Las consideraciones sobre la anticoagulación comprenden la anticoagulación durante la restitución del ritmo sinusal normal, la anticoagulación crónica y el cese y restitución

de la anticoagulación en pacientes con fibrilación auricular que están siendo sometidos a procedimientos quirúrgicos. Los grupos de consenso creados por el American College of Cardiology, la American Heart Association, la European Society of Cardiology y el American College of Chest Physicians han acordado el uso del tratamiento anticoagulante en el período de pericardioversión. En pacientes con fibrilación auricular de duración desconocida, valvulopatía, signos de disfunción ventricular izquierda o tromboembolismo previo o para los cuales la cardioversión es completamente opcional, se recomienda claramente la anticoagulación terapéutica con warfarina (con una INR de 2,0-3,0) durante 3 a 4 semanas antes de la cardioversión. La anticoagulación debería continuarse con la misma intensidad durante como mínimo 4 semanas después de la cardioversión. Una estrategia alternativa es evaluar la presencia de trombos en las aurículas o en los apéndices auriculares mediante ecocardiografía transesofágica. En ausencia de trombos, o ante un **estado de flujo reducido** (también definido como un contraste ecocardiográfico espontáneo aumentado), el paciente puede someterse a cardioversión de forma segura sin que haya sido sometido previamente a anticoagulación con warfarina, aunque la heparina o la heparina de bajo peso molecular debería administrarse antes de la cardioversión. Estos pacientes no requieren anticoagulación durante 4 a 6 semanas después de la cardioversión.

La anticoagulación a largo plazo con warfarina se aconseja en diferentes situaciones. Dado que muchos pacientes presentan fibrilación auricular recurrente, algunos episodios de la cual no pueden identificarse, en estos casos está indicada la anticoagulación. Otros pacientes sintomáticos pueden también experimentar episodios asintomáticos de fibrilación auricular que predispongan a episodios embólicos, incluso cuando están en ritmo sinusal. Por último, en pacientes con fibrilación auricular permanente, cinco grandes estudios aleatorizados prospectivos han demostrado que la warfarina reduce el riesgo de ictus de 45 a 82%. Los pacientes con hipertensión, diabetes, ICC, un episodio embólico previo o edad superior a 75 años requieren anticoagulación con warfarina. El uso de aspirina continúa siendo controvertido en pacientes con bajo riesgo de ictus (fibrilación auricular aislada) o en pacientes con un riesgo incrementado de hemorragia en los que la warfarina puede estar contraindicada.

CUESTIONES ESPECIALES

Dado que la fibrilación auricular obedece a variadas etiologías y presenta diferentes riesgos, hay una serie de cuestiones especiales que requieren una más detallada consideración.

Fibrilación auricular aislada

Por definición, la *fibrilación auricular aislada* se da en individuos menores de 60 años sin signos de otras enfermedades cardiovasculares, entre ellas enfermedad estructural cardíaca, hipertensión o diabetes. Esta definición se ha afinado con el uso de ecocardiografía orientada a confirmar la ausencia de enfermedad estructural cardíaca, incluso incluyendo la insuficiencia valvular mitral leve, la dilatación auricular izquierda y la hipertrofia ventricular izquierda. La experiencia general en pacientes con fibrilación auricular aislada es que el riesgo de ictus es bajo, la anticoagulación es innecesaria para su prevención y el tratamiento adicional de la fibrilación auricular probablemente tampoco es necesario. A medida que se ha ido definiendo mejor la fibrilación auricular aislada, esta tendencia se ha ido consolidando. Las cuestiones que aún están pendientes son: ¿con qué frecuencia los individuos con diagnóstico de fibrilación auricular aislada deberían ser sometidos a ecocardiografía para asegurar que todavía no hay anomalías estructurales? ¿debería administrarse aspirina a los pacientes con fibrilación auricular aislada? No hay estudios que respondan a estas cuestiones. En general, los pacientes con fibrilación auricular aislada deberían ser examinados al menos una vez al año para comprobar si los factores de riesgo de ictus, como hipertensión y diabetes, siguen estando ausentes, y debería practicarse anualmente ecocardiografía y monitorización Holter para comprobar si no hay signos de miocardiopatía inducida por la taquicardia. Los resultados de estos estudios se mezclan con el papel de la aspirina en pacientes con fibrilación auricular aislada, y no existe un consenso sobre su uso. No obstante, dados los importantes datos epidemiológicos sobre el papel de bajas dosis de aspirina (81-325 mg/día) en individuos sanos en cuanto a la reducción del riesgo de ictus e infarto de miocardio, se pueden recomendar dosis bajas de aspirina a pacientes con fibrilación auricular aislada. A los pacientes mayores de 60 años y menores de 75 debería prescribirseles aspirina.

Estrategias no farmacológicas en la prevención de la fibrilación auricular

Existen abordajes quirúrgicos y percutáneos para el tratamiento de la fibrilación auricular (tablas 19-2 a 19-4 y fig. 19-3). Los abordajes quirúrgicos mejor estudiados son los procedimientos del corredor y del laberinto. En el *procedimiento del corredor*, un corredor de tejido auricular se aísla quirúrgicamente entre los nódulos AV y sinusal de la parte restante de las aurículas, lo que proporciona un control cronotrófico de la frecuencia y demuestra un aumento de la capacidad para mantener el ritmo sinusal normal. En el *procedimiento del laberinto*, se realizan pequeñas incisiones para interrumpir de forma eficaz las arritmias auriculares por reentrada e impedir la fibrilación auricular sostenida, mientras se crea una vía desde el nódulo sinoauricular al nódulo AV y simultáneamente se activan las aurículas derecha e izquierda. La idea que subyace en ambos procedimientos es el mantenimiento del ritmo sinusal normal y la sístole auricular. Aunque ambos son eficaces, requieren cirugía abierta, normalmente anticoagulación continua y son complicados por la frecuente necesidad de estimulación permanente y, por tanto, sólo se indican en un pequeño número de los pacientes con fibrilación auricular, principalmente en los que hay un procedimiento quirúrgico cardíaco planificado por otras razones (enfermedad cardíaca valvular o coronaria). Un abordaje alternativo, la ablación de la fibrilación auricular mediante catéteres de radiofrecuencia, aísla focos de células auriculares que se están empezando a despolarizar en los pliegues de las venas pulmonares y ha obtenido un éxito considerable, aunque con una incidencia significativa de fibrilación auricular recurrente (en otros lugares) y de estenosis de las venas pulmonares.

El uso de técnicas de cartografía avanzada sin duda alguna mejorará la eficacia de la ablación mediante catéteres de radiofrecuencia, la cual todavía se recomienda en casos en los que la farmacoterapia y otros abordajes no son adecuados.

Con frecuencia, debido a la coexistencia de una disfunción del nódulo sinoauricular, síndrome de taquibradicardia o bradicardia excesiva causada por medicamentos se aconseja un marcapasos permanente. En pacientes con fibrilación auricular paroxística o persistente (tablas 19-2 y 19-3), debe considerarse un marcapasos combinado con un *software* de supresión auricular. Estos marcapasos impi-

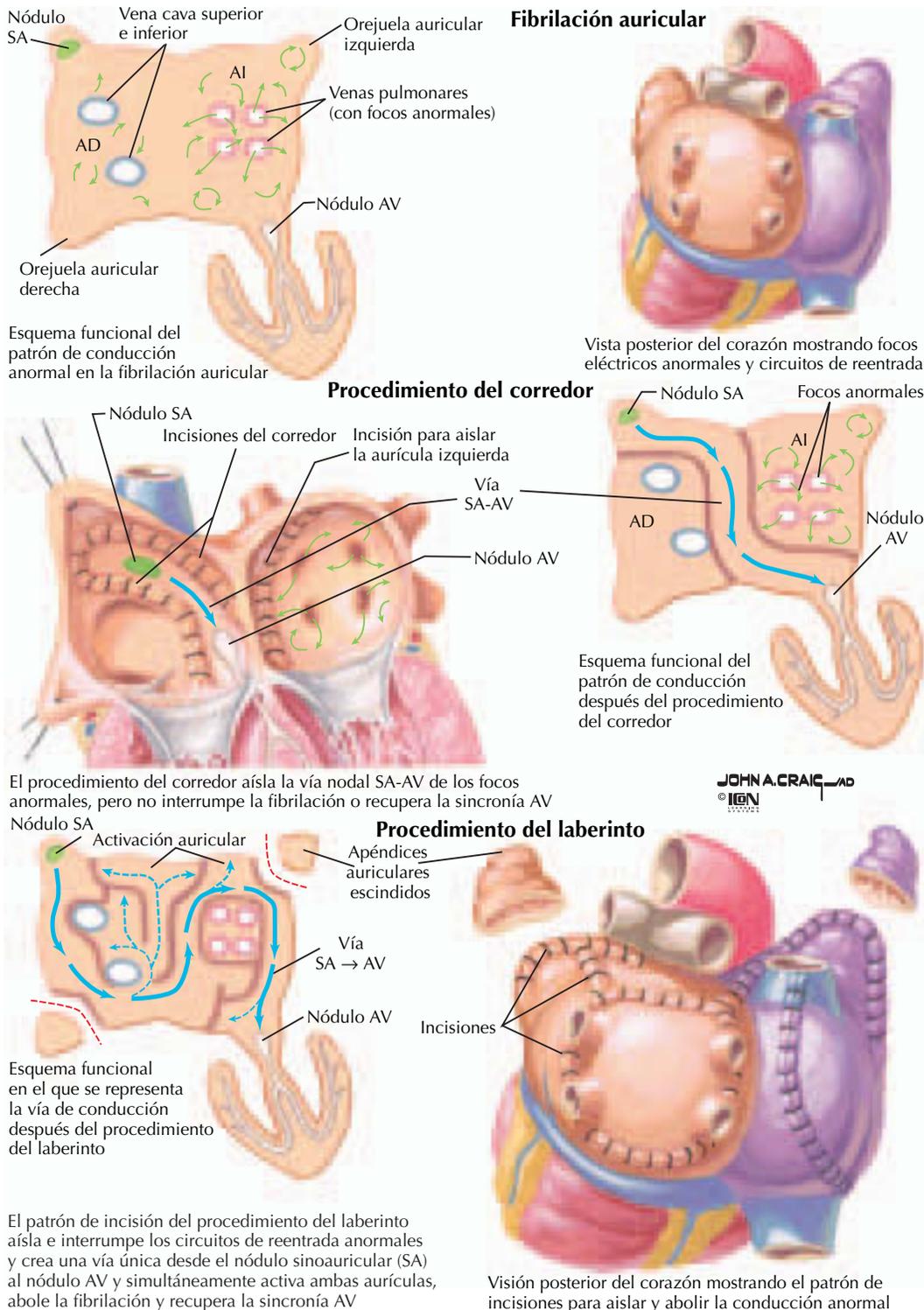


Figura 19-3. Tratamiento quirúrgico de la fibrilación auricular.

den la sobrepercepción mediante la estimulación más rápida que el ritmo auricular subyacente. En ensayos clínicos se ha constatado que estos marcapasos reducen la carga de fi-

brilación auricular hasta un 25%. Los marcapasos de doble cámara superan a los marcapasos ventriculares en cuanto a prevenir la aparición de la fibrilación auricular.

Control de la frecuencia frente a control del ritmo

Basándose en estudios hemodinámicos, se asume que los pacientes con ritmo sinusal normal evolucionan mejor que los que presentan fibrilación auricular, pero con frecuencias ventriculares bien controladas. Dos estudios ponen en cuestión este juicio convencional. En ambos, el control del ritmo no proporciona una ventaja de supervivencia con respecto al control de la frecuencia en términos de síntomas, riesgos de ictus u otras morbididades. Los grupos fueron estrictamente seleccionados y mínimamente sintomáticos, existiendo un entrecruzamiento considerable, de manera que un número importante de los pacientes del grupo de **control de la frecuencia** estaba en realidad en ritmo sinusal normal a la finalización de los estudios, lo que tiene un impacto negativo importante sobre la potencia del estudio. Además, los pacientes con un mayor riesgo de problemas hemodinámicos fueron excluidos de estos estudios. Aunque se espera una respuesta final acerca del debate sobre el control de la frecuencia frente al control del ritmo, estos estudios demuestran claramente que el control de la frecuencia es una opción más viable que la que previamente se había considerado.

Ablación del nódulo auriculoventricular y estimulación permanente

En coherencia con la idea de que el control del ritmo es un abordaje útil, varios estudios han demostrado una notable atenuación de los síntomas en pacientes con fibrilación auricular y respuesta ventricular rápida refractaria, haciendo a estos pacientes **dependientes del marcapasos**. En esencia, el paciente se somete a ablación mediante catéter de radiofrecuencia del nódulo AV y a la implantación de un marcapasos permanente. Dependiendo de la probabilidad de recuperar el ritmo, se puede utilizar un marcapasos de doble cavidad o, en casos en los que la probabilidad es baja, implantar un marcapasos ventricular de una sola cavidad. Los estudios apoyan la idea de que la respuesta ventricular rápida resultante de la fibrilación auricular se puede eliminar eficazmente en pacientes seleccionados. Puede también haber una reversión de la miocardiopatía inducida por taquicardia, con una mejora de la fracción de eyección ventricular izquierda. De manera uniforme, en pacientes con fibrilación auricular permanente, mejora la calidad de vida y la tolerancia al ejercicio y disminuye la utilización de recursos y la re-

hospitalización después de la ablación del nódulo AV y de la colocación de un marcapasos permanente. Estudios recientes indican que la estimulación biventricular es superior a la estimulación VD.

Insuficiencia cardíaca congestiva

La fibrilación auricular ocurre en un 15 a un 30% de los pacientes con ICC, y da lugar a un deterioro hemodinámico y a rehospitalización con empeoramiento de los síntomas en pacientes con insuficiencia cardíaca. La rápida frecuencia cardíaca y la pérdida de la contracción auricular pueden precipitar un agravamiento de la ICC en pacientes con disfunción ventricular izquierda estable asintomática. Estos cambios pueden revertirse con un control de la frecuencia o mediante reversión al ritmo sinusal. Parece, que en los pacientes con una ICC más grave (clases III y IV de la New York Heart Association) y fibrilación auricular, la mortalidad por cualquier causa y la mortalidad por insuficiencia de bombeo son mayores. No obstante, en pacientes con formas más leves de ICC (clases I y II de la New York Heart Association), la fibrilación auricular no se asocia a un incremento de la mortalidad o de las rehospitalizaciones. Los agentes antiarrítmicos de clase I se asocian de forma independiente a un aumento de la mortalidad en pacientes con ICC y fibrilación auricular, por lo que deberían evitarse. La amiodarona y el dofetilido son fármacos seguros para pacientes con ICC. La terapia farmacológica óptima puede desempeñar un papel favorable al influir en la evolución de estos pacientes. Incluso en pacientes con el riesgo más elevado de fibrilación auricular e ICC grave, no se ha mostrado que el mantenimiento del ritmo sinusal con fármacos antiarrítmicos mejore la supervivencia.

Desfibrilación auricular implantable

Entre el 20 y el 30% de los pacientes tienen una fibrilación auricular coexistente en el momento de la colocación de un desfibrilador cardioversor implantable. Diecisiete meses después de la colocación de éste, hasta un 45% de los pacientes sufren fibrilación auricular. Los últimos desfibriladores cardioversores implantables también incorporan terapia de conversión auricular, la cual incluye sobreestimulación antitaquicárdica auricular, estimulación auricular de alta frecuencia y desfibrilación auricular. Estos dispositivos son seguros y eficaces. De este modo, debe

considerarse la aplicación de un desfibrilador cardioversor implantable con terapia auricular en pacientes con fibrilación auricular o con posibilidades de desarrollarla.

Cirugía de derivación arterial coronaria

Tras la cirugía de derivación arterial coronaria (CDAC), es frecuente observar fibrilación auricular en los pacientes que se han sometido a ella. Se estima que hasta un 40% de los pacientes desarrollan fibrilación auricular, que normalmente se inicia el primer día después de la operación y se prolonga durante la estancia en el hospital. Es más probable que desarrollen fibrilación auricular los pacientes más ancianos y aquellos a los que se les han retirado los bloqueadores β antes de la intervención quirúrgica. La utilización preoperatoria de bloqueadores β o amiodarona disminuye la frecuencia de fibrilación auricular postoperatoria. Curiosamente, este tipo de fibrilación es un fenómeno transitorio; la mayoría de los pacientes están en ritmo sinusal cuando se les da el alta. Sólo una minoría (menos del 5%) presenta fibrilación auricular 30 días después de la intervención.

La ablación se ha realizado durante la CDAC en pacientes sometidos a cirugía valvular mitral. Las cuatro venas pulmonares se aíslan mediante ablación por radiofrecuencia o crioablación. En algunas circunstancias, la línea de ablación se ha extendido hasta el anillo valvular mitral y se han comunicado pocos episodios de recidiva de la fibrilación auricular. Los estudios iniciales en los que se observa el mantenimiento del ritmo sinusal son alentadores, incluso en pacientes con fibrilación auricular permanente antes de la cirugía.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Los progresos en el tratamiento de la fibrilación auricular son prometedores. Se están desarrollando nuevos fármacos antifibriladores como la azimilida, así como anticoagulantes que serán más fáciles de administrar y más seguros que la warfarina. Se están probando y utilizando en fases clínicas iniciales terapias no farmacológicas apasionantes, entre ellas los desfibriladores auriculares implantables (partiendo de la idea de que la conversión temprana de la fibrilación auricular a un ritmo sinusal normal facilita el mantenimiento de dicho ritmo), nuevos sistemas de cartografía cardíaca y abordajes percutáneos más sofisticados. En última instancia, se podría curar la fibrilación auricular, en gran parte porque

la ablación mediante catéter de radiofrecuencia puede ahora resolver taquicardias supra-ventriculares en muchos casos y mantener el ritmo sinusal normal en la mayoría de ellos. Otro abordaje, todavía experimental, es la utilización de un dispositivo oclusivo transcáteter de la orejuela auricular izquierda. Se implanta y diseña para sellar la orejuela auricular izquierda e impedir el desarrollo de trombos auriculares en la orejuela. Ésta puede ser una estrategia alternativa en pacientes que no pueden tomar o no tomarán warfarina, o en pacientes que sufren episodios embólicos mientras toman warfarina. Los datos clínicos iniciales sugieren que este dispositivo puede usarse de forma segura en el ser humano. No obstante, no existen estudios clínicos sobre su eficacia o seguridad a largo plazo.

Bibliografía

- Atrial Fibrillation Investigators. Risk factors for stroke and efficacy of antithrombotic therapy in atrial fibrillation: analysis of pooled data from five randomized controlled trials. *Arch Intern Med* 1994;154:1449-1457.
- Fitzpatrick AP, Kourouyan HD, Siu A, et al. Quality of life and outcomes after radiofrequency His-bundle catheter ablation and permanent pacemaker implantation: Impact of treatment in paroxysmal and established atrial fibrillation. *Am Heart J* 1996;131:499-507.
- Fuster V, Ryden LE, Asinger RW, et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with atrial fibrillation: Executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines and Policy Conferences (Committee to develop guidelines for the management of patients with atrial fibrillation). Developed in collaboration with the North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Eur Heart J* 2001;22:1852-1923.
- Haissaguerre M, Jais P, Shah DC, et al. Spontaneous initiation of atrial fibrillation by ectopic beats originating in the pulmonary veins. *N Engl J Med* 1998;339:659-666.
- Klein AL, Grimm RA, Murray RD, et al, for the Assessment of Cardioversion Using Transesophageal Echocardiography Investigators. Use of transesophageal echocardiography to guide cardioversion in patients with atrial fibrillation. *N Engl J Med* 2001;344:1411-1420.
- Kober L, Bloch Thomsen PE, Moller M, et al. Effect of dofetilide in patients with recent myocardial infarction and left-ventricular dysfunction: A randomized trial. *Lancet* 2000;356:2052-2058.
- Sheahan RG. Left atrial thrombus, transient ischemic attack, and atrial fibrillation: Does left atrial thrombus predict? Does absence protect? *Am Heart J* 2003;145:582-585.
- Wyse DG, Waldo AL, DiMarco JP, et al, for the Atrial Fibrillation Follow-up Investigation of Rhythm Management (AFFIRM) Investigators. A comparison of rate control and rhythm control in patients with atrial fibrillation. *N Engl J Med* 2002;347:1825-1833.

Capítulo 20

Taquicardia ventricular

Richard G. Sheahan

La taquicardia ventricular (TV) hace referencia a una serie de ritmos complejos anchos que se originan en el ventrículo. De todos los pacientes que presentan taquicardia de complejo ancho, en más del 80% se diagnostica una TV. Las TV se encuentran habitualmente en pacientes con enfermedad estructural cardíaca subyacente, de forma predominante con enfermedad arterial coronaria (EAC) e isquemia miocárdica. No obstante, se ha observado que, en muchas situaciones, determinadas anomalías cardíacas o hereditarias predisponen a TV. En pacientes con cardiopatía congénita o coronaria conocida y taquicardia de complejo ancho, se diagnostica TV en hasta el 95% de los casos. Dado que el tratamiento de la TV varía dependiendo del mecanismo subyacente, este capítulo examinará por separado las causas conocidas de la TV así como sus tratamientos (fig. 20-1). La TV desempeña un papel importante en el síncope y en la muerte cardíaca súbita; los capítulos 20 y 23 se ocupan de la evaluación y tratamiento de la TV en estos casos.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La taquicardia ventricular es la causa más frecuente de taquicardia de complejo ancho; otras causas son la taquicardia supraventricular (TSV) o flúter/fibrilación auricular con conducción aberrante (bloqueo de la rama fascicular derecha o izquierda), taquicardia de reentrada antidrómica (anterógrada sobre una vía accesoria), taquicardia de fibras de Mahaim y taquicardia mediada por marcapasos. Las tres características clave que favorecen la TV sobre la TSV con conducción aberrante son los latidos de fusión, los latidos de captura y la disociación auriculoventricular. Muchas otras características pueden ser de utilidad para distinguir la TV de la TSV, pero cuando estas características clave están presentes, se puede realizar un diagnóstico de TV fiable. Un ECG realizado en reposo que revela preexcitación del síndrome de Wolff-Parkinson-White o un marcapasos de doble cavidad proporciona información diagnóstica adicional.

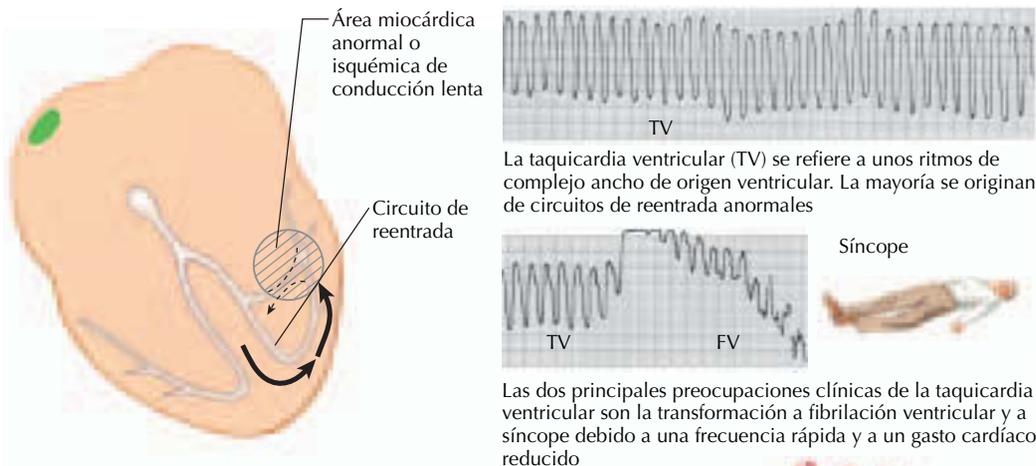
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico de la TV puede ser difícil. Alteraciones como la disociación auriculoventricular o los latidos de fusión son diagnósticos de TV; no obstante, éstas se dan en sólo un 5% de los casos (v. cap. 3). Más allá de estos marcadores, se han propuesto innumerables criterios para distinguir la TV de la TSV basándose en las características de la morfología QRS (ECG de 12 derivaciones).

Por desgracia, ninguno de estos criterios es infalible. Como se ha sugerido antes, en pacientes con cardiopatía coronaria conocida y taquicardia de complejo ancho, el diagnóstico es de TV hasta que se demuestre lo contrario. Lo mismo cabe decir en el caso de los pacientes con cardiopatía congénita o una predisposición hereditaria a TV. La TSV puede remedar la TV y se da en individuos que ya tienen bloqueo de la rama fascicular. La conducción aberrante puede también producir TSV con un complejo QRS ancho. Del mismo modo, la fibrilación auricular con una rápida respuesta ventricular da lugar habitualmente a un complejo QRS más ancho. Todos ellos son difíciles de distinguir de la TV. Puede ser útil, a efectos de diagnóstico diferencial, la respuesta al tratamiento. Por ejemplo, una taquiarritmia de complejo ancho que finaliza mediante una infusión de adenosina es más probable que sea una TSV con conducción aberrante que una TV. A la inversa, es más probable que una taquiarritmia con complejos anchos que cesa mediante una infusión de lidocaína sea una TV que una TSV. A pesar de ello, se requiere un estudio electrofisiológico (EEF) para confirmar el diagnóstico de TV frente al de TSV.

PRESENTACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

Las consecuencias hemodinámicas de la TV dependen de muchos factores, entre ellos la frecuencia de las TV, la fracción de eyección ventricular izquierda (FEVI), las enfer-



Causas subyacentes de la taquicardia ventricular

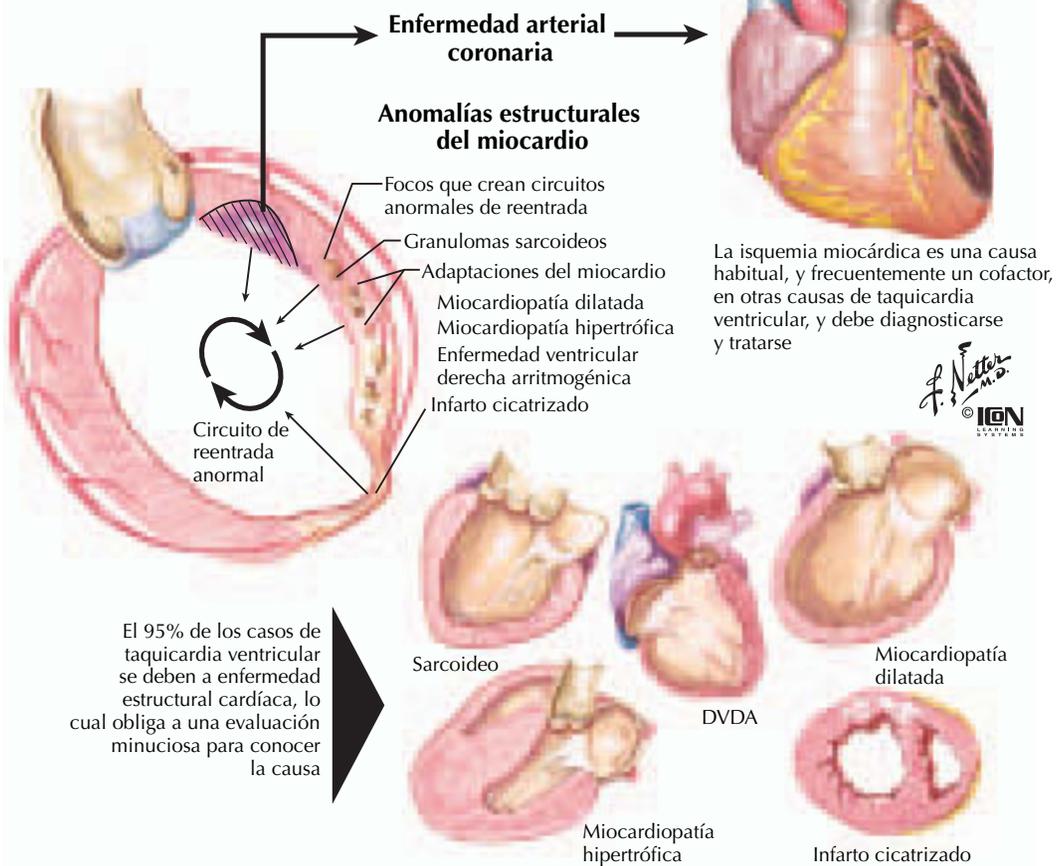


Figura 20-1. Taquicardia ventricular.

medades comórbidas y la medicación. La TV inducida por el ejercicio en un corazón normal puede tolerarse mejor que una TV lenta en pacientes con fracciones de eyección del 10%. La anemia o la hipotensión ortostática preexistentes acompañantes de la TV pueden

tolerarse mal. Así pues, los pacientes pueden presentar una serie de síntomas: palpitaciones, mareo, dificultad para respirar, dolor torácico, presíncope, síncope o muerte cardíaca súbita (MCS). El examen físico confirma fácilmente el diagnóstico de taquicardia con o sin

hipotensión, taquipnea, hipoxia o signos de edema pulmonar. Ocasionalmente, los pacientes toleran muy bien la TV y, aparte de las palpitaciones y la taquicardia, no presentan otras alteraciones físicas. La electrocardiografía puede habitualmente confirmar el diagnóstico de TV.

TRATAMIENTO AGUDO

El tratamiento agudo combina la estabilización del paciente y la interrupción de la TV. Debería obtenerse urgentemente un hemograma completo, los electrolitos incluido el magnesio, el *nitrógeno* ureico, la creatinina, los marcadores cardíacos y la glucemia y realizar un cribado toxicológico. Cuando sea apropiado, debería realizarse una gasometría arterial. Si el paciente está en presíncope, está hipotenso o sufre distrés respiratorio grave por un edema pulmonar, debería realizarse, después de sedarlo adecuadamente, una cardioversión externa sincronizada con corriente directa. Si la TV se tolera bien, se pueden administrar fármacos antiarrítmicos (como amiodarona, lidocaína, magnesio y, en algunas circunstancias, metoprolol, todos por vía intravenosa). Si la TV no cesa, debe realizarse una sobreestimulación mediante una sonda transvenosa ventricular derecha o una cardioversión sincronizada con corriente directa. La cardioversión con corriente directa debe realizarse sólo después que el paciente haya recibido la sedación apropiada y adecuada. El tratamiento posterior incluye descartar un infarto de miocardio y corregir las anomalías detectadas en los análisis de sangre realizados. El tratamiento subsiguiente del paciente con TV depende de la etiología y de la ausencia de causas reversibles (fig. 20-2 y tabla 20-1).

Taquicardia ventricular monomórfica

La *TV monomórfica* es el ritmo de complejo ancho más frecuente. Normalmente se trata de un ritmo regular sostenido que se origina en los ventrículos. El mecanismo depende de la etiología subyacente (fig. 20-3).

Enfermedad arterial coronaria

Los pacientes con infarto de miocardio cicatrizado sin isquemia en curso pueden presentar TV incluso años después del infarto de miocardio original. El mecanismo de la TV es habitualmente la reentrada. El tejido miocárdico viable de la cicatriz es un área en la que

puede producirse una conducción lenta, que es crítica para el mantenimiento de un circuito de reentrada de la TV. Los aneurismas ventriculares también se asocian con la TV. En los pacientes que presentan TV y EAC inicialmente se ha de realizar una evaluación de la isquemia y, si es necesario, una revascularización. En pacientes en los que la revascularización es posible, debería evaluarse la necesidad de colocar un desfibrilador cardioversor implantable (DCI) después de la revascularización. Un DCI es superior a la amiodarona u otros fármacos antiarrítmicos en lo que respecta a la capacidad de reducir la mortalidad en pacientes con TV. Se debería administrar a estos pacientes las dosis máximas toleradas de bloqueadores β , inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (ECA), aspirina y, en la mayoría de los pacientes, un hipolipemiante. En pacientes que presentan TV recurrentes, se pueden utilizar fármacos antiarrítmicos como la amiodarona o el sotalol. De forma alternativa se puede realizar una ablación por radiofrecuencia del circuito de TV, la cual puede disminuir la frecuencia de los episodios de TV. En pacientes que además presentan arritmias auriculares, la amiodarona, el sotalol o la dofetilida pueden disminuir su frecuencia.

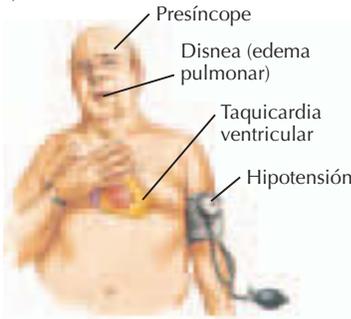
Miocardiopatía dilatada

La taquicardia ventricular puede tener lugar en pacientes con miocardiopatía dilatada (MCD). Debe excluirse la coexistencia de EAC. En la mayoría de los casos, se debería implantar un DCI a los pacientes con MCD y sin EAC significativa sin posterior evaluación, puesto que a menudo el EEF no es de utilidad en estos pacientes. Una excepción es la TV de reentrada de la rama fascicular, la cual se manifiesta como una TV con una morfología de bloqueo de la rama fascicular izquierda. La TV de reentrada de la rama fascicular tiene lugar con una disfunción de las fibras de His-Purkinje y un intervalo HV prolongado. La conducción retrógrada por la rama fascicular izquierda activa la conducción transeptal, la cual activa la rama fascicular derecha, estableciendo el circuito de reentrada. La ablación por radiofrecuencia de la rama fascicular derecha puede prevenir las reparaciones de TV, aunque en la mayoría de los pacientes será necesario también colocar un DCI.

En general, los pacientes con MCD (especialmente los que presentan TV) deberían ser tratados con las dosis máximas toleradas de

Tratamiento agudo

Evaluación del paciente y estabilización

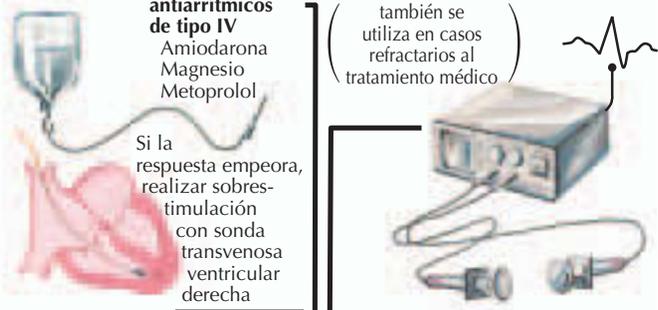


Estado del paciente
 Taquicardia ventricular bien tolerada Presíncope, hipotensión Edema pulmonar

Fármacos antiarrítmicos de tipo IV
 Amiodarona
 Magnesio
 Metoprolol

Si la respuesta empeora, realizar sobrestimulación con sonda transvenosa ventricular derecha

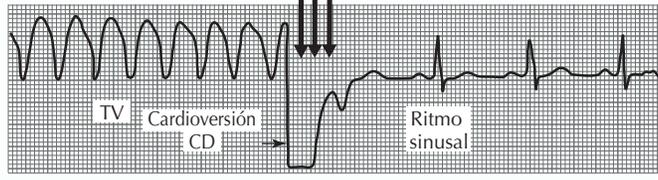
Cardioversión CD también se utiliza en casos refractarios al tratamiento médico



Estudios sanguíneos urgentes

CCS, electrolitos (incluyendo magnesio)
 BUN, creatinina, enzimas cardíacas
 Glucosa, cribado toxicológico y gasometría arterial si es necesario

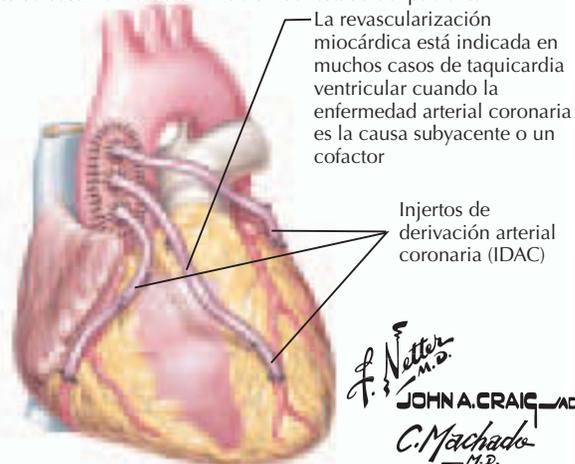
(los estudios de seguimiento no descartan un infarto de miocardio)



El objetivo del tratamiento primario agudo después de la estabilización del paciente es el cese de la taquicardia ventricular. Las modalidades de tratamiento se basan en la determinación del estado del paciente

Tratamiento a largo plazo

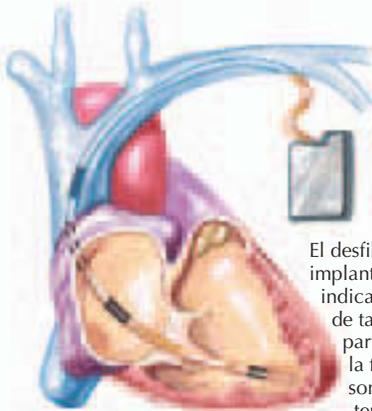
El tratamiento a largo plazo con antiarrítmicos y otros fármacos viene dictado habitualmente por el diagnóstico de la enfermedad subyacente y por las enfermedades comórbidas en un determinado paciente



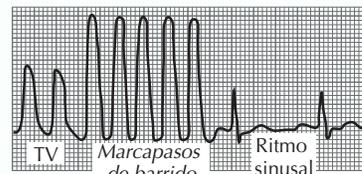
La revascularización miocárdica está indicada en muchos casos de taquicardia ventricular cuando la enfermedad arterial coronaria es la causa subyacente o un cofactor

Injertos de derivación arterial coronaria (IDAC)

J. Netto M.D.
JOHN A. CRAIG MD
C. Machado M.D.
D. Mascaro
 © IGEN



El desfibrilador cardioversor implantable (DCI) está indicado en muchos tipos de taquicardia ventricular, particularmente cuando la frecuencia y el ritmo son refractarios a otras terapias



ECG que demuestra un efecto de estimulación sobre el ritmo

Figura 20-2. Tratamiento de la taquicardia ventricular.

bloqueadores β y de inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA). La amiodarona y el sotalol pueden también ayudar a pacientes con TV recurrente o arritmia auricular a quienes ya se les ha implantado un DCI. Debería tenerse en cuenta el diagnós-

tico de miocardiopatía inducida por taquicardia en los pacientes con MCD y arritmias auriculares persistentes. El tamaño y función ventricular izquierdos pueden volver a la normalidad o a la casi total normalidad con el control de las taquiarritmias auriculares.

Tabla 20-1
Visión general del tratamiento de la taquicardia ventricular

Tipo de taquicardia	Etiología	Terapia
Taquicardia ventricular monomórfica	EAC	Revascularización, DCI, BB, IECA, ± ARF
	MCD	DCI, ± ARF, BB, IECA
	MCH	DCI, BB
	Sarcoidosis	DCI, BB
	DVDA	DCI, BB, ± ARF
	TSVD, FE normal	ARF, verapamilo
	Taquicardia VI idiopática	ARF, verapamilo
Taquicardia ventricular no sostenida	EAC, FE > 40%	Revascularización, BB, IECA
	EAC, FE > 35% < 40%	Revascularización, EEf, DCI si es positiva, BB, IECA
	EAC, FE < 35%	Revascularización, DCI, BB, IECA
	MCD > 35%	BB, IECA
	MCD < 35%	DCI, BB, IECA
	MCH	EEf ± DCI, BB
	Sarcoidosis	EEf ± DCI, BB
	DVDA	EEf ± DCI, BB
Corazón normal	Descartar isquemia, BB, ARF	
Taquicardia ventricular polimórfica	EAC	Revascularización, BB, IECA, ± DCI (si FE < 35%), amiodarona
	MCD	DCI, BB, IECA, amiodarona
	MCH	DCI, BB, amiodarona
	Sarcoidosis	DCI, BB, amiodarona
	DVDA	DCI, BB, amiodarona
	Corazón normal	Evaluación isquémica, DCI, BB
	Síndrome del QT largo	DCI, estimulación A, BB
Ritmo idioventricular acelerado	EAC, hemodinámicamente estable	Observación, BB, IECA
	EAC, inestable hemodinámicamente	Atropina, estimulación auricular temporal
Complejos ventriculares prematuros	EAC	Revascularización, BB, IECA, ARF
	MCD	BB, IECA, ARF
	MCH	BB, EEf ± DCI, ARF
	Sarcoidosis	BB, EEf ± DCI, ARF
	DVDA	BB, EEf ± DCI, ARF
	Corazón normal	BB, ARF

ARF, ablación por radiofrecuencia; BB, bloqueador β; DCI, desfibrilador cardioversor implantable; DVDA, displasia ventricular derecha arritmogénica; EAC, enfermedad arterial coronaria; EEf, estudio electrofisiológico; FE, fracción de eyección; IECA, inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina; MCD, miocardiopatía dilatada; MCH, miocardiopatía hipertrófica; TSVD, tracto de salida del ventrículo derecho; VI, ventricular izquierda.

Miocardiopatía hipertrófica

La taquicardia ventricular en la miocardiopatía hipertrófica requiere la colocación de un DCI. Como estos pacientes habitualmente ya presentan arritmias auriculares, debe considerarse la colocación de un DCI que ofrezca tanto sobrestimulación auricular como desfibrilación auricular. Cuando sea posible, hay que prescribir bloqueadores β. La amiodarona, el sotalol o la dofetilida pueden ser de utilidad en pacientes con frecuentes descargas de DCI.

Sarcoidosis

La sarcoidosis puede infiltrarse en múltiples áreas del miocardio. Los granulomas

sarcoideos del miocardio ventricular pueden convertirse en focos de automaticidad anormal, o pueden afectar la activación y recuperación ventriculares. Esta cicatrización puede originar la reaparición de TV. La TV con sarcoidosis requiere la colocación de un DCI y la administración de bloqueadores β.

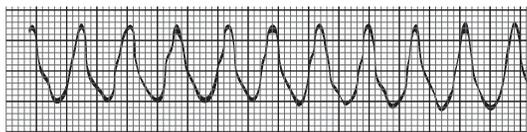
Displasia ventricular derecha arritmogénica

La displasia VD arritmogénica (DVDA; también conocida como *miocardiopatía VD arritmogénica*) es una enfermedad en la que existe un reemplazamiento difuso o segmentario del miocardio VD por tejido adiposo o fibroadiposo. Inicialmente se afecta la pared

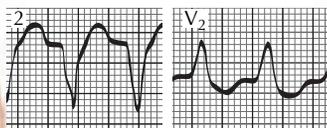
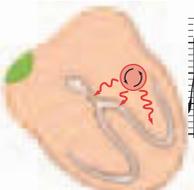
TV monomórfica



El ritmo de complejos anchos más frecuente, normalmente un ritmo regular sostenido. La reentrada es el mecanismo habitual, normalmente debido a una enfermedad estructural cardíaca

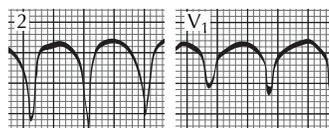
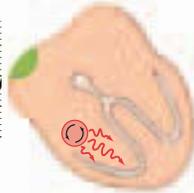


TV monomórfica con BRFD (TVDBF)



Normalmente surge de un foco ventricular izquierdo

TV monomórfica con BRFI

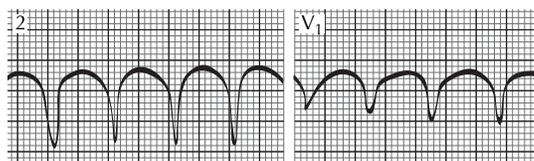


Normalmente surge en el ventrículo derecho o en el tabique interventricular

TV por reentrada de la rama fascicular

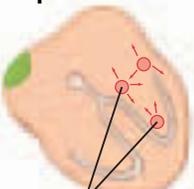


Normalmente observada en pacientes con miocardiopatía dilatada. Presenta una morfología de BRFI

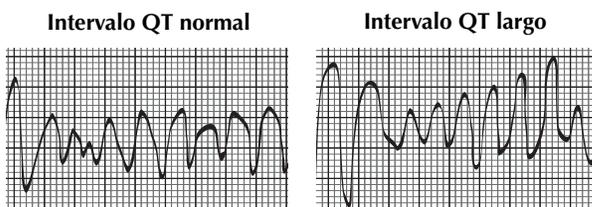


Normalmente se origina en el ventrículo derecho

TV polimórfica



Taquicardia de complejos anchos con dos o más morfologías ventriculares. El caos en la actividad eléctrica se debe a múltiples frentes de ondas simultáneos



Intervalo QT normal

Intervalo QT largo

La TV polimórfica que se da con un intervalo QT normal puede deberse a isquemia y es una causa de muerte cardíaca súbita

Las *torsades de pointes* son una TV con un intervalo QT largo. Muchos presentan una historia familiar de muerte cardíaca súbita

Focos múltiples

Ritmo idioventricular acelerado



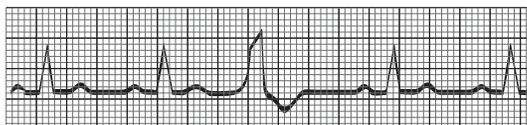
Ritmo de complejo ancho con una frecuencia cardíaca entre 50 y 120 lat./min. Normalmente se produce después de la reperusión como una automaticidad incrementada de un foco ectópico ventricular



Complejos ventriculares prematuros (CVP)



Los CVP son a menudo asintomáticos. Algunos causan palpitaciones; normalmente no son significativas, aunque un incremento de su frecuencia puede ser un marcador de una enfermedad grave subyacente



JOHN A. CRAIG MD
© IGM

Figura 20-3. Taquicardia ventricular (TV).

libre VD. El reemplazamiento por tejido adiposo es más importante en áreas cercanas al epicardio y al miocardio medio. La enfermedad puede extenderse al ventrículo izquierdo. La DVDA se hereda como una enferme-

dad autosómica dominante, y se estima que alrededor de la mitad de los pacientes que la sufren presentan una historia familiar de displasia VD arritmogénica. Los casos restantes presentan nuevas mutaciones. La DVDA es

una causa importante de MCS. La TV en la displasia VD arritmogénica requiere la colocación de un DCI, y se piensa que el tratamiento actual con bloqueadores β es de utilidad en estos pacientes. Dado que está afectada la pared libre del VD, la sonda del CDI debe colocarse en el tabique VD para evitar una perforación miocárdica a través de la pared adiposa VD y las posibles alteraciones en los umbrales de percepción y captura que se puedan producir durante la evolución de esta enfermedad progresiva. La ablación por radiofrecuencia debe tenerse en cuenta en la TV recurrente.

Taquicardia ventricular del tracto de salida del ventrículo derecho

La TV del tracto de salida del ventrículo derecho es una taquicardia inducida por el ejercicio que habitualmente se produce en pacientes jóvenes con corazones estructuralmente normales. El ECG pone de manifiesto un bloqueo de la rama fascicular izquierda con un eje derecho o normal. Un mecanismo automático o de activación es probablemente el responsable de esta taquicardia. La TV del tracto de salida VD responde no sólo a la adenosina o a los bloqueadores β , sino que también es uno de los raros tipos de TV que responden al verapamilo. Estos pacientes en pocas ocasiones presentan MCS, y por esta razón pueden ser tratados farmacológicamente. En los casos recurrentes, debe realizarse un EEF con ablación por radiofrecuencia. Durante éste, normalmente se requiere isoproterenol para iniciar y/o mantener la taquicardia a fin de cartografiar el origen de la TV.

Taquicardia ventricular izquierda idioventricular

La taquicardia ventricular izquierda idioventricular normalmente se produce en pacientes jóvenes, predominantemente varones, con corazones estructuralmente normales. La MCS es rara. Esta TV responde al tratamiento con verapamilo por vía intravenosa, que es el fármaco de elección. El ECG revela un bloqueo de la rama fascicular derecha con una morfología de eje izquierdo. La activación ventricular más temprana normalmente tiene lugar en el ápex ventricular izquierdo o en la mitad del tabique ventricular izquierdo. Durante el mapeo, se puede identificar con frecuencia un potencial eléctrico discreto. Se cree que la arritmia resulta de un mecanismo de activación. Si el paciente continúa con sín-

tomas a pesar de la terapia farmacológica, se necesita un EEF y una ablación por radiofrecuencia, incluyendo un mapeo de la activación más temprana y la identificación de un potencial discreto.

Taquicardia ventricular no sostenida

La TV no sostenida se define como una taquicardia de complejo ancho de entre 3 y 30 latidos. Algunos pacientes son asintomáticos; otros pueden sufrir consecuencias hemodinámicas de la TV no sostenida. Los síntomas son palpitaciones, disnea, dolor torácico, mareo, presíncope o, potencialmente, síncope. El tratamiento de la TV no sostenida depende de la etiología del trastorno del ritmo. Puede utilizarse como marcador de MCS y de este modo nunca puede pasarse por alto.

En pacientes con EAC y TV no sostenida hay que realizar una evaluación de la isquemia y llevar a cabo una revascularización. El tratamiento depende de la FEVI subyacente. En pacientes con una FEVI superior al 40%, se debería prescribir bloqueadores β e IECA. En pacientes con una FEVI inferior al 40%, pero superior al 35%, debe realizarse un EEF; si la TV es inducida, debe colocarse un DCI. Los bloqueadores β y los IECA deben también prescribirse en pacientes con miocardiopatía isquémica. En pacientes con una FEVI inferior al 35% debe implantarse un DCI y establecer un tratamiento a largo plazo con bloqueadores β e IECA (v. caps. 12 y 17). En pacientes con síntomas recurrentes sin TV sostenida puede considerarse también la adición de amiodarona.

En los pacientes con una MCD, una FEVI inferior al 35% y una TV no sostenida se debería implantar un DCI y administrar bloqueadores β e IECA. En pacientes con una MCD y una FEVI superior al 35%, el valor predictivo del EEF para la reincidencia de arritmia es negativo. En pacientes que presentan síntomas recurrentes sin TV sostenida se debe administrar amiodarona.

En pacientes con miocardiopatía hipertrófica, sarcoidosis o displasia VD arritmogénica, la TV no sostenida es motivo de preocupación. Si la TV sostenida es inducida, hay que realizar un EEF y colocar un DCI. También debe considerarse la colocación de un DCI en pacientes con síncope e historia familiar de MCS. También deben prescribirse bloqueadores β y/o amiodarona.

En pacientes que presentan TV no sostenida, un corazón estructuralmente normal y una evaluación isquémica negativa, los blo-

queadores β son el tratamiento de inicio de elección. Si el paciente continúa sintomático con frecuentes palpitaciones, debe administrarse amiodarona o realizar un mapeo mediante ablación por radiofrecuencia.

Taquicardia ventricular polimórfica

La TV *polimórfica* es una taquicardia de complejo ancho que presenta dos o más morfologías ventriculares. Los pacientes con isquemia miocárdica aguda pueden sufrir TV polimórfica, y debe evaluarse de inmediato la posible presencia de isquemia. Deben analizarse y corregirse las posibles alteraciones de los electrolitos. Estos pacientes tienen un alto riesgo de fibrilación ventricular y deben monitorizarse en una unidad coronaria. Una vez se ha completado la revascularización, deben administrarse bloqueadores β e IECA. Si la TV polimórfica persiste, debe tenerse en cuenta implantar un DCI e iniciar una terapia con amiodarona.

En ausencia de isquemia, la TV polimórfica con MCD, miocardiopatía hipertrófica, sarcoidosis o displasia VD arritmogénica tiene un peor pronóstico. Casi siempre están indicadas la colocación de un DCI y la terapia subsiguiente con un bloqueador β . También puede ser necesario el tratamiento con amiodarona.

En un paciente con un corazón estructuralmente normal y una evaluación isquémica negativa, una TV polimórfica debería llevar a evaluar cuidadosamente el ECG subyacente para excluir el síndrome de QT largo. Las *torsades de pointes* son una TV polimórfica que mayoritariamente se encuentra en pacientes con un intervalo QT prolongado. En estos pacientes deberían evaluarse los desajustes metabólicos o la toma de medicamentos que puedan prolongar el intervalo QT. Además, una historia familiar de MCS, de otras muertes inexplicables debidas a ahogamiento o de accidentes en vehículos de motor obligan a implantar de inmediato un DCI.

En pacientes con síndrome de QT largo sintomático y una historia familiar de MCS, debe implantarse un DCI con capacidad de estimulación auricular. Igualmente se ha considerado la adición de bloqueadores β .

Ritmo idioventricular acelerado

El *ritmo idioventricular acelerado* (RIVA) es un ritmo de complejo ancho con una frecuencia cardíaca entre 50 y 120 lat./min. Habitualmente, el RIVA es una arritmia que se obser-

va después de la terapia de reperfusión en el infarto agudo de miocardio. El RIVA resulta de la automaticidad incrementada o de un foco ventricular ectópico anormal. Este foco emite descargas antes que el nódulo sinoauricular. Por lo general, el RIVA se tolera bien y no requiere tratamiento. Si el ritmo se asocia a un problema hemodinámico, están contraindicados los fármacos antiarrítmicos. Las descargas crecientes emitidas por el nódulo sinoauricular a una frecuencia más rápida que el foco ectópico superarán el RIVA. De este modo, el RIVA no se acompaña de un mayor incremento en la incidencia de fibrilación ventricular o en la mortalidad.

Complejos ventriculares prematuros

Los complejos ventriculares prematuros (CVP) son a menudo asintomáticos, pero en ocasiones los pacientes perciben palpitaciones que pueden atribuirse a CVP. Normalmente el tratamiento de elección en estos casos es el refuerzo psicológico y emocional. No obstante, los CVP o una mayor frecuencia de CVP pueden ser marcadores de enfermedades graves subyacentes como la EAC, la insuficiencia cardíaca congestiva, la MCD o la miocardiopatía hipertrófica, las enfermedades infiltrativas, la sarcoidosis y la displasia VD arritmogénica. Antes de tranquilizar al paciente diciéndole que los CVP son benignos, puede realizarse un ecocardiograma y una prueba de imagen de estrés para confirmar que son normales. En el paciente sintomático deben considerarse las consecuencias hemodinámicas de los CVP. Debe recomendarse la práctica de ejercicio. Algunos pacientes responden a un suplemento de magnesio. En los escasos pacientes que continúan sintomáticos, los bloqueadores β son los fármacos de elección. En los pacientes cuyos síntomas persisten y que presentan CVP (>2 a 3 por minuto), puede considerarse realizar una ablación por radiofrecuencia. No obstante, el mapeo puede realizarse sólo si el paciente presenta frecuentes CVP durante el procedimiento, por lo que la utilidad de esta estrategia es limitada.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La prevención de la TV es una empresa compleja. La identificación de los factores de riesgo subyacentes a la EAC y el rápido tratamiento del IM agudo sin duda disminuirá el número de futuros pacientes con TV. Todavía se ha de investigar qué herramientas ofrecen

valores predictivos positivos y negativos fiables que permitan identificar a los pacientes con alto riesgo de TV. Las ondas T alternantes puede ser una de ellas. No obstante, los valores predictivos de tales herramientas no se han determinado todavía de forma prospectiva en grupos amplios de pacientes. El impacto de la investigación en células madre y sus efectos sobre el sustrato de la TV requerirá una evaluación cuidadosa, pues es posible que las «nuevas» células miocárdicas sean arritmogénicas. Por último, los descubrimientos en el campo de la farmacogenómica pueden incrementar las probabilidades de identificar grupos de pacientes que podrían beneficiarse de determinados fármacos antiarrítmicos.

Bibliografía

- The Antiarrhythmics versus Implantable Defibrillators (AVID) Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1997;337:1576-1583.
- Bardy G. Sudden cardiac death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT). *Late Breaking Clinical Trials, American College of Cardiology* 2004.
- Boutitie F, Boissel J-P, Connolly SJ, et al, and the EMIAT and CAMIAT Investigators. Amiodarone Interaction with b-blockers: Analysis of the merged EMIAT (European Myocardial Infarct Amiodarone Trial) and CAMIAT (Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Trial) databases. *Circulation* 1999;99:2268-2275.
- Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigators. *N Engl J Med* 1999;341:1882-1890.
- Maron BJ, Shen WK, Link MS, et al. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;342:365-373.
- Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, et al, for the Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial Investigators. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. *N Engl J Med* 1996;335:1933-1940.
- Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med* 2002;346:877-883.

Capítulo 21

Bradiarritmias

Bryon E. Rubery y William E. Sanders, Jr.

La **frecuencia cardíaca normal en reposo** se ha definido de forma arbitraria entre 60 y 100 lat./min, y la **bradicardia** como una frecuencia inferior a 60 lat./min. Debe indicarse que algunos individuos, por lo demás sanos, tienen una frecuencia cardíaca en reposo inferior a 60 lat./min. La mayor variación se encuentra en atletas, los cuales presentan frecuencias cardíacas en reposo inferiores a 50 lat./min, principalmente como consecuencia de un aumento del tono parasimpático y una disminución del rendimiento simpático basal (fig. 21-1).

En determinados casos, es difícil distinguir entre la bradicardia patológica y la fisiológica, y la verdadera patología requiere una correlación de síntomas con el ritmo observado. Los síntomas neurológicos atribuibles a la bradicardia patológica incluyen síncope y presíncope, mareo y confusión, resultando todos ellos de una perfusión cerebral deficiente. La fatiga, la intolerancia al ejercicio, e incluso la insuficiencia congestiva pueden producirse si el gasto cardíaco está comprometido de forma significativa.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Los principales componentes del sistema de conducción del corazón incluyen el nódulo sinoatrial, el nódulo atrioventricular (AV), el fascículo de His y las ramas fasciculares derecha e izquierda. La bradicardia está causada por condiciones que alteran la automatidad del nódulo sinoatrial o la conducción del nódulo AV, o que interfieren con el sistema de propagación de los impulsos eléctricos a través del sistema de conducción inferior.

La bradicardia inducida neuralmente puede producirse por una alternancia del tono simpático y parasimpático a través de un efecto sobre el nódulo sinoatrial o el AV, los cuales están inervados por ambos sistemas nerviosos. El aumento del tono parasimpático, mediado por el nervio vago, disminuye la automatidad del nódulo sinoatrial y disminuye la conducción a través del nódulo AV. El aumento del tono simpático produce los efectos contrarios; la frecuencia cardíaca basal refleja el equilibrio entre estas dos influencias. Diversos estados fisiológicos y patológicos, así como farmacológicos, afectan a este equilibrio. El tono vagal aumenta fisiológicamente durante el sueño y es más pronuncia-

do en atletas. El vómito, la tos, la micción, la defecación y la presión del seno carotídeo también incrementan el tono vagal, lo cual se considera fisiológico o patológico dependiendo de las circunstancias. La apnea obstructiva del sueño aumenta el tono vagal, por lo que puede producirse bradicardia (algunas veces extrema) durante los episodios de apnea.

Muchos fármacos que se prescriben habitualmente producen bradicardia. La digoxina incrementa los efectos vagotónicos en los nódulos sinoatrial y AV, mientras que la clonidina reduce el tono simpático. Los bloqueadores β también tienen efectos antiarrítmicos directos como consecuencia de sus propiedades estabilizadoras de membrana, pero actúan principalmente impidiendo la estimulación adrenérgica de los receptores β . Los bloqueadores de los canales del calcio influyen directamente sobre los nódulos sinoatrial y AV alterando la forma del potencial de acción. Entre los fármacos antiarrítmicos, el sotalol y la amiodarona son los que producen más habitualmente una bradicardia clínicamente relevante. El sotalol tiene una actividad bloqueadora β significativa, y la amiodarona muestra tanto una actividad bloqueadora β como una actividad bloqueadora de los canales del calcio. Los fármacos antiarrítmicos de tipo I generalmente no tienen un efecto significativo sobre el tejido nodal sano, pero pueden disminuir la automatidad y aumentar el bloqueo en pacientes con enfermedad preexistente del sistema de conducción.

Otras patologías que afectan al sistema de conducción incluyen enfermedades metabólicas (hipotiroidismo, hipotermia, hipotasemia e hiperpotasemia) y neurológicas (apoplejías parciales y presión intracraneal incrementada).



Bradicardia sinoatrial, frecuencia de 45 lat./min. Aunque la frecuencia que limita el ritmo sinoatrial normal está entre 60 y 100 lat./min, las frecuencias sinoatriales inferiores a 60 son habitualmente normales. El ejercicio físico, por ejemplo, aumenta el volumen por latido y normalmente disminuye la frecuencia cardíaca durante el descanso. Muchos atletas sanos presentan frecuencias cardíacas bajas durante el descanso, frecuentemente bradicardia sinoatrial con frecuencias alrededor de 50 e incluso de 40 lat./min. Este ECG se registró en un paciente sano de 23 años y es una variante normal

Figura 21-1. Bradicardia sinoatrial.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Disfunción del nódulo sinoatrial

La **disfunción del nódulo sinoatrial**, o «síndrome del seno enfermo», es una causa habitual de bradicardia en la que aumenta su incidencia con la edad. La función del nódulo sinoatrial puede verse afectada por causas extrínsecas, tales como fármacos y tono vagal, o factores intrínsecos, tales como isquemia o fibrosis del tejido nodal de progresión lenta. Las manifestaciones de la enfermedad del nódulo sinoatrial incluyen bradicardia sinoatrial inapropiada, parada sinoatrial intermitente, y taquiarritmias supraventriculares alternantes con bradicardia sinoatrial o asístole (síndrome de taquibradiarritmia). Los mecanismos incluyen una disminución de la automaticidad del tejido nodal sinoatrial y un bloqueo de la salida sinoatrial (SA). En el bloqueo de salida SA, la despolarización rítmica continúa, pero el impulso se retrasa o bloquea en el tejido perinodal. El diagnóstico por ECG de superficie es difícil, porque las derivaciones externas no registran directamente la actividad dentro del nódulo sinoatrial. Se produce una onda P sólo si el impulso nodal sinoatrial es capaz de despolarizar las aurículas. Los registros mediante catéteres intracardíacos han confirmado la existencia de un bloqueo SA (así como los mecanismos responsables

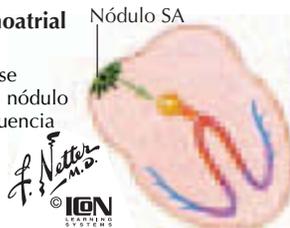
de varias arritmias que representan variantes normales; fig. 21-2).

Bloqueo atrioventricular

El **bloqueo AV de primer grado** es una prolongación anormal del intervalo PR de más de 200 ms. A pesar de la nomenclatura, no se produce ningún «bloqueo»; todos los latidos auriculares son conducidos a los ventrículos (fig. 21-3). Las causas incluyen efectos farmacológicos, isquemia transitoria del nódulo AV y alteraciones de conducción después de los procedimientos de ablación mediante catéteres. También puede presentarse en ausencia de una causa definida. El bloqueo AV de primer grado se encuentra habitualmente junto con bloqueos de grado superior, aunque por sí mismo no produce bradicardia. En ausencia de enfermedad cardíaca orgánica, el bloqueo AV aislado de primer grado presenta un pronóstico benigno, sin mayor riesgo de progresión a bloqueos de grado superior. En casos muy poco frecuentes, un bloqueo AV de primer grado muy pronunciado puede generar un síndrome de pseudomarcapasos por pérdida de sincronía AV. La pronunciada prolongación del intervalo PR retrasa la contracción ventricular hasta justo antes de la subsiguiente contracción auricular, impidiendo el llenado auricular y ventricular completos. Esto resulta en un gasto cardíaco

A. Ritmo sinoatrial normal

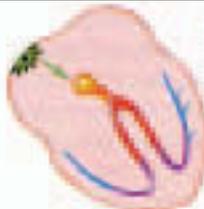
Los impulsos se originan en el nódulo SA a una frecuencia normal



Todos los complejos se distribuyen uniformemente; frecuencia de 60 a 100 lat./min

B. Bradicardia sinoatrial

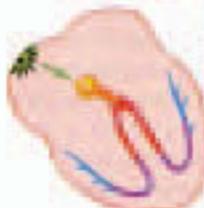
Los impulsos se originan en el nódulo SA a una baja frecuencia



Todos los complejos son normales y se distribuyen uniformemente; frecuencia inferior a 60 lat./min

C. Taquicardia sinoatrial

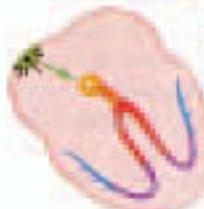
Los impulsos se originan en el nódulo SA a una alta frecuencia



Todos los complejos son normales y se distribuyen uniformemente; frecuencia superior a 100 lat./min

D. Arritmia sinoatrial

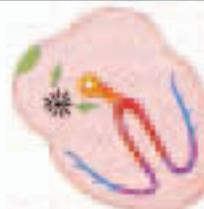
Los impulsos se originan en el nódulo SA a una frecuencia variable



Todos los complejos son normales, aunque con un ritmo irregular; el intervalo PP o RR más largo excede el más corto por 0,16 s o más

E. Ritmo atrial no sinoatrial

Los impulsos se originan en la parte inferior de la aurícula; viajan retrógradamente, así como distalmente



Ondas P invertidas en las derivaciones II, III y aVF

F. Marcapasos auricular migratorio

Los impulsos se originan en diversos puntos de las aurículas

Variación en el contorno de las ondas P, en el intervalo PR, PP y consecuentemente en los intervalos RR

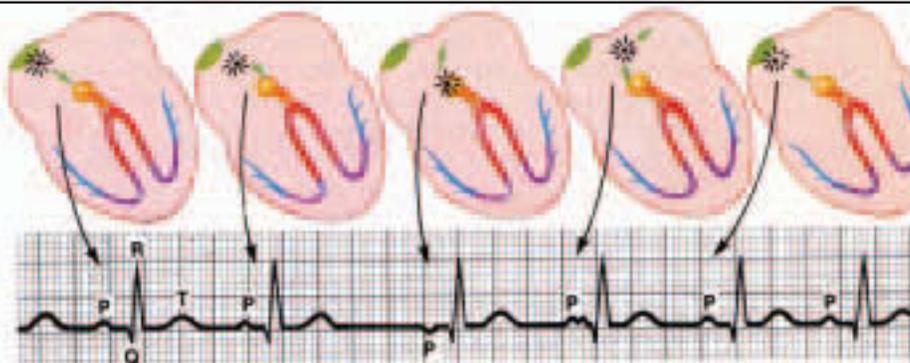


Figura 21-2. Ritmos supraventriculares.

reducido, que se corresponde con una presión de enclavamiento incrementada.

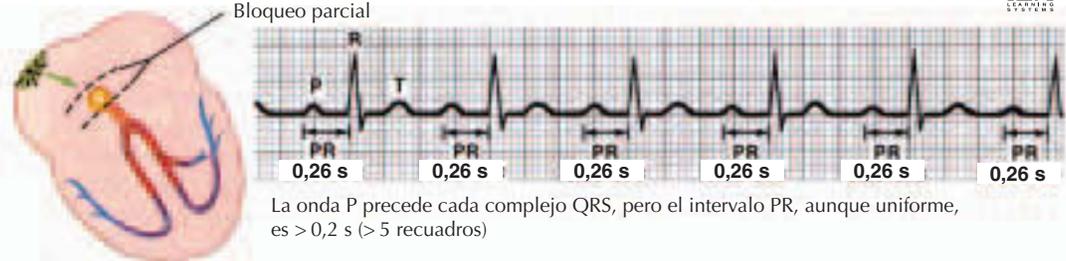
En el bloqueo AV de segundo grado se produce una conducción AV intermitente que resulta en una combinación de latidos

conducidos y no conducidos. Existen dos clases de bloqueo AV de segundo grado: el Mobitz de tipo I (de Wenckebach) y de tipo II (fig. 21-3). El **bloqueo Mobitz de tipo I** se caracteriza por un alargamiento progresivo del



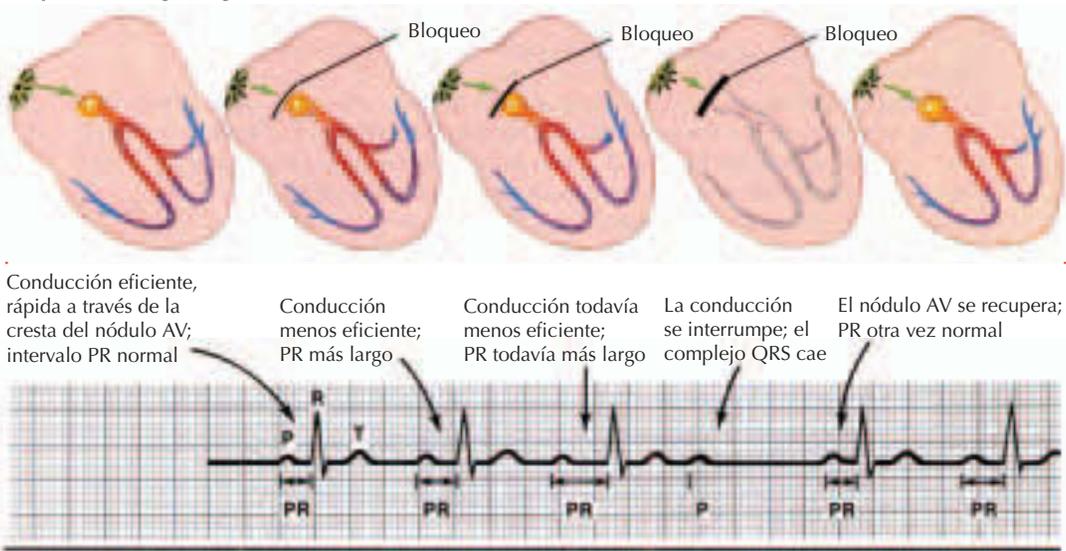
Intervalo PR fijo, pero prolongado

Bloqueo AV de primer grado



Alargamiento progresivo del intervalo PR con latidos caídos intermitentes

Bloqueo AV de segundo grado: Mobitz I (Wenckebach)



Caída súbita de QRS sin elongación de PR previa

Bloqueo AV de segundo grado: Mobitz II (no Wenckebach)

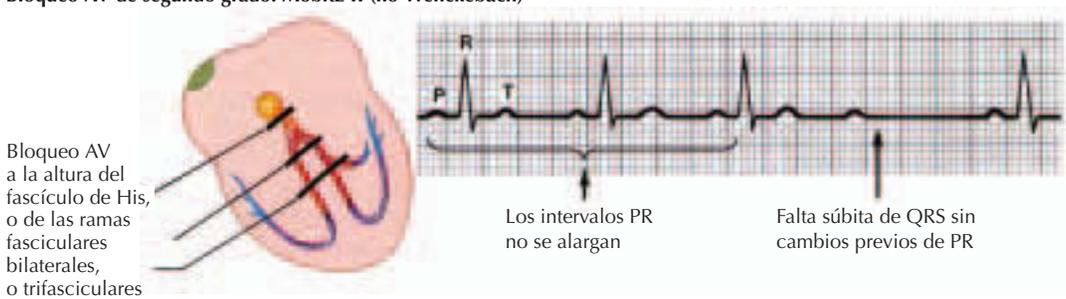


Figura 21-3. Variaciones en la conducción atrioventricular (I).

intervalo PR hasta que una onda P falla en la conducción, lo cual hace que «falte» un latido. Este patrón sugiere de forma consistente que el nódulo AV es el sitio de bloqueo, aunque existen algunas excepciones. El **bloqueo de Mobitz de tipo II** consiste en un fenómeno de «todo o nada»; los latidos conducidos mantienen un intervalo PR constante,

sin aviso antes de la pérdida súbita de conducción. Este patrón indica enfermedad en el sistema de His-Purkinje o bloqueo infranodal. Esta distinción es importante, puesto que el bloqueo de tipo II normalmente progresa hacia un bloqueo cardíaco completo, mientras que el de tipo I raramente lo hace. El bloqueo de tipo I es más probable que sea tran-

sitorio y se deba a causas reversibles generadas por fármacos, alteraciones metabólicas o aumento del tono vagal. El **bloqueo AV avanzado** sucede cuando dos o más ondas P consecutivas se bloquean. El bloqueo AV avanzado puede tener lugar con un bloqueo de tipo I o de tipo II y puede preceder la progresión a un bloqueo cardíaco completo. El infarto de miocardio agudo inferior frecuentemente produce bradiarritmias, incluyendo el bloqueo AV de tipo I. El aumento del tono vagal es la causa principal pero, debido a que el nódulo AV está irrigado por la arteria coronaria derecha en el 90% de las personas, la isquemia nodal AV puede también producir este efecto. El flujo colateral de la circulación coronaria izquierda normalmente impide el infarto del nódulo AV, siendo poco frecuente la progresión a un bloqueo cardíaco completo (y, si sucede, normalmente es transitoria). El infarto de miocardio anterior produce bloqueo AV de tipo II por necrosis del septo interventricular. El infarto de miocardio anterior presenta una mayor incidencia de progresión a un bloqueo cardíaco completo, a menudo permanente.

El **bloqueo AV de tercer grado, o bloqueo cardíaco completo**, se diagnostica cuando los impulsos auriculares no se conducen a los ventrículos (fig. 21-4). En este caso, la disociación AV se evidencia en el ECG de superficie como unos intervalos regulares P-P y R-R, aunque con un intervalo PR que cambia continuamente. El complejo QRS puede ser estrecho o amplio, dependiendo del nivel del bloqueo y la ubicación del marcapasos de escape. El bloqueo a nivel del nódulo AV puede producir un marcapasos de escape en el fascículo de His, el cual tiene tendencia a resultar en ritmos de escape de entre 40 y 55 lat./min, responde parcialmente al tono simpático y normalmente sirve para mantener el gasto cardíaco. A la inversa, el bloqueo infranodal resulta en un marcapasos de escape distal al fascículo de His, con un ritmo de escape poco fiable inferior a 40 lat./min, potencialmente capaz de conducir a una asistolia ventricular que puede suponer un peligro para la vida.

El bloqueo cardíaco completo puede ser congénito o adquirido. El bloqueo cardíaco completo puede producirse por una anatomía cardíaca extremadamente anormal con un bloqueo infranodal resultante, o por una disfunción del nódulo AV como resultado de un lupus neonatal. Como causas adquiridas se incluyen efectos farmacológicos, degeneración y fibrosis relacionada con la edad, is-

quemia e infarto, enfermedades infiltrativas (como la amiloidosis, la sarcoidosis y la hemocromatosis), enfermedades infecciosas (como la enfermedad de Lyme, la sífilis y la miocarditis vírica) y enfermedades neuromusculares, incluyendo la distrofia muscular.

Síncope neurocardiogénico

La hipersensibilidad del seno carotídeo y el síncope vasovagal son ejemplos de síncope mediados neuralmente. En ambos casos, un tono vagal repentino y excesivo conduce a una bradicardia inapropiada y a una respuesta cardioinhibidora, que incluye bradicardia sinoatrial, parada sinoatrial o bloqueo AV. La respuesta vasodepresora se produce por una súbita retirada del tono simpático, produciendo una disminución de la presión arterial sistólica (PAS) superior a 50 mmHg. Esto puede ocurrir incluso en ausencia de bradicardia. El seno carotídeo se localiza en la arteria carótida interna, justo por encima de la bifurcación de la carótida común. Una ligera presión sobre el seno carotídeo genera un incremento fisiológico pronunciado en el tono vagal, incluso en individuos asintomáticos; hasta una pausa sinoatrial de 3 s se considera normal, aunque una pausa más pronunciada (> 3 s) es anormal. En personas afectadas, un simple giro de la cabeza puede producir una estimulación suficiente del seno carotídeo que resulte en síncope. El síncope vasovagal produce las mismas respuestas vasodepresoras y cardioinhibidoras, aunque se inicia de forma distinta. Un trastorno emocional importante como dolor, miedo o la mera visión de sangre produce una subida inicial en la descarga simpática, produciendo una vasodilatación periférica y una disminución del retorno venoso. La contracción ventricular enérgica estimula entonces los mecanorreceptores cardíacos, los cuales inician los reflejos neurales mencionados anteriormente. La combinación resultante del aumento del tono vagal y de la sustracción simpática súbita genera hipotensión brusca y síncope.

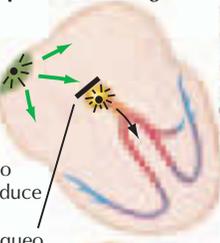
ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Aunque los estudios electrofisiológicos invasivos son de utilidad en la evaluación de determinadas taquiarritmias, no son habitualmente necesarios para las bradiarritmias. En muchos casos, los resultados del ECG de 12 derivaciones son suficientes para realizar un diagnóstico. No obstante, cuando la arritmia que se sospecha es intermitente, o bien la

Ausencia de relación entre ondas P y complejos QRS: frecuencia QRS más baja que frecuencia P

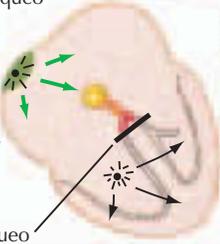
Bloqueo AV (completo) de tercer grado

1. Los impulsos se originan en el nódulo SA (ondas P) y por debajo del sitio de bloqueo en el nódulo AV (ritmo de unión) que conduce a los ventrículos



Las aurículas y ventrículos se despolarizan independientemente. Los complejos QRS son menos frecuentes; regulares entre 40 y 55 lat./min, pero con una forma normal

2. Los impulsos se originan en el nódulo SA (ondas P) y también por debajo del sitio de bloqueo en los ventrículos (ritmo idioventricular)



Las aurículas y ventrículos se despolarizan independientemente. Los complejos QRS son menos frecuentes; regulares entre 20 y 40 lat./min, pero con una forma ancha y anormal

Características de las dos clases de bloqueo atrioventricular

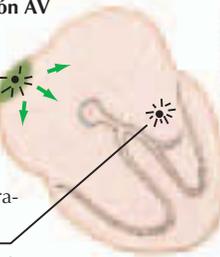
	«Alto»		«Bajo»
Sitio de bloqueo	Cresta del nódulo AV		Fascículo de His, rama fascicular bilateral o trifascicular
Tipo de ritmo de escape	Ritmo de escape de unión QRS estrecho Frecuencia adecuada (40-55 lat./min)		Ritmo de escape ventricular QRS ancho Frecuencia inadecuada (20-40 lat./min) Rango de asistolia o escape ventricular
Patología subyacente	Enfermedad arterial coronaria derecha, infarto diafragmático, edema alrededor del nódulo AV		Enfermedad de la arteria coronaria descendente izquierda, infarto anteroseptal extenso, o degeneración crónica del sistema de conducción
Ritmo anterior al bloqueo completo	Precedido por bloqueo AV de segundo grado Mobitz I (Wenckebach)		Precedido por bloqueo AV de segundo grado Mobitz II

Ausencia de relación entre ondas P y complejos QRS: frecuencia QRS más rápida que frecuencia P

Disociación AV

Ritmo supraventricular más lento

Ritmo ventricular rápido, el cual no se conduce retrógradamente hacia las aurículas o interrumpe el nódulo sinoatrial



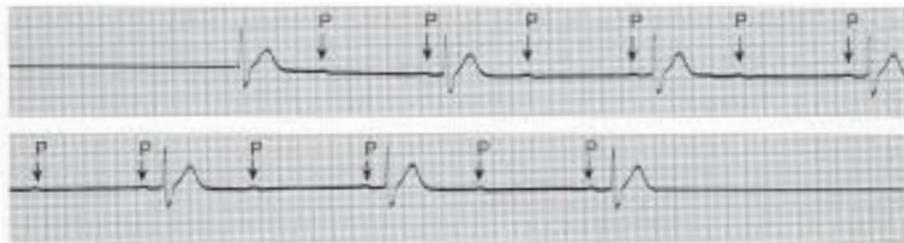
Ondas P menos frecuentes que los complejos QRS y sin relación alguna con ellos



Figura 21-4. Variaciones en la conducción atrioventricular (II).

correlación con los síntomas no es clara, se necesita un registro a largo plazo. Un monitor Holter proporciona un registro continuo de dos derivaciones electrocardiográficas durante 24-48 h. La monitorización Holter es especialmente útil en pacientes con síntomas frecuentes o arritmias durante el sueño. En

pacientes con síntomas menos frecuentes, un monitor de registro de eventos instalado durante 30 días resulta más apropiado. Finalmente, cuando los síntomas son muy infrecuentes, puede insertarse bajo la piel del pecho un registrador de asa, que funciona como un monitor de las anomalías que se produzcan



En la situación en que cada dos ondas P se produce un bloqueo, es imposible afirmar si el intervalo PR se está incrementando progresivamente (puesto que nunca existe más de un intervalo PR completo en un momento determinado). De este modo, no se puede diferenciar entre Mobitz I y Mobitz II, y no está claro si el sitio de bloqueo está en la cresta del nódulo AV o en el sistema de His-Purkinje. Si esta diferenciación es clínicamente vital, se requiere un estudio electrofisiológico intracardíaco

Figura 21-5. Bloqueo AV.

hasta durante 18 meses. El paciente o un familiar activa este dispositivo con un imán.

La interpretación de las bradiarritmias en un ECG es normalmente sencilla, debido a que la disfunción del nódulo sinoatrial y las diversas formas de bloqueo AV se reconocen fácilmente. Una excepción la constituye el bloqueo AV de segundo grado con un cociente P:QRS de 2:1 (fig. 21-5). Los latidos conducidos se alternan con latidos no conducidos, no pudiéndose de este modo observarse una prolongación PR progresiva. En esta situación, es imposible diferenciar entre un bloqueo de tipo I y uno de tipo II sobre un único ECG. Un trazado muy largo puede finalmente demostrar una relación de conducción de 3:1 o superior que permita realizar el diagnóstico. También pueden realizarse ciertas maniobras autónomas. El masaje del seno carotídeo empeora la conducción AV en el bloqueo de tipo I, mientras que la atropina lo mejora. Lo contrario suele ocurrir en el bloqueo de tipo II, aunque hay excepciones (fig. 21-6).

El bloqueo sinoatrial es también difícil de reconocer sobre un ECG de superficie. El bloqueo SA de primer grado nunca se observa, debido a que todos los impulsos se transmiten hacia las aurículas. El bloqueo SA de tercer grado es indistinguible de la parada sinoatrial. El bloqueo SA de segundo grado produce pausas sinoatriales intermitentes. El ECG de superficie puede proporcionar claves sobre el mecanismo subyacente. El bloqueo SA de segundo grado de tipo I produce unos latidos agrupados con un acortamiento progresivo de los intervalos P-P antes de una pausa sinoatrial, la cual es inferior a dos veces la duración del intervalo P-P más corto. El bloqueo SA de tipo II presenta una distribución más aleatoria de las pausas sinoatriales, y la duración de la pausa es un múltiplo exacto del intervalo P-P basal.

El bloqueo cardíaco completo requiere la disociación de las ondas P y los complejos QRS. No obstante, la disociación AV no es sinónimo de bloqueo AV, puesto que es posible para un marcapasos secundario capturar los ventrículos a una frecuencia más rápida que la generada en las aurículas. Un ejemplo lo constituye el ritmo de unión acelerado sin conducción auricular retrógrada. Mientras que los ventrículos están bajo control del marcapasos de unión, el nódulo sinoatrial continúa funcionando, lo cual conduce a un patrón ECG de disociación AV. Los latidos sinoatriales no se transmiten a los ventrículos puesto que el nódulo AV es refractario a ellos. Si la frecuencia sinoatrial pasa a ser más rápida que la frecuencia de unión, la captura auricular se reanuda, lo cual demuestra que no hay bloqueo. Por esta razón, el bloqueo AV completo puede diagnosticarse sólo cuando la frecuencia auricular es más rápida que la frecuencia ventricular.

El abordaje diagnóstico del síncope se aborda en el capítulo 22. En el síncope neurocardiogénico, el mejor método consiste en disponer de una historia detallada y realizar un buen examen físico. Los síntomas prodrómicos y las circunstancias son especialmente útiles en el establecimiento de un diagnóstico del síncope vasovagal. El test de la mesa basculante y la monitorización ambulatoria pueden realizarse cuando la historia y el examen físico no son reveladores. En pacientes con enfermedad cardíaca isquémica y síncope, frecuentemente se necesita un estudio electrofisiológico para descartar taquiarritmias peligrosas, aunque en pacientes con corazones estructuralmente normales el rendimiento diagnóstico es bajo. Lo que es más, incluso si se encuentran anomalías en los test de provocación, no siempre es posible correlacionar estas alteraciones con los síntomas que se es-

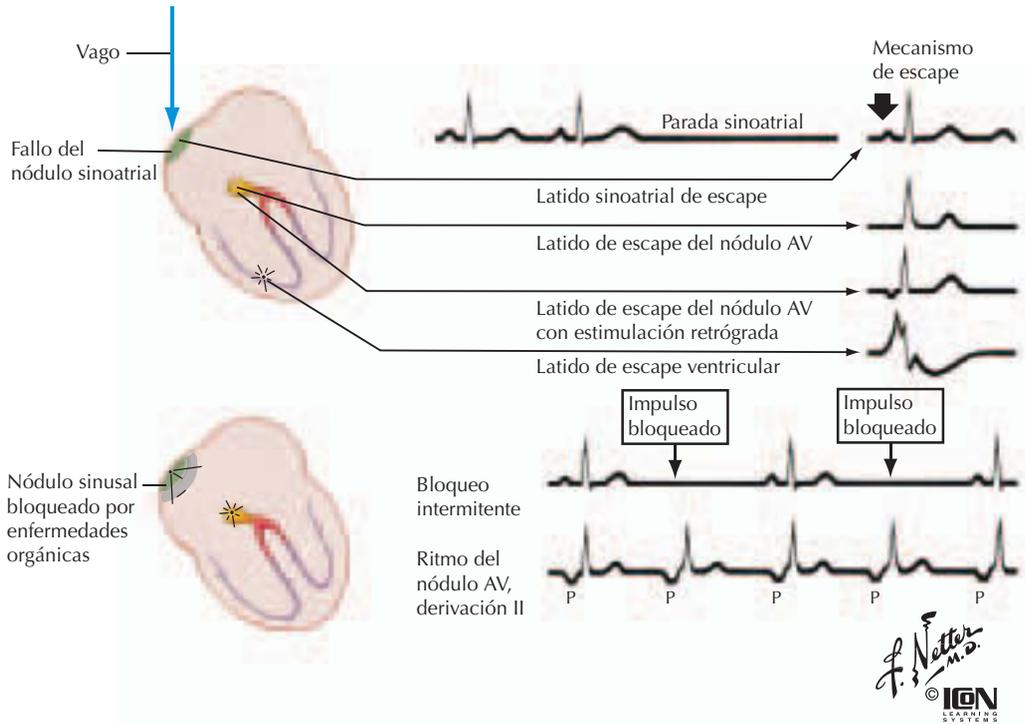


Figura 21-6. Parada sinoatrial, bloqueo sinoauricular.

tán evaluando. En pacientes con bajo riesgo de arritmias que supongan un peligro para la vida, la monitorización ambulatoria a largo plazo puede ser de mayor utilidad que el test de provocación.

TRATAMIENTO

El tratamiento primario de las bradicardias sintomáticas es la estimulación cardíaca. Aunque la medicación puede ser de utilidad en los casos agudos, no hay lugar para la terapia médica a largo plazo de las bradiarritmias. En las bradicardias agudas por aumento del tono vagal se utiliza de forma frecuente la atropina. El isoproterenol puede ser eficaz en algunos casos, pero debe utilizarse con cuidado porque puede empeorar la isquemia y predisponer a taquiarritmias. La teofilina se ha utilizado en la disfunción del nódulo sinoatrial, aunque sólo es eficaz de forma marginal y su uso está limitado por un índice terapéutico reducido. Las indicaciones con respecto al implante de un marcapasos permanente se comentan en el capítulo 26. Algunas patologías, como el infarto de miocardio inferior, pueden requerir estimulación temporal, pero no permanente.

El tratamiento ideal del síncope neurocardiogénico no se ha establecido. Diversos en-

sayos están estudiando la eficacia de la estimulación permanente, incluyendo el uso de algoritmos de marcapasos diseñados específicamente para este propósito. Los bloqueadores β son los fármacos disponibles más eficaces e impiden la descarga simpática inicial que se cree que activa los reflejos neurales en el síncope vasovagal. La fludrocortisona, la midodrina y una mayor ingesta de sal en la dieta impiden la hipovolemia y la hipotensión. Los inhibidores selectivos de recaptación de serotonina son prometedores, aunque su mecanismo de acción no se comprende totalmente.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Uno de los retos en el tratamiento de un paciente con bradicardia sintomática es definir el mecanismo responsable de la bradicardia del paciente y los síntomas. Como se ha indicado anteriormente, algunos pacientes con síndromes bradicárdicos no experimentarán una resolución de los síntomas simplemente con estimulación permanente. Además, la modificación de las propiedades de los marcapasos puede dar lugar a una menor morbilidad e incluso a una reducción de la mortalidad. Algunos de estos temas se tratan en el capítulo 26, y otros se están investigan-

do en estudios actuales sobre el uso de nuevas modalidades de marcapasos, en combinación con la terapia farmacológica.

Bibliografía

- Devinsky O. Bradycardia and asystole induced by partial seizures: A case report and literature review. *Neurology* 1997;48:1712-1714.
- Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: Summary article. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee to Update the 1998 Pacemaker Guidelines). *Circulation* 2002;106:2145-2161.
- Gregoratos G, Cheitlin MD, Conill A, et al. ACC/AHA guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Pacemaker Implantation). *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1175-1209.
- Kaushik V. Bradyarrhythmias, temporary and permanent pacing. *Crit Care Med* 2000;28:121-128.
- Krahn AD. Use of an extended monitoring strategy in patients with problematic syncope. *Circulation* 1999; 99:406-410.
- Mymn D. The natural history of primary first-degree atrioventricular heart block. *N Engl J Med* 1986;315:1183-1187.
- Oakley D. General cardiology: The athlete's heart. *Heart* 2001;86:722-726.
- Sheldon R. Pacing to prevent vasovagal syncope. *Cardiol Clin* 2000;8:81-93.

Capítulo 22

Síncope cardíaca

Richard G. Sheahan

El *síncope* se define como una pérdida súbita de conocimiento asociada con incapacidad para mantener el tono postural, seguida por una recuperación espontánea. El síncope se da en alrededor del 3% de las visitas de urgencias, y en el 1-6% de los ingresos generales hospitalarios. Los episodios pueden volver a producirse en un tercio de los pacientes. Las reparaciones de éstos tienen un efecto perjudicial sobre el estilo de vida, la sensación de bienestar físico, la conducción de vehículos y las oportunidades de empleo.

La etiología del síncope puede dividirse en tres grandes categorías: cardíaca, no cardíaca y desconocida. En la mayoría de los estudios, entre el 75 y el 85% de los episodios de síncope de etiología definida son de origen cardíaco. Los mecanismos cardiovasculares del síncope incluyen sólo hipotensión, hipotensión con taquiarritmias e hipotensión con bradiarritmias. La hipoperfusión de la corteza cerebral y del sistema de activación reticular constituye la vía final común de la mayoría de los episodios. La interrupción del flujo sanguíneo cerebral durante de 8 a 10 s normalmente produce pérdida de conocimiento. La gravedad de los síntomas depende de una compleja interacción entre las consecuencias hemodinámicas de la arritmia/hipotensión y la función cardíaca subyacente. La aparición del síncope durante el ejercicio requiere una evaluación urgente, puesto que puede ser precursora de una enfermedad arterial coronaria grave o de una enfermedad valvular aórtica.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los síntomas que preceden a un episodio de síncope pueden proporcionar una información diagnóstica importante. Síntomas como náuseas y vómitos pueden indicar una etiología vagal, mientras que las dificultades respiratorias, la sudoración o el dolor en el pecho sugieren una etiología isquémica. Las palpitaciones frecuentes pueden indicar la presencia de una arritmia subyacente. No obstante, no es infrecuente que no existan síntomas que anuncien un episodio de síncope. Es crucial determinar las circunstancias del episodio y, específicamente, qué estaba haciendo el paciente cuando éste tuvo lugar. La tabla 22-1 muestra una lista de las pregun-

tas que deben hacerse al paciente. Debe tenerse en cuenta que un aura prodrómica, una pérdida de conocimiento prolongada, la desorientación después del episodio, la lentitud para recuperar la plena conciencia o los movimientos bruscos sugieren un ataque epiléptico. Deben considerarse factores de riesgo de enfermedad arterial coronaria, como una historia familiar prematura, hipertensión, hiperlipidemia, diabetes mellitus y tabaquismo. En algunas circunstancias, las enfermedades psiquiátricas deben ser consideradas puesto que un diagnóstico psiquiátrico se realiza en última instancia en más del 5% de los pacientes con síncope.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Valor de las pruebas en el síncope

La determinación de la etiología del síncope suele ser difícil y frustrante. Los episodios pueden ser breves e infrecuentes, o el síncope puede no reaparecer nunca. La evaluación del paciente en estos casos requiere un análisis de un historial completo y preciso, así como un examen físico. Los hallazgos críticos positivos encontrados durante el examen físico pueden incluir un soplo sistólico de eyección debido a una estenosis aórtica, o una profunda hipotensión ortostática. Con frecuencia, el examen físico minucioso está dentro de los límites normales, de modo que se requieren pruebas. El objetivo del análisis es proporcionar de forma ideal una correlación del ritmo de los síntomas.

Antes de recurrir a métodos de evaluación más precisos, es necesario comprender las limitaciones y la información que puede proporcionar cada test.

Tabla 22-1

Preguntas clave para el paciente con una historia de síncope

- Actividades que se estaban realizando cuando se inició el episodio:
 - Ejercicio
 - Cambios de posición
 - Micción
 - Defecación
 - Tos
- Hora del día
- Medicamentos
 - Insulina
 - Otros medicamentos con prescripción médica
 - Medicamentos sin prescripción médica
 - Drogas
 - Alcohol
 - Intervalo de tiempo después de la toma de medicamentos/insulina
 - Nuevos medicamentos o cambios en la dosis de los medicamentos/insulina
- Cualquier enfermedad febril reciente
- Vómitos o diarrea
- Anemia
- Fracturas recientes
- Viajes en avión recientes
- Traumatismo reciente
- Casi-ahogamiento
- Visión de sangre
- Mirar hacia lo alto
- Historia familiar de muerte súbita inexplicada incluso en primos lejanos
- Información acerca del episodio
 - Presencia de palidez, sudor frío o sudoración
 - Actividad tónico-clónica
 - Duración del episodio
 - Tiempo transcurrido hasta que el paciente se despertó (según un testigo)
 - Tiempo transcurrido hasta que el paciente estuvo plenamente despierto y orientado (según un testigo)
- Frecuencia del pulso
- Síntomas después del episodio
 - Palpitaciones
 - Náuseas
 - Vómitos
 - Dolor pectoral
 - Dificultad para respirar
 - Sudoración
- Dolor relacionado con lesiones resultantes del episodio de síncope

Electrocardiografía

Frecuentemente, el ECG basal es normal. Los hallazgos que deben considerarse incluyen el bloqueo bifascicular con o sin prolongación PR, bloqueo atrioventricular de segundo grado Mobitz tipo II, bloqueo cardíaco completo, síndrome de Wolff-Parkinson-White, síndrome de QT largo, síndrome de Brugada, hipertrofia ventricular izquierda sugestiva de miocardiopatía hipertrófica, ta-

quiarrritmia, infarto agudo o antiguo de miocardio, y embolismo pulmonar. Cualquiera de estos hallazgos condicionará la evaluación inicial.

Un ECG obtenido durante un episodio puede ser diagnóstico. Sin embargo, como la mayoría de los pacientes son asintomáticos después del episodio, muchos tendrán un ECG estándar normal.

Test sanguíneos

Pueden realizarse un recuento sanguíneo completo rutinario, electrolitos (especialmente potasio y magnesio), glucosa en sangre, enzimas cardíacas seriadas, niveles terapéuticos séricos de medicamentos incluyendo digoxina, cribado toxicológico en orina y suero, y concentraciones de alcohol. En un individuo sano, estos parámetros deben estar dentro de los valores normales.

Determinación de los factores de riesgo de enfermedad arterial coronaria

Si el paciente presenta factores de riesgo significativos de enfermedad arterial coronaria, se requiere una evaluación isquémica. Idealmente, debe realizarse un estudio con técnicas de imagen durante el ejercicio, y si el estudio es o está en el límite de ser positivo, debe realizarse un cateterismo cardíaco.

Ecocardiografía

Deben determinarse la fracción de eyección ventricular izquierda incluyendo la función sistólica y diastólica, función ventricular derecha, anomalías valvulares, hipertrofia y procesos restrictivos. El pronóstico se ha asociado estrechamente a la fracción de eyección ventricular izquierda. En un paciente con síncope y evidencia de anomalías estructurales, debe considerarse como causa de síncope un diagnóstico de taquicardia ventricular (v. cap. 20) hasta que se demuestre lo contrario. Aunque un ecocardiograma puede detectar características que concuerdan con una disfunción diastólica, es de menor utilidad en la exclusión de un proceso infiltrativo como la sarcoidosis.

Test de la mesa basculante

El test de la mesa basculante es particularmente útil para la confirmación del síncope neurocardiogénico en pacientes en los que se reproduce exactamente el complejo prodrómico y sintomatológico durante el test, junto

con hipotensión, bradicardia inapropiada, o ambas. La adición de isoproterenol o nitroglicerina suele utilizarse para conseguir un resultado positivo. Los resultados falsamente positivos y falsamente negativos son habituales. Otras limitaciones de los test de la mesa basculante incluyen una baja especificidad de los protocolos con dosis elevadas de isoproterenol y el hecho de que la reproductibilidad día a día de un test positivo no es del 100%. A pesar de ello, el test de la mesa basculante puede ser de utilidad en la identificación de pacientes con una marcada respuesta bradicárdica, los cuales pueden beneficiarse de la colocación de un marcapasos permanente. Debe realizarse un ecocardiograma antes del test de la mesa basculante para excluir una disfunción ventricular izquierda, la cual conlleva un riesgo de mortalidad significativamente superior. Los pacientes con un diagnóstico de síncope neurocardiogénico presentan un pronóstico benigno.

Monitorización con Holter

El objetivo de la monitorización con Holter es proporcionar una correlación entre síntomas y ritmo cardíaco. Una monitorización con Holter durante 24 o 48 h es eficaz en pacientes que están experimentando síntomas varias veces al día. La frecuencia impredecible de meses o años de los episodios y la elevada tasa de remisión limitan el potencial de la monitorización de Holter. Su bajo rendimiento ha sido confirmado por estudios que han puesto de relieve que los síntomas se producen conjuntamente con arritmias significativas en sólo el 2-4% de los pacientes, arritmias asintomáticas en el 13% y síntomas sin arritmias en el 17%.

Registadores de eventos

El objetivo de la monitorización a largo plazo es proporcionar una correlación del ritmo con los síntomas. La frecuencia impredecible de meses o años de los episodios y la elevada tasa de remisión limita el potencial de la monitorización externa prolongada. Aunque la conservación de estos registros durante de 1 a 3 meses mejora el rendimiento diagnóstico, no puede realizarse un diagnóstico a pesar de la reaparición de síntomas debido a una función incorrecta del dispositivo, inconformidad del paciente o incapacidad de activar el registrador. Los registradores de eventos actuales incluyen algoritmos de detección automatizados, los cuales au-

mentan la detección de la arritmia e incrementan la probabilidad de definir arritmias responsables de síntomas de síncope y presíncope.

Cateterización cardíaca

La información que puede obtenerse por cateterismo cardíaco, además de la presencia o ausencia de enfermedad arterial coronaria limitante del flujo, incluye la presión diastólica final ventricular izquierda, gradientes intracavidad, gradientes valvulares, presión arterial pulmonar, origen anómalo de las arterias coronarias o puente miocárdico. Todos son importantes en la evaluación del síncope.

Estudio electrofisiológico

Un estudio electrofisiológico puede determinar la presencia y el mecanismo de la taquicardia (ya sea supraventricular o ventricular), la función del nódulo atrioventricular y la función del nódulo sinoatrial. En pacientes con arritmias inducibles, puede realizarse simultáneamente una ablación por radiofrecuencia. No obstante, el rendimiento diagnóstico en pacientes sin palpitaciones y una función ventricular izquierda normal es bajo. En pacientes con una miocardiopatía isquémica, un estudio electrofisiológico permite detectar los casos con mayor riesgo de taquiarritmias ventriculares subsiguientes. Un estudio electrofisiológico en pacientes con miocardiopatía dilatada es poco útil en la distinción de los pacientes con alto riesgo de muerte cardíaca súbita (v. cap. 20). En los casos en que la FE es inferior al 35%, debería colocarse un DCI, no siendo necesario un estudio electrofisiológico.

Electrocardiograma de señal promediada y alternancia de onda T

La electrocardiografía de señal promediada se ha propuesto como sistema de predicción de los pacientes con riesgo de muerte cardíaca súbita. Aunque el electrocardiograma de señal promediada tiene un valor predictivo negativo muy alto, su valor predictivo positivo es muy bajo. Por esta razón, los electrocardiogramas del promedio de señales son de poca utilidad en la evaluación del síncope. La alternancia de onda T representa una tecnología muy prometedora que está siendo sometida a test prospectivamente en un subestudio del Sudden Cardiac Death in

Heart Failure Trial y el Alternans Before Cardioverter Defibrillator Trial (ABCD). Los informes preliminares, que necesitan ser confirmados con estudios más amplios, sugieren que el análisis de alternancia de onda T puede ser el primer test no invasivo útil en pacientes con síncope y arritmias ventriculares.

Resonancia magnética

La resonancia magnética (RM) es de utilidad para confirmar un diagnóstico de miocardiopatía ventricular derecha arritmogénica (también conocida como «displasia ventricular derecha arritmogénica»; v. cap. 20) y el origen anómalo de las arterias coronarias. En el futuro, la RM probablemente tendrá un papel más significativo en el diagnóstico de otras miocardiopatías infiltrativas.

Registadores de eventos implantables

El objetivo de la monitorización a largo plazo es correlacionar los síntomas con un ritmo. La frecuencia impredecible de los sucesos que va de meses a años entre episodios y una frecuencia alta de remisión limita el potencial de la monitorización externa prolongada. Por esta razón, se han desarrollado registradores de eventos implantables que actualmente están siendo estudiados en pacientes con síncope, pero con síntomas infrecuentes. Los estudios preliminares indican que, como promedio, la duración de la monitorización necesaria para la realización de un diagnóstico es superior a 4 meses. Los registradores de eventos implantables actuales incluyen tanto algoritmos activados por el paciente como de detección automática que mejoran la detección de la arritmia, en particular en pacientes que presentan dificultades para activar el dispositivo. El uso de registradores de eventos implantables está indicado en pacientes con episodios de síncope recurrentes, aunque poco frecuentes.

Test de provocación con procainamida

En pacientes con una historia familiar de síndrome de Brugada o en los que se sospecha dicho síndrome, debería administrarse una infusión de procainamida i.v. de 10 mg/kg durante 10 min. Se considera un test positivo con un ECG basal negativo cuando la amplitud absoluta de la onda W es superior a 2 mm en la derivación V_1 y/o V_2 y/o V_3 , con o sin bloqueo de la rama fascicular derecha. Se recomienda una monitorización hasta que el ECG

vuelva al aspecto basal. Pueden producirse serias arritmias ventriculares durante la infusión con procainamida (debido a una prolongación del QT), lo cual requiere una interrupción inmediata. Puede ser precisa una infusión de isoproterenol para tratar las arritmias.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

La tabla 22-2 recoge recomendaciones sobre cómo realizar la aproximación al diagnóstico, y las figuras 22-1 y 22-2 proporcionan un diagrama de flujo acerca de la estrategia diagnóstica que debe seguirse. En pacientes en los que se realiza un diagnóstico, una historia que incluya los informes de testigos, la evaluación de los factores de riesgo y la historia familiar de muerte cardíaca súbita, y un examen físico minucioso proporcionan el diagnóstico en un 50-80% de los casos. Deben realizarse test confirmatorios que incluyan la terapia apropiada.

Si el test confirmatorio es negativo, deben realizarse test rutinarios de laboratorio. Si se obtienen resultados anormales en los test (p. ej., anemia profunda o hipoglucemia), éstos deben corregirse.

Tabla 22-2

Evaluación de un paciente con síncope

- Historia y examen físico
 - Historia familiar de muerte súbita
 - Valoración de riesgo de enfermedad arterial coronaria
 - Medicamentos
 - Presión sanguínea en ambos brazos, en decúbito y en bipedestación
- Laboratorio: puede incluir un recuento sanguíneo completo, electrolitos, glucosa en sangre, enzimas cardíacas seriadas, hormona estimuladora del tiroides, digoxina, cribado farmacológico en sangre y orina, y niveles de alcohol
- Electrocardiograma: basal y durante el episodio
- Masaje del seno carotídeo
- Ecocardiograma: documenta la función cardíaca y descarta anomalías valvulares y miocardiopatía
- Evaluación isquémica, incluyendo prueba de esfuerzo con técnicas de imagen y/o cateterismo cardíaco
- Monitorización con Holter ambulatoria
- Test de la mesa basculante
- Dispositivo de monitorización activado por el paciente: puede incluir registrador de eventos (implantable)
- Test provocador con procainamida
- Estudio electrofisiológico

Con autorización de Sheahan RG. Syncope and arrhythmias: Role of the electrophysiological study. *Am J Med Sci* 2001; 322: 37-43; Runge MS, Greganti MA, eds. *Cardiac Arrhythmias*. ICON Publishers, 2003.

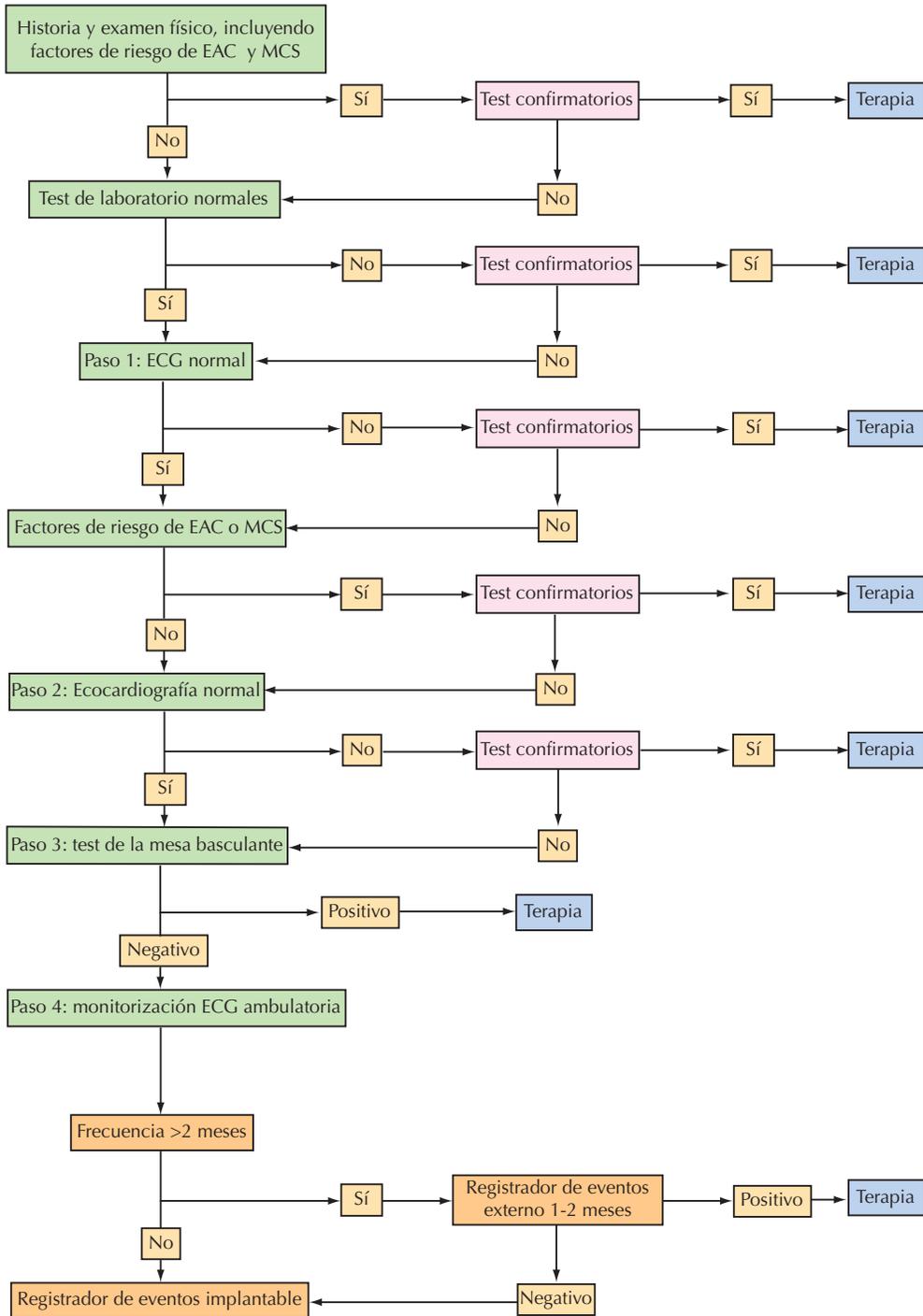


Figura 22-1. Síncope cardíaca: estrategias de decisión en cuatro pasos. EAC, enfermedad de la arteria coronaria; MCS, muerte cardíaca súbita.

Paso 1

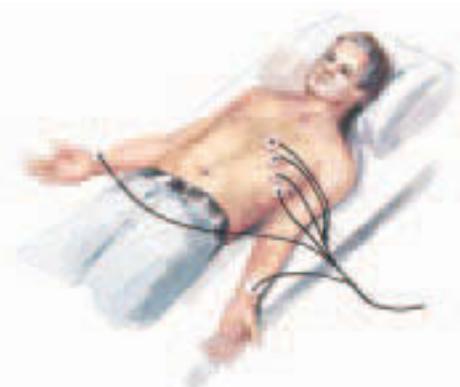
Todos los pacientes que presentan síncope deberían someterse a un ECG (figs. 22-1 y 22-2). Aunque la valoración y evaluación inicial pueden proporcionar el diagnóstico, las ano-

malías que suponen un peligro para la vida pueden coexistir con las que pueden detectarse mediante ECG. Los pacientes jóvenes que sufren un síncope pueden tener una explicación plausible de sus episodios de síncope. No obstante, no puede haber una explica-

Paso 1: electrocardiograma



Todos los pacientes con síncope deberían someterse a electrocardiografía. Si el ECG es anormal, debe realizarse un test confirmatorio y administrarse la terapia apropiada



Paso 2: ecocardiografía

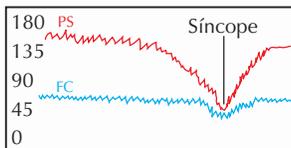
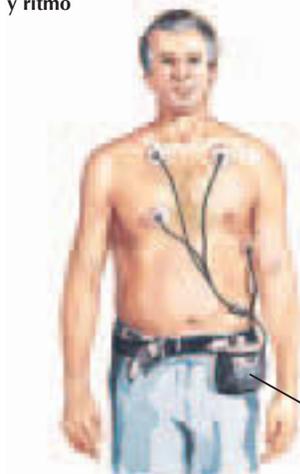


En la mayoría de los pacientes sin un diagnóstico, se requiere una evaluación estructural mediante ecocardiografía

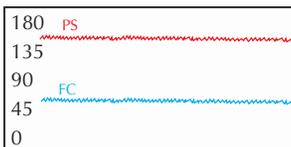
Paso 3: test de la mesa basculante

Debe considerarse si los pasos 1 y 2 son negativos

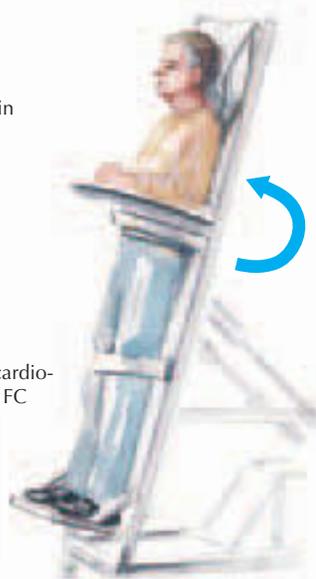
Paso 4: monitorización para la correlación entre síntomas y ritmo



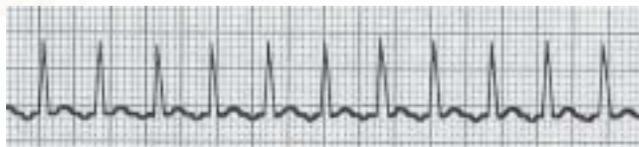
Test de la mesa basculante neurocardiogénico positivo: descenso de PS y FC



Test de la mesa basculante positivo: PS y FC normales



JOHN A. CRAIG MD
with
D. Mascaro
© IGEN
LABORATORIES



Monitorización ambulatoria recomendada en pacientes con una evaluación negativa; duración de la monitorización dependiente de la frecuencia de los episodios; para síntomas diarios, una monitorización de 48 h es adecuada.

Figura 22-2. Síncope: aproximación diagnóstica en cuatro pasos. FC, frecuencia cardíaca; PS, presión sanguínea.

ción plausible en un paciente con un ECG anormal. La evaluación posterior siempre está indicada en este caso.

Si el ECG es anormal, debe realizarse un test confirmatorio y aplicarse la terapia apropiada.

En el paciente con un ECG normal, pero con factores positivos de riesgo de enfermedad arterial coronaria o muerte cardíaca súbita, debe considerarse una prueba de esfuerzo con técnicas de imagen o un test de provocación.

Paso 2

En la mayoría de pacientes sin un diagnóstico, se requiere una evaluación estructural mediante un ecocardiograma. Debe descartarse la existencia de anomalías estructurales. Éstas incluyen disfunción ventricular izquierda, miocardiopatía hipertrófica, displasia ventricular derecha, anomalías de pared segmentarias, anomalías valvulares moderadas o graves, tumores intracardíacos y anomalías arteriales coronarias asociadas con la enfermedad de Kawasaki. Frecuentemente, el ecocardiograma se encuentra dentro de los límites normales. En el caso de hallazgos anormales, deben realizarse los test apropiados para confirmar el diagnóstico.

Paso 3

Debe considerarse la realización de un test de la mesa basculante en pacientes con una evaluación negativa en los pasos 1 y 2. El test de la mesa inclinada ayuda a correlacionar los síntomas con un ritmo. Puede usarse de forma frecuente para tranquilizar al paciente si los síntomas se reproducen en asociación con una anomalía del ritmo benigna.

Paso 4

La regla de oro para el diagnóstico de pacientes con síncope es la correlación del síntoma con el ritmo. La monitorización ECG ambulatoria se recomienda en pacientes con una evaluación negativa. El tipo de monitorización depende de la frecuencia y duración del episodio y la habilidad del paciente para tolerar y activar los dispositivos de registro. En pacientes con episodios la mayoría de los días, una monitorización con Holter durante 48 h puede ser apropiada y debería detectar el episodio.

En pacientes con dos o más episodios al mes, un registrador de eventos resulta apropiado. En un período de 2 a 3 meses, y siempre que el paciente esté motivado, debería registrarse un episodio.

En pacientes con menos de dos episodios por mes, o en los que el registrador de eventos no ha podido registrar la arritmia, debe utilizarse un registrador de eventos implantable. El paciente puede activar este dispositivo, o el dispositivo puede ser automáticamente activado por eventos taquiaritmicos o bradiaritmicos. El dispositivo puede registrar múltiples episodios. Las pilas pueden funcionar hasta 18 meses.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Una mayor conciencia acerca de los hallazgos electrocardiográficos indicativos de situaciones potencialmente letales mejorará el tratamiento de los pacientes de riesgo. La persistencia es crucial en la evaluación y el diagnóstico del síncope inexplicado. Muchos pacientes con una evaluación negativa no presentan episodios de síncope posteriores. No obstante, la mayoría padecen episodios recurrentes. La comprensión y evaluación actuales del sistema nervioso autónomo es incompleta y requiere más investigación, así como el desarrollo de técnicas de evaluación más sofisticadas. Se requiere un abordaje multidisciplinario del síncope, que debería incluir evaluación psicológica y ayuda de los trabajadores sociales. Finalmente, el síncope de etiología no neurocardiogénica se asocia con una mayor mortalidad. La causa del síncope debe investigarse siempre.

Bibliografía

- Sheahan RG. Syncope and arrhythmias: Role of the electrophysiology study. *Am J Med Sci* 2001;322:37-43.
- Soteriades ES, Evans JC, Larson MG, et al. Incidence and prognosis of syncope. *N Engl J Med* 2002;347:878-885.
- Wilde AAM, Antzelevitch C, Borggrefe M, et al. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome: Consensus Report. *Circulation*

Capítulo 23

Muerte cardíaca súbita

Jeff P. Steinhoff, Sanjeev Shah y Richard G. Sheahan

La muerte cardíaca súbita (MCS) se define como aquella muerte de origen cardíaco que tiene lugar durante la primera hora desde la aparición de los síntomas. La MCS se produce cada año en entre 300.000 y 450.000 individuos en Estados Unidos. La MCS puede obedecer a diversas causas (tabla 23-1). La enfermedad arterial coronaria y sus secuelas (isquemia aguda o infarto previo con una cicatriz arritmogénica) son responsables de hasta el 80% de las arritmias fatales. Otras etiologías comunes incluyen miocardiopatías (dilatada, infiltrativa o hipertrófica), enfermedad valvular cardíaca, miocarditis y cardiopatía congénita. El infarto agudo de miocardio (IM) se considera el suceso generador de arritmias fatales más común; otros mecanismos, incluyendo factores estresantes adversos, han sido identificados (p. ej., fisiológicos, metabólicos, neuroquímicos, tóxicos, farmacológicos, etc.).

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

El suceso eléctrico patogénico más habitual que conduce a la MCS es la taquicardia ventricular (TV) seguida de fibrilación ventricular (FV) y, finalmente, de asistolia (fig. 23-1). Un estudio estableció que la FV estaba implicada en el 75%, la asistolia en el 20% y la actividad eléctrica sin pulso en el 5% de las paradas cardíacas. Por supuesto, la arritmia causante (TV) puede no estar presente cuando el personal de auxilio registra el ritmo en un intento de resucitación. De este modo, la mayor parte de la investigación se centra en la identificación de los signos de aviso de MCS más tempranos.

Infarto agudo de miocardio

Se cree que el IM produce arritmias fatales por dos mecanismos distintos. El primero es la TV o la FV en los casos de isquemia aguda. El segundo se relaciona con la propensión de las islas de tejido miocárdico superviviente en las cicatrices miocárdicas a actuar como focos de inicio y/o mantenimiento de las arritmias ventriculares, incluyendo las TV (v. cap. 20). Un estudio mostró que un 60% de las muertes asociadas con IM tuvieron lugar durante la primera hora y fueron atribuidas a una arritmia ventricular, particularmente FV. La incidencia de ritmos ventriculares estables e inestables es alta en el período de postinfarto inmediato, con una incidencia del 3 al 39% de TV, y del 4 al 20% de FV en estudios longitudinales de supervivientes a un IM. Estos estudios se realizaron principalmente en la época anterior a la reperfusión. Hoy en día,

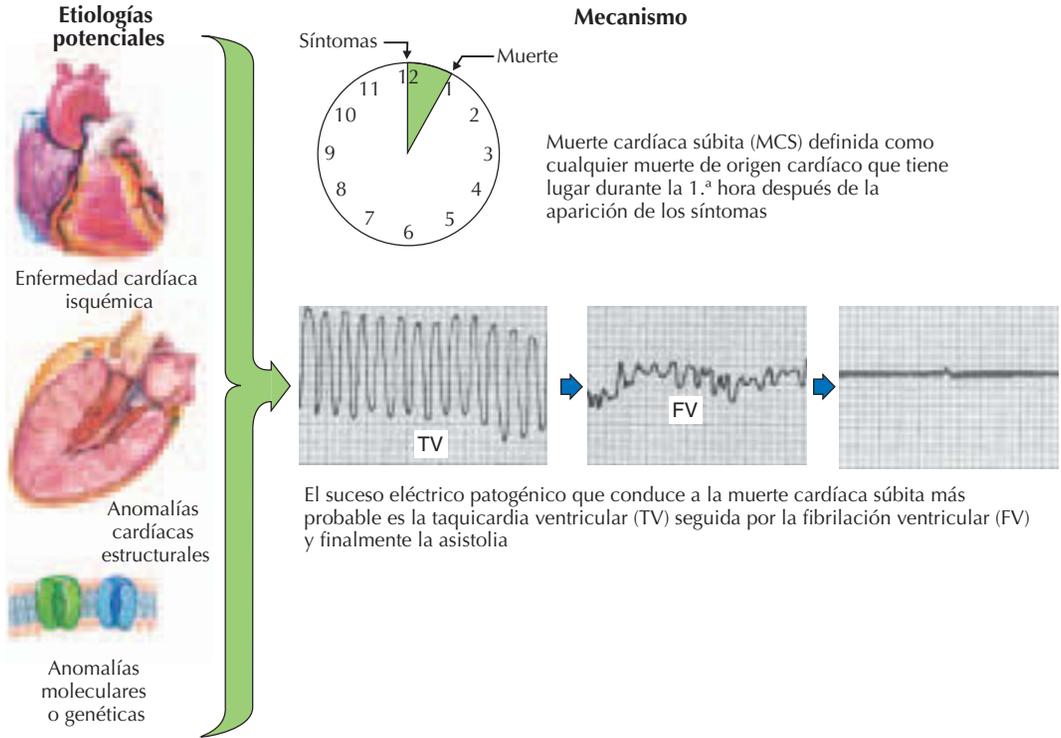
Tabla 23-1

Etiología de la muerte cardíaca súbita

- Función VI estructuralmente normal
 - Síndrome de Brugada
 - Síndrome de QT largo: genético; adquirido
 - Commotio cordis*
- Función VI estructuralmente normal con isquemia
 - Enfermedad arterial coronaria: lesión; hipoxia tisular
 - Embolismo coronario
 - Espasmo coronario
- Anatomía o función VI estructuralmente anormal
 - Hipertrofia VI
 - Miocardiopatía (alcohólica dilatada, hipertensiva o hipertrófica)
 - IM previo (cicatriz)
 - Anomalías de las arterias coronarias
 - Enfermedad de Kawasaki
 - Displasia ventricular derecha arritmogénica
 - Síndrome de preexcitación, síndrome de Wolff-Parkinson-White
 - Miocarditis
 - Sarcoidosis
 - Enfermedad de Chagas
 - Bloqueo cardíaco completo
 - Enfermedad valvular
 - Enfermedad cardíaca congénita: tetralogía de Fallot; transposición de las arterias; coartación de la aorta; anomalía de Ebstein; transposición de las arterias congénitamente corregida

IM, infarto de miocardio; VI, ventrículo izquierdo

puesto que un gran número de supervivientes a un IM se han sometido a revascularización percutánea o farmacológica, se predice que las arritmias ventriculares postinfarto pueden tener una mejor correlación con la función ventricular izquierda (VI) residual que con las cicatrices ventriculares. Un metaanálisis de varios ensayos acerca del IM sin



Enfermedad cardíaca isquémica y MCS

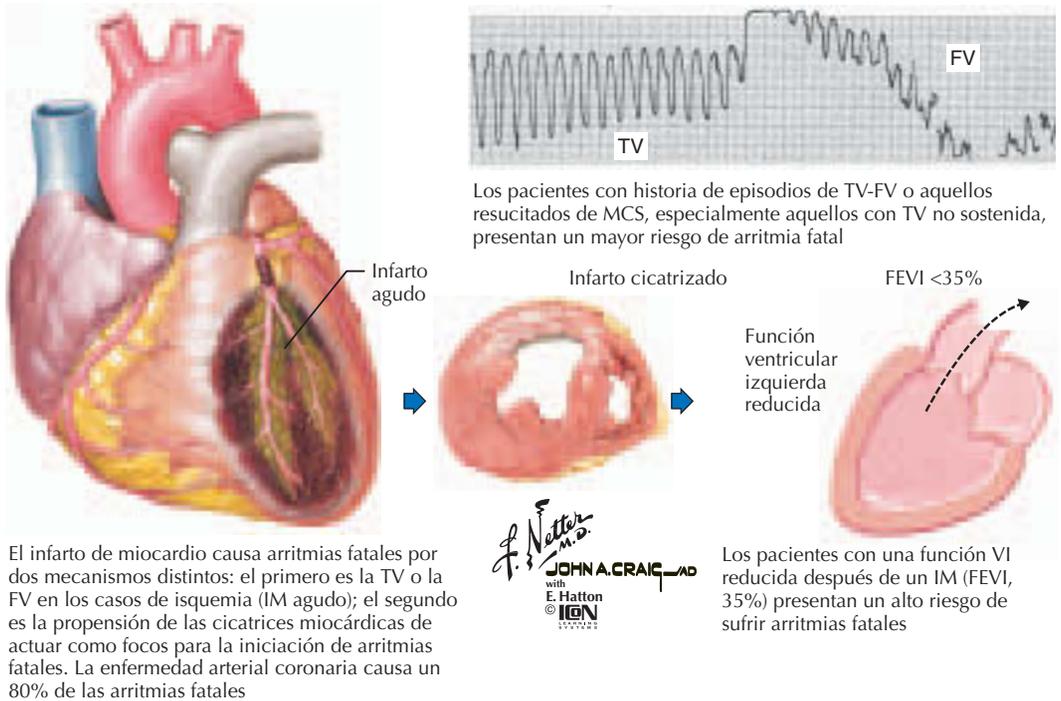


Figura 23-1. Muerte cardíaca súbita (I).

elevación del segmento ST reveló que el riesgo de arritmias ventriculares inestables o sostenidas (TV/FV) es de un 2,1% durante el ingreso hospitalario inicial. Los pacientes con TV y FV presentan el índice de mortalidad

más elevado (>60%), seguidos por los pacientes con sólo FV (>45%) y por los pacientes con sólo TV (>30%). Durante el seguimiento, los pacientes con TV/FV periinfarto presentan una tasa de mortalidad subsi-

guiente más alta en comparación con los pacientes con un IM sin arritmias ventriculares. Los pacientes del Global Utilization of Streptokinase and Tissue Plasminogen Activator for Occluded Coronary Arteries Trial, en el que se estudiaron las terapias fibrinolíticas para el IM con elevación del segmento ST, presentaron una incidencia más elevada de arritmias, específicamente, del 3,5% para la TV, el 4,0% para la FV y el 2,6% para la TV/FV. Los índices de mortalidad hospitalaria y de mortalidad después de un año tras el alta fueron más elevados en pacientes con TV y TV/FV que en pacientes sin estas arritmias, incluso excluyendo aquellos con shock cardiogénico. Incluso los pacientes con TV durante las primeras 48 h presentaban una mayor tasa de mortalidad hospitalaria.

Miocardopatía isquémica

Los pacientes con MCS resucitada, TV no sostenida o función VI reducida después de un IM presentan el riesgo más alto de arritmias fatales. Un episodio previo de TV/FV pronostica un suceso recurrente, como se observa en el Antiarrhythmics Versus Implantable Defibrillators (AVID). El AVID estudió pacientes con una fracción de eyección (FE) inferior al 40% (media del 32%) que fueron resucitados de forma aleatoria con un desfibrilador cardioversor implantable (DCI) o con una terapia farmacológica con amiodarona o sotalol. Se observó una reducción relativa de la mortalidad del 39% en los pacientes que recibieron un DCI en comparación con la terapia farmacológica, con una reducción absoluta de la tasa de mortalidad en un 7%.

En pacientes con FE bajas, la TV no sostenida también pronostica MCS (v. cap. 20). El Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial mostró una reducción del 54% en la tasa de mortalidad en pacientes de alto riesgo (FEVI < 35%, TV no sostenida [3-30 latidos] y TV inducible, pero no suprimible durante el estudio electrofisiológico) a los que se implantó un DCI frente aquellos que recibieron terapia antiarrítmica convencional. Este descubrimiento fue confirmado en el Multicenter Unsustained Tachycardia Trial Investigation, en el cual se incluyeron pacientes con TV no sostenida en telemetría y una FE menor del 40%. Todos los pacientes se sometieron a estimulación programada (un estudio electrofisiológico), y los pacientes con TV inducible recibieron de forma aleatoria terapia antiarrítmica o un DCI. Los pacientes a

los que se implantó un DCI presentaban un mejor pronóstico que aquellos que fueron tratados con fármacos antiarrítmicos o aquellos que obtuvieron un estudio electrofisiológico negativo.

Después del IM, la mera presencia de una FE baja es un importante factor pronóstico de MCS. El segundo Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial mostró una reducción en la tasa de mortalidad del 39% en pacientes con una FE inferior al 30% (FE media ~ 23%) a los que se implantó un DCI; la reducción absoluta de la mortalidad fue del 5,6%. La terapia farmacológica óptima para una función VI reducida incluía (según tolerancia) bloqueadores β , inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA)/bloqueadores del receptor de angiotensina, aspirina y, en los casos apropiados, fármacos reductores de los niveles de lípidos. Un concepto erróneo habitual es que el pronóstico de pacientes con causas «corregibles» de MCS es más benigno. El registro AVID de más de 4.000 pacientes mostró que las causas «corregibles» de MCS (IM agudo, desequilibrio electrolítico, consumo de cocaína u otras drogas, o antiarrítmicos inducidos por fármacos) produjeron una tasa de mortalidad del 17,8% a los 16,9 \pm 11,5 meses de seguimiento.

Miocardopatía no isquémica

La muerte cardíaca súbita es también común en individuos con corazones estructuralmente normales, en ausencia de enfermedad arterial coronaria. Este grupo heterogéneo incluye de un 10 a un 15% de las MCS. Las etiologías subyacentes son variadas. Los resultados de los estudios sobre las terapias más apropiadas son menos claros que los de los pacientes post-IM. Se ha descrito que entre un 1 y un 25% de los pacientes son resucitados con éxito después de la MCS, según dónde estaba el paciente cuando tuvo lugar la MCS y la disponibilidad de desfibriladores cardíacos externos. La MCS es la causa principal de muerte en pacientes con miocardiopatía no isquémica, provocando hasta el 72% de las muertes en algunos estudios. Se cree que la mayoría de las arritmias fatales son taquiarritmias, principalmente TV monomórficas y TV/FV polimórficas. El mecanismo primordial de la TV/FV polimórfica se desconoce. Las causas secundarias incluyen anomalías electrolíticas, frecuentemente por diuréticos, y los efectos proarrítmicos de ciertos medicamentos. Las arritmias auriculares también son

comunes en este grupo, y las terapias dirigidas para suprimir las arritmias auriculares pueden incrementar la probabilidad de TV. Un tipo especial de TV monomórfica (v. cap. 20) por reentrada de la rama fascicular es característico de la miocardiopatía no isquémica. En la reentrada de la rama fascicular puede documentarse un «macro» circuito de reentrada en que intervienen ambos fascículos, el sistema de Purkinje y el miocardio. Los estudios preliminares respaldan el uso profiláctico de un DCI en pacientes con miocardiopatía dilatada y una FE inferior al 35%.

SÍNTOMAS Y RIESGO DE MUERTE CARDÍACA SÚBITA

Aunque la mortalidad aumenta con una FE decreciente y una mala clasificación en la escala de la New York Heart Association, el riesgo de MCS se revierte paradójicamente (tabla 23-2). En otras palabras, los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva bien compensada y estable presentan un riesgo global de muerte inferior, aunque en estos pacientes la muerte suele ser repentina. Un metaanálisis que agrupa pacientes con miocardiopatía no isquémica y pacientes con miocardiopatía isquémica mostró una elevada proporción de MCS (50-80%) en pacientes con síntomas de la clase II de la New York Heart Association, con una tasa global de mortalidad anual del 5 al 15%. En pacientes con síntomas de clase IV de la New York Heart Association, la tasa de mortalidad fue mucho más alta, aunque la proporción de muertes súbitas fue inferior, lo que refleja una incidencia más elevada de muerte por «fallo de bomba». El Metoprolol Controlled-release Randomized Intervention Trial in Heart Failure confirmó estos datos.

ANOMALÍAS ESTRUCTURALES CONGÉNITAS

Miocardiopatía hipertrófica

El ejemplo más común de una anomalía cardíaca estructural congénita con un riesgo incrementado de MCS asociado es la miocardiopatía hipertrófica (MCH), una enfermedad autosómica dominante que se calcula que afecta a 1 de cada 500 adultos. Muchas anomalías genéticas pueden resultar en fenotipos hipertróficos similares; su variable penetrancia en los individuos afectados añade un factor de confusión (v. caps. 15 y 62). Se calcula que el riesgo global de MCS en pacientes con MCH es del 1-4% por año pero,

Tabla 23-2

Clasificación funcional de la muerte súbita según la New York Heart Association

Clase según la NYHA	Mortalidad anual	Muerte súbita
II	5-15%	50-80%
III	20-50%	30-50%
IV	30-70%	5-30%

Del *Journal of the American College of Cardiology*. Uretsky BF, Sheahan RG, Primary prevention of sudden cardiac death in heart failure: will the solution be shocking? 1997; 30(7): 1589-1597. Con autorización de la American College of Cardiology Foundation.

dentro de subgrupos de pacientes con esta enfermedad, el riesgo de MCS varía de forma sustancial. Generalmente, los pacientes con MCH que presentan mayor riesgo de MCS son aquellos con síncope recurrente, TV no sostenida en la monitorización con Holter, hipertrofia VI extrema en la ecocardiografía, e historia familiar de MCS positiva por MCH. Se calcula que hasta el 60% de los pacientes con MCH y MCS presentan dicha historia familiar positiva. Un estudio electrofisiológico está indicado en pacientes con MCH que presentan un síncope inexplicado o una TV no sostenida documentada. Una evaluación cuidadosa de la MCH es de suma importancia en personas jóvenes debido a que la MCH es una de las causas más comunes de MCS en atletas jóvenes (fig. 23-2, parte superior de la ilustración).

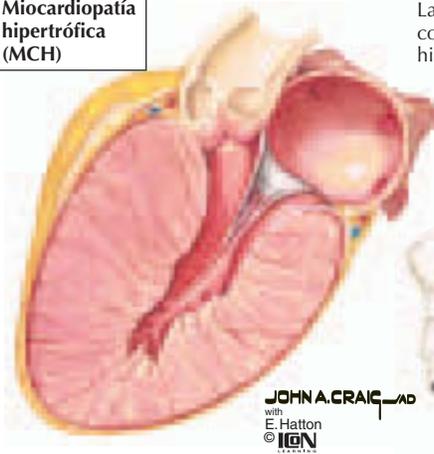
Otras anomalías congénitas también representan un riesgo significativo de MCS. Las malformaciones congénitas que conllevan un mayor riesgo son la estenosis aórtica, la anomalía de Ebstein, la coartación de la aorta, la tetralogía de Fallot, la transposición de las grandes arterias, la fisiología de Eisenmenger y la transposición congénitamente corregida de las grandes arterias. Cuando la corrección quirúrgica es posible, el riesgo de MCS disminuye, aunque no desaparece. Un pequeño subgrupo de pacientes con prolapso valvular mitral, es decir, pacientes con un alto grado de redundancia valvular, engrosamiento, regurgitación e intervalos QT corregidos (QTc) prolongados o cambios en las ondas ST-T, presentan un mayor riesgo de MCS.

Displasia ventricular derecha arritmogénica

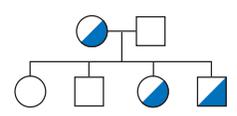
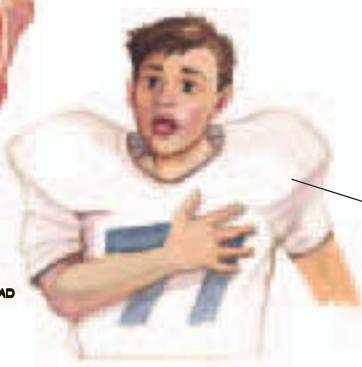
La *displasia VD arritmogénica* es una enfermedad autosómica dominante que afecta principalmente a individuos jóvenes y sanos.

Anomalías congénitas estructurales

Miocardiopatía hipertrófica (MCH)



La taquicardia ventricular (TV) es común en pacientes con MCH e hipertrofia septal asimétrica

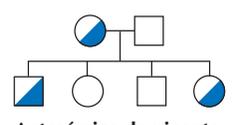


La MCH normalmente se hereda como un rasgo autosómico dominante con penetrancia incompleta. Los pacientes con una historia familiar de síncope o muerte cardíaca súbita presentan particularmente un alto riesgo

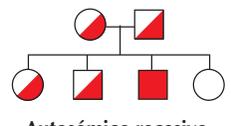
La MCH es una de las causas más comunes de MCS en atletas jóvenes

Canalopatías

Síndrome QT largo



Autosómico dominante
(síndrome de Romano-Ward)



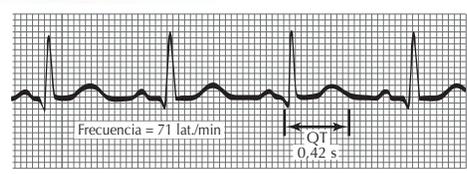
Autosómico recesivo
(síndrome de Jervell)
(síndrome de Lange-Nielson)



Sordera congénita

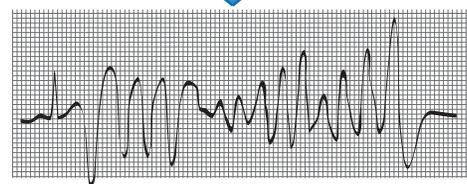


Forma adquirida
(fármacos, isquemia, anomalías metabólicas)



ECG que muestra un intervalo QT prolongado

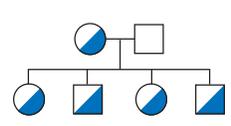
Estimulación adrenérgica → (Ejercicio, miedo, sobresalto)



ECG que muestra una TV polimórfica (torsades de pointes)

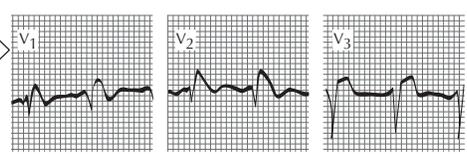
El síndrome QT largo puede resultar de factores genéticos o adquiridos que afectan el número y la función de los canales iónicos, resultando en un intervalo QT prolongado y un mayor riesgo de desarrollar arritmias fatales

Síndrome de Brugada

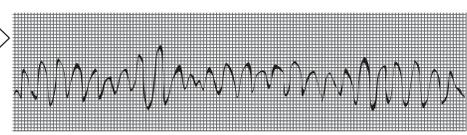


Autosómico dominante

Corazón estructuralmente normal en la ecocardiografía. Elevaciones ST en V₁-V₃ caracterizadas por onda J frecuentemente seguida por onda T invertida. La administración de bloqueadores de los canales del Na⁺ u otros fármacos puede iniciar una TV polimórfica similar a una FV



Hallazgos ECG en reposo en el síndrome de Brugada



Patrón de TV polimórfica después de la administración de un bloqueador de los canales del Na⁺

Figura 23-2. Muerte cardíaca súbita (II).

En la displasia VD arritmogénica, el miocardio del VD está reemplazado por tejido fibroso y fibroadiposo, principalmente en el ápice, en la región subtricuspídea y a lo largo de

la superficie anterior del infundíbulo pulmonar. El ventrículo izquierdo puede estar implicado en estadios más avanzados de la enfermedad. La displasia VD arritmogénica es

una etiología de MCS relativamente poco frecuente en Estados Unidos, y bastante común en Italia; aunque hereditaria, la displasia VD arritmogénica se caracteriza por su variable penetrancia genética.

Los pacientes con displasia VD arritmogénica frecuentemente presentan presíncope, síncope o MCS. El ECG puede revelar FV o TV con una morfología de rama fascicular izquierda durante el síncope o MCS, y puede mostrar ondas épsilon en las derivaciones de V_1 a V_3 en la línea basal. El diagnóstico se confirma por las anomalías de movimiento de la pared del VD, aneurismas o protuberancias observadas en la ecocardiografía o ventriculografía derecha, potenciales tardíos en el ECG de señal promediada o RM. El hallazgo clásico de la RM es la sustitución de tejido adiposo del miocardio del ventrículo derecho. La biopsia del VD proporciona relativamente poca información, porque la enfermedad típicamente no afecta al septo, que es la localización de biopsia más común. Se calcula que la tasa de supervivencia a los 5 años después del diagnóstico es del 95%, aunque el riesgo de evaluación y tratamiento en Estados Unidos no se han establecido de forma definitiva.

Anomalías arteriales coronarias

Las anomalías arteriales coronarias son poco comunes (0,17%), pero son responsables de un porcentaje desproporcionado de las muertes en atletas jóvenes (hasta un 11,8%). Se cree que el mecanismo de MCS es la isquemia producida por un espasmo coronario o por una tensión anómala ejercida sobre una arteria coronaria ectópica por la aorta ascendente y el tronco pulmonar. La anomalía que más comúnmente acostumbra a resultar fatal consiste en que la arteria coronaria izquierda se origine del seno coronario derecho y pase entre la aorta y la arteria pulmonar. En pacientes con anomalías arteriales coronarias que murieron súbitamente, hasta el 59% presentaron esta variante en la autopsia. Habitualmente no existe una relación causal entre la MCS y las arterias coronarias anómalas; es decir, la isquemia irreversible no se observa de forma constante. Un pequeño número de anomalías, como la atresia coronaria, la estenosis coronaria y el origen anómalo de la arteria coronaria principal izquierda de la arteria pulmonar, muestran una isquemia reproducible análoga a las lesiones coronarias obstructivas reparadas. Cuando está indicada, la cirugía de derivación arterial coronaria

es el tratamiento preferido, basado en la anatomía coronaria (v. caps. 11 y 50).

Canalopatías y muerte cardíaca súbita

Las «canalopatías» son la causa de hasta del 5 al 10% de las MCS anuales, aunque generan un gran interés debido a que la MCS se produce en pacientes con corazones estructuralmente normales. Las anomalías en algunos canales iónicos se asocian con una mayor incidencia de taquiarritmias ventriculares y MCS. El síndrome de QT largo (SQTL) se produce en pacientes con intervalos QT superiores a 440 ms (fig. 23-2, parte central de la ilustración). Se estima que la prevalencia del SQTL es de 1 entre 7.000 a 1 entre 10.000, con una penetrancia variable. Se calcula que entre 3.000 y 4.000 pacientes sufren anualmente MCS por TV polimórficas (*torsades de pointes*), la mayoría por estimulación adrenérgica por el ejercicio o por un sobresalto. Hay cinco genes conocidos asociados con el SQTL, que codifican cuatro canales de sodio y potasio, con más de 200 mutaciones caracterizadas (véase cap. 62). Los síndromes más habitualmente descritos son el síndrome de Romano-Ward (autosómico dominante) y el infrecuente síndrome de Jervell y Lange-Nielsen (autosómico recesivo), que se asocia con sordera congénita. El SQTL *adquirido* es un SQTL debido a causas secundarias (medicamentos, anomalías electrolíticas o isquemia) (tabla 23-3). Existe interés por determinar si los pacientes con SQTL provocado por fármacos representan un subgrupo de individuos con una predisposición genética subyacente.

El síndrome de Brugada, una enfermedad autosómica dominante, es otra causa conocida de MCS. Los pacientes con este síndrome presentan corazones estructuralmente normales en la ecocardiografía. El diagnóstico inicial del síndrome de Brugada está basado en el ECG de 12 derivaciones, que muestra elevaciones del segmento ST en las derivaciones de V_1 a V_3 , caracterizadas por una onda J acentuada (frecuentemente seguida por una onda T negativa) (fig. 23-1, parte inferior de la ilustración). Una TV polimórfica rápida que puede parecer una FV puede desarrollarse en pacientes con síndrome de Brugada. Los hallazgos electrocardiográficos del síndrome de Brugada pueden ser transitorios y desenmascararse mediante bloqueadores de los canales del sodio como la flecainida, la ajmalina, la procainamida, la disopiramida y la propafenona. Los cambios electrocardiográficos pueden aparecer también durante la fie-

Tabla 23-3

Fármacos implicados en la prolongación del intervalo QT^a

- Antibióticos (eritromicina, claritromicina, azitromicina, ampicilina, pentamidina, sulfametoxazol, ketoconazol, itraconazol, cloroquina, mefloquina, fluoroquinolonas)
- Antihistamínicos (terfenadina, astemizol, oxatomida)
- Fármacos psicotrónicos (tioridacina, fenotiacinas, antidepresivos tricíclicos o tetracíclicos, haloperidol, risperidona)
- Fármacos antiarrítmicos (quinidina, procainamida, disopiramida, amiodarona, sotalol, dofetilida, ibutilida, mibefradil)
- Fármacos activadores de la motilidad (cisaprida)
- Metabólicos (hipopotasemia, hipomagnesemia, hipocalcemia)
- Bradiarritmia (disfunción del nódulo sinoatrial, bloqueo atrioventricular de segundo o tercer grado)
- Isquemia miocárdica
- Hipotermia
- Enfermedad intracraneal

^aUna lista actualizada puede encontrarse en: <http://www.qtdrugs.org/medical-pros/drug-lists/drug-lists.htm>.

bre o con el uso de otros fármacos, incluyendo vagotónicos, agonistas α , bloqueadores β , antidepresivos tricíclicos, cocaína y antihistamínicos de primera generación. El riesgo de MCS en pacientes con síndrome de Brugada es controvertido, puesto que se ha descrito un amplio espectro con respecto a las tasas de mortalidad. Los pacientes con mayor riesgo, aquellos con una MCS resucitada y un ECG indicativo de síndrome de Brugada, presentan una tasa de recidiva de MCS anual de un 69%. Los pacientes con síncope y un ECG indicativo de síndrome de Brugada tienen un 19% de riesgo anual de MCS. Los pacientes asintomáticos se dividen posteriormente en pacientes con un patrón electrocardiográfico de Brugada espontáneo (tasa anual de recidiva del 8%) y pacientes con un patrón electrocardiográfico de Brugada provocado después de la administración de bloqueadores de los canales del sodio (mínima para no correr riesgos). En pacientes asintomáticos, un estudio electrofisiológico puede proporcionar un buen pronóstico. El único tratamiento eficaz consiste en la colocación de un DCI; éste se recomienda de forma habitual en familiares de primer grado de pacientes con síndrome de Brugada y MCS.

La *commotio cordis* es una MCS causada por golpes directos no penetrantes en el pecho, en un individuo sin anomalías estructurales en el corazón y sin que se produzca una lesión traumática en el esternón, las costillas

o el corazón. Se cree que el impacto pectoral tiene lugar durante el período vulnerable de repolarización del potencial de acción monofásico (justo antes del pico de la onda T). En un estudio de 128 sucesos, se encontró que el 95% de las *commotio cordis* tenían lugar en hombres. Se dieron 107 sucesos durante acontecimientos deportivos, y el 81% fueron causados por un golpe precordial causado por un proyectil, más frecuentemente por una pelota de béisbol. Los sucesos restantes fueron causados por contacto precordial de partes del cuerpo (hombro, puño, rodilla, etc.). La tasa de supervivencia global en estos estudios es muy baja (~25%). En los individuos tratados durante los primeros 3 min de colapso, las tasas de supervivencia son más elevadas. De aquellos que sobrevivieron, el 76% se recuperaron con normalidad, mientras que el resto sufrieron discapacidades neurológicas leves o moderadas. Cuando la resucitación cardiopulmonar (RCP) se inició después de 3 min (38 pacientes), sólo el 3% sobrevivió. La mayoría de las arritmias documentadas fueron FV y asistolia. La prevención con equipamiento protector deportivo, la prácticas seguras en el trabajo y una RCP rápida (incluyendo acceso inmediato a desfibriladores externos automatizados) constituyen las mejores estrategias.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

El abordaje diagnóstico debería adaptarse a cada individuo. Debe obtenerse una historia detallada que incluya las circunstancias de la MCS y las condiciones de comorbilidad. Los sucesos previos, una historia familiar de MCS, los factores de riesgo, otras muertes inexplicadas (como accidentes de tráfico sin involucración de otros vehículos, ahogamientos o casi ahogamientos) y un historial de la medicación, incluyendo los medicamentos sin prescripción médica, terapias alternativas, u otros medicamentos recientes o ajustes de dosis, deberían documentarse. Una historia emitida por un observador es de utilidad y debe ser tenida en consideración. Debería realizarse un examen físico minucioso, un ECG basal y un análisis sanguíneo, que incluya recuento sanguíneo completo, glucosa, electrolitos (potasio, magnesio, etc.), enzimas cardíacas y niveles de fármacos en sangre (incluyendo un cribado toxicológico). El análisis diagnóstico posterior puede incluir cualquier combinación de cateterismo cardíaco, ecocardiografía, monitorización por telemetría, colocación de marcapasos, test de provocación

Tabla 23-4
Tratamiento y prevención de la muerte cardíaca súbita

<i>Enfermedad arterial coronaria</i>	
Infarto agudo de miocardio	ReV, BB, modificación del estilo de vida, cese del hábito tabáquico, IECA
FE <35%	ReV, DCI, BB, IECA
FE >35% y <40%	ReV, BB, IECA, DCI si existe TV no sostenida y EEF positivo
<i>Miocardiopatía no isquémica</i>	
Sintomática	DCI + BB, ARF (si RRF) para la TV persistente
Asintomática	BB, IECA
FE <35%	DCI, BB, IECA
FE >35%	BB, IECA
<i>Miocardiopatía hipertrófica</i>	
Asintomática y sin historia familiar	BB, BCC, evitar deportes competitivos
Síncope o historia familiar	DCI, BB, evitar deportes competitivos
<i>Síndrome QT largo</i>	
Congénito	BB, MP, DCI
Adquirido	Evitar la medicación causante, seguimiento mediante la prueba de esfuerzo en cinta sin fin (BB, DCI, MP si es positivo)
Síndrome de Brugada	DCI
<i>Miscelánea</i>	
Bloqueo cardíaco completo	MP
Enfermedad valvular cardíaca	Cirugía si es apropiado, BB (si es apropiado)
Enfermedad cardíaca congénita	BB, IECA, DCI
Tracto de salida ventricular derecho	ARF
Displasia ventricular derecha arritmogénica	DCI ± ablación ± aislamiento quirúrgico
Anomalías arteriales coronarias	Cirugía de derivación; DCI
Preexcitación/síndrome de Wolff-Parkinson-White	ARF
<i>Commotio cordis</i>	Equipamiento de seguridad, desfibriladores externos automáticos
Miocarditis	Inicialmente de soporte, posteriormente BB, IECA, ± DCI
Sarcoidosis cardíaca	Como para la sarcoidosis no cardíaca, posible DCI

ARF, ablación por radiofrecuencia; BB, bloqueador β ; BCC, bloqueador de los canales del calcio; DCI, desfibrilador cardioversor implantable; EEF, estudio electrofisiológico; FE, fracción de eyección; IECA, inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina; MP, marcapasos; ReV, revascularización; RRF, reentrada de la rama fascicular; TV, taquicardia ventricular.

con un estudio electrofisiológico, evaluación de las ondas T alternantes, prueba de esfuerzo (por ejercicio o farmacológico), imágenes miocárdicas con talio, RM y biopsia transbronquial. Según los resultados de estas pruebas, debería desarrollarse una estrategia de tratamiento individualizada para cada paciente (tabla 23-4).

TRATAMIENTO

El tratamiento se adapta a la etiología (tabla 23-4). Las terapias más eficaces son los bloqueadores β y la revascularización en pacientes con isquemia reversible o IM agudo. A los pacientes con miocardiopatía isquémica y una FE inferior al 35% debería colocarse un DCI después de la optimización de la terapia antiisquémica (v. caps. 12, 17 y 20). En

pacientes con un IM previo, una FE superior al 35% e inferior al 40% o una TV no sostenida, debería realizarse un estudio electrofisiológico. Si el paciente sufre una TV inducible, debería implantarse un DCI. Los estudios actualmente en curso dictan una terapia más definitiva para estos pacientes y, si cabe, proceder directamente a implantar un DCI. Debería intentarse una prevención secundaria agresiva, para lo cual podría recurrirse a una terapia farmacológica óptima con IECA, bloqueadores β y agentes antiplaquetarios, así como a una terapia reductora de los niveles lipídicos. Debería realizarse un tratamiento agresivo de la hipertensión, la diabetes, la hipercolesterolemia y el hábito tabáquico.

En los pacientes con miocardiopatía dilatada y una FE inferior al 35% debería colocarse un DCI. De este modo, la perspectiva clínica

determina la terapia. Los estudios electrofisiológicos permiten predecir la aparición de arritmias recurrentes en la mayoría de pacientes en este grupo. Por tanto, en pacientes con miocardiopatía dilatada y una FE mayor del 35%, debería administrarse bloqueadores β e IECA. En el caso de la TV de reentrada de la rama fascicular, la ablación por radiofrecuencia (v. cap. 25) puede ser beneficiosa, aunque algunos pacientes en este grupo todavía requerirán la colocación de un DCI. Otras enfermedades específicas requieren abordajes más agresivos. En pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White y MCS, es necesaria la ablación por radiofrecuencia; los pacientes con una historia familiar de MCS que presentan MCH, displasia VD arritmogénica, SQTL o síndrome de Brugada deberían someterse a la implantación de un DCI, y la administración de cualquier fármaco que se sepa que induce el SQTL debería interrumpirse de forma inmediata. Finalmente, los pacientes sin una causa documentada demostrable de TV/FV presentan todavía riesgo de MCS y debería ofrecérseles terapia con un DCI.

Los bloqueadores β ejercen un efecto favorable en la prevención de la MCS y poseen otros beneficios en pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva. El Metoprolol Controlled-release Randomized Intervention Trial in Heart Failure demostró una disminución del 41% en la tasa de presentación de MCS en pacientes con insuficiencia cardíaca con una FE inferior al 40% (media \sim 28%) cuando se administraban bloqueadores β . Un bloqueador β puede añadirse a la amiodarona en la mayoría de los casos sin causar una bradicardia preocupante. Los pacientes que tomaron amiodarona presentaron, en un metaanálisis, una disminución del 13% en la tasa de MCS, observándose una interacción positiva cuando se añadió un bloqueador β . El análisis combinado *post hoc* del European Myocardial Infarction Amiodarone Trial y el Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Arrhythmia Trial reveló una disminución de la frecuencia de presentación de MCS en un 61% en pacientes post-IM tratados con bloqueadores β y amiodarona.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Las investigaciones en curso implican el descubrimiento de marcadores bioquímicos, eléctricos y genéticos que identifiquen un riesgo incrementado de MCS. Las interven-

ciones sociales agresivas son necesarias para disminuir la incidencia de MCS. La investigación genética ha descubierto muchas conexiones con la MCS, incluyendo mutaciones de los adrenorreceptores $\alpha 2\beta$ y de los receptores de rianodina cardíacos. Es interesante el hecho de que las mutaciones que conducen a un estado protrombótico y probablemente incrementan el riesgo de IM agudo (p. ej., mutaciones en el gen de la protrombina y la mutación de Leiden en el factor V) no se asocian con un aumento de la propensión a la MCS. Aunque los datos acerca de los niveles de homocisteína son conflictivos, la evidencia sugiere que un incremento del péptido reactivo C, del activador tisular del plasminógeno, del péptido natriurético de tipo B, de autoanticuerpos antiadenosina trifosfatasa dependiente de sodio-potasio sarcolémica (ATPasa-Na,K), y de los niveles de 11-deshidrotromboxano B2 en orina pronostican un riesgo de MCS en pacientes con enfermedad arterial coronaria y miocardiopatías. También parece prometedor el papel de la determinación de las ondas T alternantes en el perfil de los pacientes de más alto riesgo, aunque se necesitan evaluaciones prospectivas adicionales en poblaciones más grandes. Finalmente, debido a la epidemia de muertes por MCS que tienen lugar fuera de los hospitales y considerando que la mayoría se producen en el contexto de la enfermedad arterial coronaria, se necesita una estrategia de prevención primaria agresiva. La interrupción del hábito tabáquico, el evitar la obesidad y el estilo de vida sedentario, y el tratamiento agresivo de la hipertensión, la hiperlipidemia y la diabetes pueden producir una importante disminución de la tasa de presentación de la MCS.

Bibliografía

- Al-Khatib SM, Granger CB, Huang Y, et al. Sustained ventricular arrhythmias among patients with acute coronary syndromes with no ST-segment elevation: Incidence, predictors, and outcomes. *Circulation* 2002;106:309-312.
- Angelina P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: Incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation* 2002;105:2449-2454.
- Bardy G. Sudden Cardiac Death in the Heart Failure Trial (SCD-HeFT). Late Breaking Clinical Trials, American College of Cardiology 2004.
- Boutitie F, Boissel JP, Connolly SJ, et al. Amiodarone interaction with beta-blockers: Analysis of the merged EMIAT (European Myocardial Infarct Amiodarone Trial) and CAMIAT (Canadian Amiodarone Myocardial Infarction Trial) databases. The EMIAT and CAMIAT Investigators. *Circulation* 1999;99:2268-2275.

Drugs that cause torsades de pointes: <http://www.qtdrugs.org/medical-pros/drug-lists/drug-lists.htm>.

Huikuri HV, Castellanos A, Myerburg RJ. Sudden cardiac death due to cardiac arrhythmias. *N Engl J Med* 2001;345:1473-1482.

Maron BJ, Gohman TE, Kyle SB, Estes NAM, Link MS. Clinical profile and spectrum of commotio cordis. *JAMA* 2002;287:1142-1146.

Uretsky BF, Sheahan RG. Primary prevention of sudden cardiac death in heart failure: will the solution be shocking? *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1589-1597.

Vincent GM, Timothy K, Zhang L. Congenital long QT syndrome. *Clin Electrophysiol Rev* 2002;6:57-60.

Wilde AAM, Antzelevitch C, Borggrefe M, et al. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome. *Circulation* 2002;106:2514-2519.

Capítulo 24

Tratamiento médico de las taquiarritmias

William E. Sanders, Jr. y Ali Akbary

Se ha producido un gran avance en el tratamiento de las taquiarritmias más comunes. Actualmente se dispone de gran variedad de opciones terapéuticas que ofrecen alivio sintomático y una oportunidad real de curación. Procedimientos como la ablación por radiofrecuencia mediante catéteres han reducido sustancialmente la necesidad de una terapia médica a largo plazo en determinadas poblaciones con taquicardias supraventriculares paroxísticas. El riesgo de mortalidad asociado a la taquicardia ventricular sostenida y a la fibrilación ventricular ha sido casi eliminado gracias a los desfibriladores cardioversores implantables (DCI). El uso de la terapia médica en las taquiarritmias no ha progresado tan rápidamente como la terapia con dispositivos, en parte porque los avances farmacológicos han sido limitados y en parte porque los estudios han revelado que algunas terapias antiarrítmicas son perjudiciales en ciertos pacientes con arritmias más malignas. No obstante, las arritmias cardíacas y sus síntomas asociados siguen siendo la presentación más habitual en la consulta de médicos y cardiólogos. Las arritmias cardíacas son frecuentes y, debido a que no todas pueden tratarse mediante terapia con dispositivos, el tratamiento médico todavía desempeña un papel importante como principal opción terapéutica en las arritmias supraventriculares y un papel adyuvante en la terapia de las arritmias ventriculares (tabla 24-1).

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La mayoría de las arritmias clínicas son por reentrada. La automaticidad y la actividad brusca pueden ser una causa fundamental de taquicardia, aunque se observan en menos del 5% de éstas. Así, la terapia médica se ha centrado en la prevención de las taquiarritmias debidas a mecanismos de reentrada. La reentrada requiere alteraciones en el miocardio, lo que conduce a diferentes velocidades de conducción y recuperación en ciertas regiones (fig. 24-1). Estas discrepancias eléctricas regionales permiten la creación de un bucle de reentrada (fig. 24-2). Los cambios en el tejido miocárdico se producen habitualmente por daño miocárdico secundario a isquemia o dilatación. En consecuencia, los fármacos que modifican la repolarización y la duración del potencial de acción poseen valor terapéutico en las arritmias por reentrada.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Aunque los tratamientos farmacológicos de la mayoría de las taquicardias supraventriculares son similares, la determinación del mecanismo exacto permite la selección farmacológica de máxima eficacia. Normalmente las causas de taquicardia pueden determinarse mediante una historia minuciosa, un

examen físico y un ECG de 12 derivaciones, tanto durante el ritmo sinusal como durante un episodio sostenido de taquicardia (habitualmente este tipo de ECG no está disponible). Debe obtenerse una historia detallada de síncope, mareo, palpitaciones, dolor pectoral, enfermedad arterial coronaria previa e insuficiencia cardíaca congestiva. La información con respecto a la regularidad de las palpitaciones y la aparición repentina con que se inician y terminan es esencial para una precisa identificación. Muchos pacientes explicarán que han tenido que acudir repetidas veces a un servicio de urgencias, donde se les interrumpió la arritmia mediante fármacos antiarrítmicos de clase IV (adenosina, lidocaína o bloqueadores de los canales del calcio); frecuentemente recordarán además cuál fue el fármaco que se les administró con éxito. Cuando se disponga de ella, esta información definirá el tipo de taquicardia experimentada por el paciente. En conjunto, lo más habitual es que una historia detallada y un ECG durante la taquicardia permiten el diagnóstico de la etiología específica de la arritmia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Por varias razones, puede ser difícil formular un diagnóstico preciso en pacientes que presentan síntomas compatibles con una

Tabla 24-1
Fármacos antiarrítmicos

	<i>Dosis</i>	<i>Principales efectos secundarios</i>
Tipo IA		
Quinidina	600-1.600 mg qd (dosis divididas cada 6 h)	Efectos gastrointestinales, erupción, quinismo, proarritmia (↑prolongación QT)
Procainamida	2.000-4.000 mg qd (dosis divididas)	Efectos gastrointestinales, lupus, proarritmia (↑prolongación QT), agranulocitosis
Disopiramida	150-450 mg cada 12 h	Efectos anticolinérgicos (retención urinaria), proarritmia (↑prolongación QT)
Tipo IB		
Lidocaína	Sólo i.v. (1,5 mg/kg en bolo; después 1-4 mg/min i.v.)	Efectos sobre el SNC (parestesia, temblor, confusión, convulsiones)
Mexiletina	150-300 mg cada 8 h	Efectos gastrointestinales, efectos sobre el SNC
Tipo IC		
Flecainida	50-200 mg cada 12 h	Efectos sobre el SNC, ICC, proarritmia
Propafenona	150-300 mg cada 8 h	Efectos gastrointestinales, sabor metálico, efectos sobre el SNC, proarritmia
Tipo II		
Bloqueadores β	Varía según el agente específico	Bradycardia, efectos sobre el SNC (depresión), disfunción sexual
Tipo III		
Amiodarona	200-600 mg qd	Bradycardia, fibrosis pulmonar, efectos sobre la piel y el tiroides, efectos sobre el SNC, efectos sobre el hígado
Sotalol	80-240 mg cada 12 h	Bradycardia, fatiga, <i>torsades de pointes</i>
Tipo IV		
Diltiazem	240-360 mg qd	Hipotensión, bradycardia
Verapamilo	240-480 mg qd	Bradycardia, estreñimiento, edema periférico
Otros		
Digoxina	0,125-0,35 mg v.o. qd	Efectos gastrointestinales, alteraciones visuales, proarritmia
Adenosina	Sólo i.v. (6-18 mg i.v.)	Rubor facial, dolor pectoral, disnea, ansiedad (duración <10 s)
Ibutilido	1 mg infusión i.v.	Proarritmia, dolor de cabeza, dolor pectoral, vértigo
Dofetilido	125-500 mg v.o. bid	Proarritmia, dolor de cabeza, dolor pectoral, vértigo

bid, dos veces al día; ICC, insuficiencia cardíaca congestiva; i.v., intravenoso; qd, una vez al día; SNC, sistema nervioso central; v.o., vía oral. Adaptado con autorización de Rakel, Bope: *Conn's Current Therapy*. Elsevier; 2003.

taquiarritmia. Primero, si se presenta la taquicardia, puede ser difícil discernir el mecanismo de alteración del ritmo. La taquicardia de complejo ancho puede ser de origen supraventricular o ventricular. Las arritmias de complejo estrecho son, por definición, no ventriculares, aunque habitualmente resulta imposible precisar con mayor exactitud su mecanismo tan sólo con el ECG de superficie y el examen físico. En cada caso, debería determinarse si la taquicardia es la causa de los síntomas o refleja procesos subyacentes como fiebre, anemia/pérdida de sangre o hipertiroidismo. Además, los temblores, tiritonas y otras contracciones musculares pueden mi-

metizar las arritmias en el ECG de superficie. Es bien sabido que el temblor de la enfermedad de Parkinson puede mimetizar el flúter auricular. De este modo, el diagnóstico diferencial es amplio, incluyendo cualquier causa cardíaca o metabólica de taquicardia y enfermedades neuromusculares que puedan alterar el ECG.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

TRNAV, TRNSA y TA

Las taquicardias supraventriculares se clasifican mejor de acuerdo con su origen: tejido

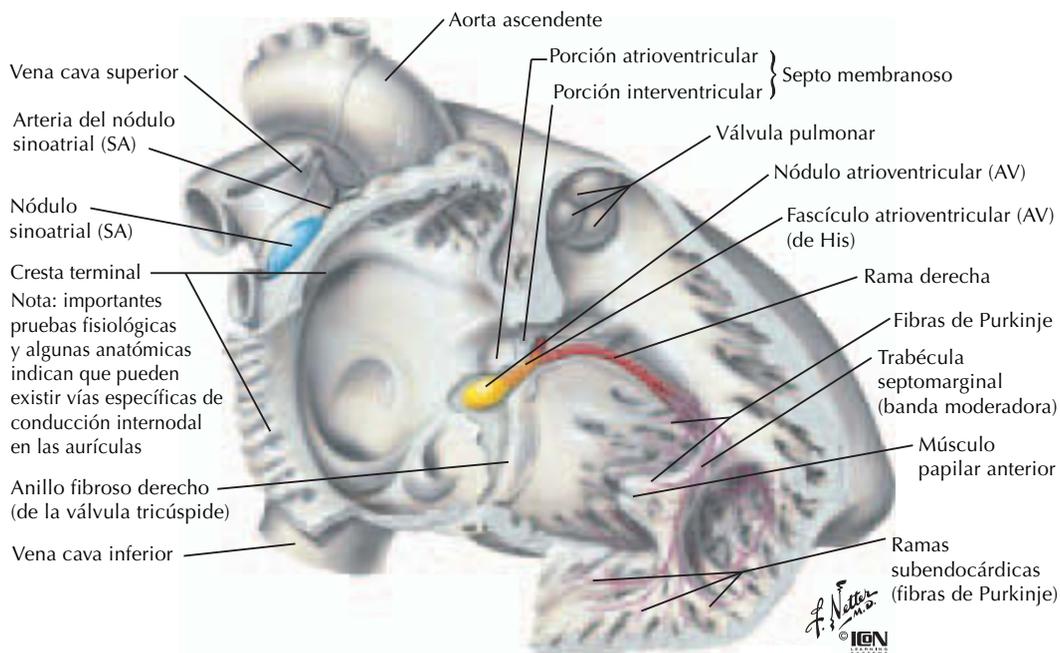


Figura 24-1. Sistema de conducción del corazón.

nodal (nódulo sinoatrial [SA] y nódulo atrioventricular [AV]), tejido auricular o conexiones AV (vía accesoria de puente con la válvula mitral, la válvula tricúspide o el septo). La taquicardia supraventricular (TSV) paroxística más habitual en la práctica clínica es la taquicardia por reentrada del nódulo AV (TRNAV) (fig. 24-2). No obstante, las taquicardias de complejo estrecho, incluyendo la taquicardia por reentrada del nódulo sinoatrial (TRNSA) y la taquicardia por reentrada del nódulo AV (taquicardia recíproca ortodrómica de una vía retrógrada accesoria), se abordan de forma similar por lo que hace a la farmacología. Las claves de un ECG de superficie pueden permitir distinguir entre la TRNAV, la TRNSA y la taquicardia auricular (TA) (fig. 24-2). No obstante, se requiere habitualmente un estudio electrofisiológico para discernir el mecanismo exacto.

Reentrada atrioventricular

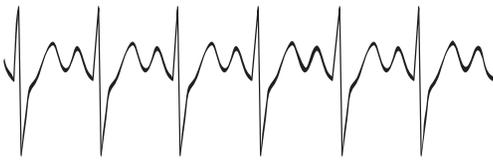
En el corazón sano, el único conducto eléctrico entre la aurícula y el ventrículo es el nódulo AV. No obstante, las anomalías congénitas conocidas como *vías accesorias* conectan la aurícula con el miocardio ventricular en algunos pacientes, permitiendo la posibilidad de un bucle de reentrada. Las taquicardias paroxísticas que implican vías accesorias, es decir, la taquicardia por reentrada AV (TRAV), incluyen hasta el 30% de las arritmias supra-

ventriculares. Frecuentemente se observa una taquicardia de complejos estrechos que es indistinguible de la TRNAV. La vía accesoria permite que el impulso eléctrico normalmente transmitido a través del nódulo AV sea conducido de forma retrógrada y reactive la aurícula.

Síndrome de preexcitación

Se produce un latido de fusión cuando una vía accesoria funciona de forma anterógrada (de la aurícula hacia el ventrículo) en un ritmo sinusal (fig. 24-3). El miocardio ventricular se activa tanto por la vía accesoria como por el nódulo AV, lo que se manifiesta en el ECG como una onda delta. El prototipo de tal entidad, el síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW), depende de la presencia de una onda delta en la electrocardiografía para su diagnóstico.

Muchas taquicardias y ECG poco habituales pueden producirse cuando una vía accesoria funciona de forma anterógrada y retrógrada. Algunos de estos ritmos pueden ser letales. Las implicaciones terapéuticas más importantes en el síndrome de WPW se dan en pacientes con fibrilación auricular concomitante. Los pacientes con manifestaciones electrocardiográficas de síndrome de WPW y síncope presentan un alto riesgo de muerte cardíaca súbita y deberían evaluarse cuidadosamente. La rápida conducción a través de la vía accesoria durante la



Taquicardia por reentrada del nódulo sinusal

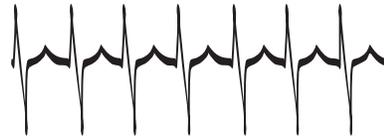
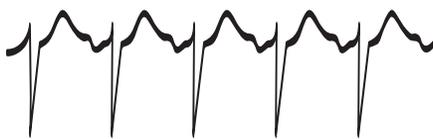
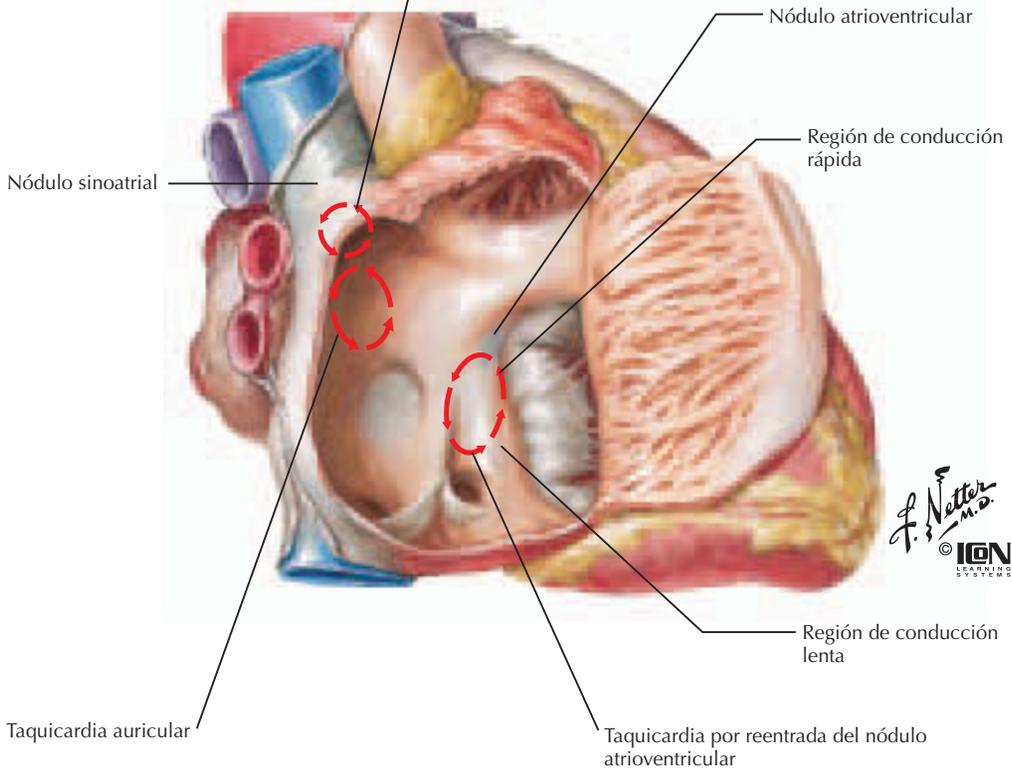


Figura 24-2. Puntos de origen de las taquiarritmias supraventriculares.

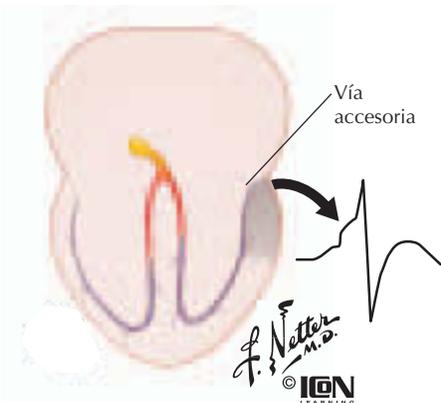


Figura 24-3.

fibrilación auricular resulta en un ECG anómalo y potencialmente en una fibrilación ventricular. Cuando existe un ECG irregular con diversos grados de amplitud de los complejos QRS, debe considerarse un diagnóstico de fibrilación auricular y síndrome WPW. Es imperativo no administrar a estos pacientes fármacos bloqueadores del nódulo AV; por el contrario, la procainamida intravenosa es la terapia de elección. Al igual que en todas las arritmias rápidas, si un paciente es hemodinámicamente inestable, debe aplicarse la cardioversión con corriente directa.

Las arritmias regulares, rápidas y de complejos anchos pueden también originarse a

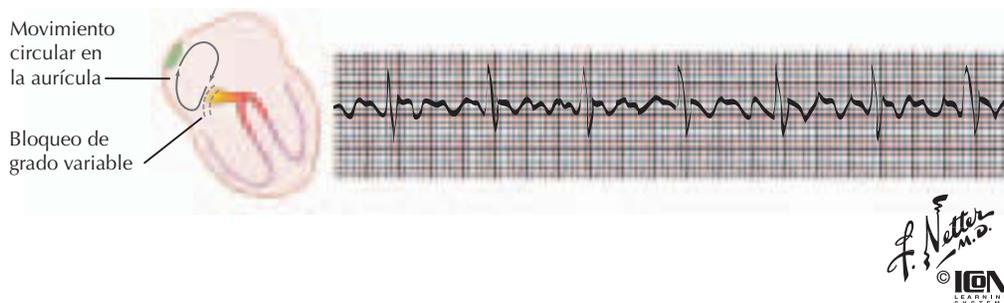


Figura 24-4. Flúter auricular.

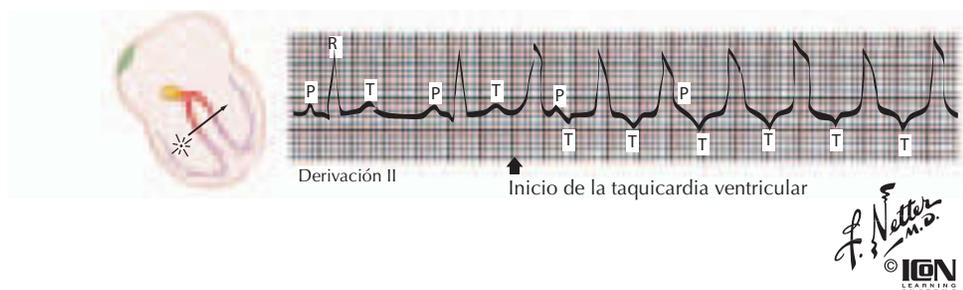


Figura 24-5. Taquicardia ventricular.

partir de taquicardias auriculares y flúter auricular si existe una vía accesoria. Una vez más, deberían evitarse los fármacos bloqueadores del nódulo AV, debiéndose administrar un fármaco antiarrítmico. Una clase inusual de taquicardia por reentrada (<10%) observada en pacientes con WPW es la *taquicardia recíproca antidrómica*. Ésta se produce cuando un impulso viaja a través de la vía accesoria, activando la totalidad del miocardio ventricular, y vuelve a la aurícula retrógradamente a través del nódulo AV, lo cual conduce a una taquicardia regular de complejos anchos que puede ser difícil de distinguir de la taquicardia ventricular.

Fibrilación auricular

Para mayor información acerca de la fibrilación auricular, véase el capítulo 19.

Flúter auricular

En la mayoría de los casos, el diagnóstico del flúter auricular se realiza por la presencia de ondas de flúter en el ECG de superficie (figura 24-4). Incluso en ausencia de ondas de flúter identificables, debería sospecharse un flúter auricular: *a*) cuando se da una taquicardia de complejos estrechos regulares con una frecuencia ventricular de aproximadamente 150 lat./min (sugiriendo flúter auricular en

caso de 300 lat./min con bloqueo atrioventricular 2:1) o *b*) cuando se observa una taquicardia de complejos estrechos con frecuencias ventriculares variables, pero sólo a intervalos compatibles con un bloqueo AV variable. En caso de frecuencia cardíaca de 150 lat./min, las maniobras vagales (aumento del bloqueo AV a 3:1 o más) pueden hacer que las ondas de flúter sean más evidentes. Estas pautas no siempre se aplican debido a que, con el bloqueo AV de alto grado, la taquicardia puede no estar presente o, con la conducción aberrante o un bloqueo de la rama fascicular subyacente, el complejo QRS puede prolongarse.

Taquicardia ventricular

Se define por tres o más latidos consecutivos originados en el miocardio ventricular. Se considera *sostenida* cuando dura más de 30 s. Se identifican dos subtipos: *a*) la *taquicardia ventricular monomórfica*, en la cual cada complejo presenta una morfología uniforme con una duración del ciclo constante (fig. 24-5), y *b*) la *taquicardia ventricular polimórfica*, en la cual coexisten diferentes morfologías y la duración del ciclo no es constante (fig. 24-6). Algunos pacientes presentan taquicardia ventricular con estabilidad hemodinámica, presión sanguínea normal y plena función cognitiva. La taquicardia ventricular se aborda con más detalle en el capítulo 20.

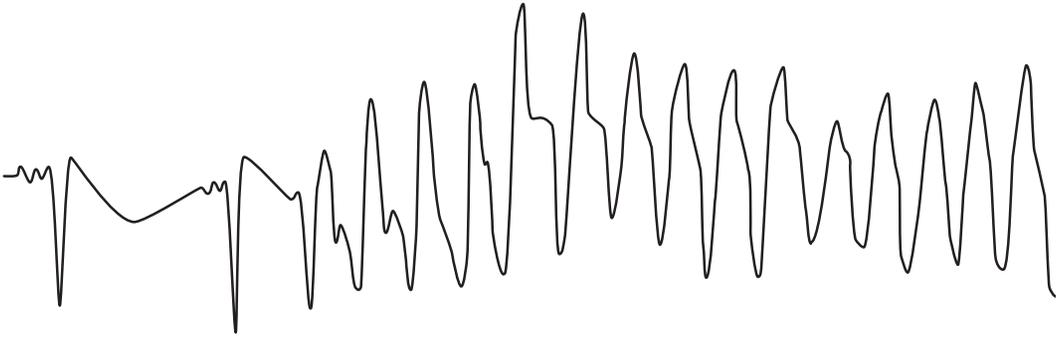


Figura 24-6.

TRATAMIENTO

TRNAV, TRNSA y TA

En un paciente estable con TSV, puede intentarse realizar maniobras vagales como la maniobra de Valsalva o el masaje del seno carotídeo. Si estos intentos fracasan, la adenosina es la terapia de primera línea (tabla 24-1). La adenosina puede administrarse de forma segura en dosis graduales crecientes (hasta 18 mg i.v.) en pacientes que presentan taquicardias de complejos estrechos que exceden los 160 lat./min. Presenta una eficacia superior al 90% para eliminar las clases más comunes de arritmia supraventricular. La adenosina es más segura y eficaz que los bloqueadores de los canales del calcio de clase IV. La adenosina suprime de forma sistemática los mecanismos de reentrada que utilizan el tejido nodal (nódulos AV y sinoatrial), así como las vías accesorias, y frecuentemente elimina la reentrada dentro del tejido auricular. También proporciona información diagnóstica acerca de la taquicardia automática auricular. Cuando la adenosina se administra durante la taquicardia automática auricular, las ondas P continúan de forma ininterrumpida en la misma frecuencia taquicárdica; no obstante, la respuesta ventricular no se observa debido al bloqueo del nódulo AV. La taquicardia se reanuda inmediatamente después de la rápida disipación de los efectos sistémicos de la adenosina. En raras ocasiones, este agente no puede eliminar una TSV de complejos estrechos, debiéndose considerar la procainamida en pacientes hemodinámicamente estables. En cualquier momento, si el estado hemodinámico empeora o el paciente pierde la conciencia debería aplicarse inmediatamente cardioversión con corriente directa.

Cuando se ha diagnosticado una TSV de complejos anchos de cualquier etiología, las

opciones incluyen la ablación de la arritmia mediante catéteres por radiofrecuencia o la terapia farmacológica a largo plazo. Los bloqueadores β son los agentes farmacológicos más comúnmente utilizados para reducir la incidencia de la arritmia y limitar los síntomas. Todos los bloqueadores β muestran una eficacia similar en el tratamiento de los episodios supraventriculares paroxísticos. Desgraciadamente, la mayoría de los pacientes presentan síntomas recurrentes con esta terapia. Los bloqueadores de los canales del calcio pueden utilizarse como agente inicial o como adyuvante de los bloqueadores β . No obstante, debe considerarse de manera esencial un abordaje curativo (ablación por radiofrecuencia) cuando los síntomas se repiten. Los agentes antiarrítmicos de tipo I desempeñan un pequeño papel en la terapia a largo plazo de las TSV de complejos estrechos. Ocasionalmente, la flecainida o la propafenona se utilizan cuando la ablación por radiofrecuencia mediante catéteres ha fracasado en la eliminación de una vía accesorio, aunque esta opción se reserva a los pacientes con un corazón estructuralmente normal, de forma típica en conjunción con la terapia con bloqueadores β . La amiodarona y el sotalol, utilizados de forma habitual en el tratamiento de la fibrilación auricular, deberían usarse raramente en la terapia de la TSV, en especial en pacientes jóvenes. La ablación por radiofrecuencia es segura y muy eficaz en estos casos, y evita posibles problemas asociados con la terapia farmacológica de por vida.

Reentrada atrioventricular

La taquicardia recíproca ortodrómica se trata de forma similar a la TRNAV (bloqueadores β , bloqueadores de los canales del calcio y, raramente, agentes de tipo IC). La arritmia acaba con la administración de ade-

nosina intravenosa. La terapia a largo plazo con bloqueadores β permite alguna modificación de los síntomas y la frecuencia de los episodios taquicárdicos, aunque la ablación mediante catéteres constituye actualmente el tratamiento de elección.

Síndrome de preexcitación

La taquicardia antidrómica puede eliminarse mediante la administración de adenosina, aunque el abordaje inicial más seguro en un paciente con taquicardia de complejos anchos hemodinámicamente estable (de mecanismo incierto) es un agente antiarrítmico como la procainamida o la amiodarona. La terapia médica a largo plazo en pacientes con síndrome de WPW y TRAV ha disminuido de forma espectacular desde la introducción de la terapia curativa de ablación. Cuando los pacientes desean una terapia farmacológica continuada y no existe preexcitación en el ECG basal, la terapia es similar a la de la TRNAV. Los agentes bloqueadores del nódulo AV son los más comúnmente utilizados. Si está presente una onda delta, deberían evitarse estos agentes. En esa circunstancia, los fármacos diseñados para modificar la conducción a través de las vías accesorias (agentes de tipo IA y IC) están indicados en individuos con un corazón estructuralmente normal.

Flúter auricular

El tratamiento a corto plazo del flúter auricular es parecido al de la fibrilación auricular e implica un control de la frecuencia inicial mediante terapia farmacológica o cardioversión. El mantenimiento subsiguiente del ritmo sinusal puede requerir una terapia antiarrítmica, y la mayoría de los pacientes con flúter auricular deben recibir una anticoagulación apropiada. Una combinación de agentes bloqueadores del nódulo AV, principalmente bloqueadores de los canales del calcio, y de bloqueadores β , normalmente permite un control adecuado de la frecuencia. Si la cardioversión farmacológica o eléctrica se contempla y la arritmia persiste durante más de 48 h, debería realizarse una ecocardiografía transesofágica o debería mantenerse al paciente con anticoagulantes durante un mínimo de 4 semanas antes de realizar la cardioversión. La cardioversión química se asocia a riesgos de accidente vascular cerebral parecidos a los de la cardioversión eléctrica. La ibutilida se considera el agente intravenoso más

eficaz en la conversión del flúter auricular. La ibutilida debe usarse en casos cuidadosamente monitorizados debido a los riesgos sustanciales de *torsades de pointes*.

Después de que el ritmo sinusal se haya restablecido, los agentes antiarrítmicos (dofetilida, amiodarona o sotalol) a menudo son necesarios para mantener el ritmo sinusal. El inicio del tratamiento con sotalol debería monitorizarse cuidadosamente, con el paciente hospitalizado. Los ECG diarios deberían evaluar el intervalo QTc. El riesgo de *torsades de pointes* se incrementa con la prolongación del QTc y con un aumento de la dosis de sotalol. La terapia con amiodarona debería iniciarse con una dosis de carga, mientras el proceso se monitoriza en un entorno hospitalario, cuando se usa en pacientes con fibrilación/flúter auricular o síndrome de taquibradiarritmia. En estos pacientes existe un alto riesgo de bloqueo del nódulo AV.

Taquicardia ventricular

Si un paciente es hemodinámicamente estable y no existen informes de angina en la evaluación inicial, el tratamiento farmacológico es la opción inicial que debe escogerse en los casos agudos. En todas las taquicardias de complejos anchos, la procainamida constituye una terapia segura de primera línea cuando no se cree que la arritmia esté asociada a una isquemia aguda. Desde un punto de vista electrofisiológico, el tratamiento con procainamida de la taquicardia de complejos anchos, ya sea de origen ventricular o supraventricular, raras veces puede criticarse. La utilización de bloqueadores de los canales del calcio en los casos de taquicardia de complejos anchos de etiología desconocida está específicamente contraindicada. Cuando las taquicardias ventriculares son tratadas con bloqueadores de los canales del calcio, a menudo degeneran en fibrilación ventricular. Se ha demostrado la eficacia de la amiodarona intravenosa en situaciones emergentes de pacientes que experimentan taquicardias de complejos anchos. La amiodarona proporciona la ventaja, en comparación con la procainamida, de una hipotensión menor asociada. No obstante, la amiodarona tiene una mayor vida media y, si el diagnóstico de arritmia es incierto, la amiodarona puede complicar la evaluación electrofisiológica. En cualquier momento, si un paciente se vuelve hemodinámicamente inestable, debería realizarse de inmediato una cardioversión eléctrica.

La terapia antiarrítmica de las arritmias ventriculares se usa actualmente sólo junto con la colocación de un desfibrilador. Hasta el 50% de los pacientes con un desfibrilador para arritmia ventricular reciben también terapia antiarrítmica. La amiodarona y el sotalol ayudan a reducir el número y la frecuencia de descargas recibidas por los pacientes con una alta carga de arritmias. Obviamente, estos agentes no reducen el riesgo de mortalidad y, por tanto, no pueden utilizarse sin un DCI implantado. La terapia con dosis bajas de amiodarona (200 mg v.o. una vez al día) es la terapia adyuvante más común en la población con DCI.

En raras ocasiones, los pacientes a los que se ha colocado un DCI presentarán múltiples descargas por dicho dispositivo. Deben realizarse rápidamente meticulosas evaluaciones clínicas y de laboratorio (evaluación de los electrolitos, cribados toxicológicos y otros test) diseñadas para determinar los posibles activadores arrítmicos, incluyendo la isquemia. En una urgencia, cuando el dispositivo se activa repetidamente, la administración conjunta de amiodarona y un bloqueador β , ambos por vía intravenosa, constituye el tratamiento más eficaz. Con frecuencia a estos pacientes se les da el alta hospitalaria y se les administran bloqueadores β y amiodarona por vía oral.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El tratamiento farmacológico de las arritmias ha disminuido con la aparición de la terapia con dispositivos y catéteres. A pesar de ello, muchos agentes se usan como tratamiento adyuvante en muy diversas arritmias. Los bloqueadores β y los bloqueadores de los canales del calcio todavía proporcionan un alivio sintomático adecuado de ciertas arritmias supraventriculares y, en algunos pacientes, paliar la necesidad de un procedi-

miento invasivo. La adenosina ha mejorado de forma sustancial la calidad de la terapia a corto plazo en las arritmias supraventriculares, y la ibutilida ofrece en la actualidad una cardioversión química rápida y más eficaz de la fibrilación/flúter auricular. El tratamiento principal de las arritmias ventriculares está basado casi por completo en dispositivos, aunque los agentes antiarrítmicos de tipo III desempeñan un papel prominente en la terapia adyuvante. Los fármacos diseñados mediante los nuevos métodos de la biología molecular, estructural y traslacional pueden ofrecer una terapia farmacológica más eficaz en el futuro.

Bibliografía

- Credner SC, Klingenheben T, Mauss O, et al. Electrical storm in patients with transvenous implantable cardioverter-defibrillators: Incidence, management and prognostic implications. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1909-1915.
- Epstein AE, Ellenbogen KA, Kirk KA, et al. Clinical characteristics and outcome of patients with high defibrillation thresholds. *Circulation* 1992;86:1206-1216.
- Ganz LI, Friedman PL. Supraventricular tachycardia. *N Engl J Med* 1995;332:162-173.
- Jackman WM, Beakman KJ, McClelland JH, et al. Treatment of supraventricular tachycardia due to atrioventricular nodal reentry by radiofrequency catheter ablation of slow pathway. *N Engl J Med* 1992;327:313-318.
- Masood A. Clinical spectrum of ventricular tachycardia. *Circulation* 1990;82:1561-1572.
- Members of the Sicilian Gambit. New approaches to antiarrhythmic therapy: I. Emerging therapeutic applications of the cell biology of cardiac arrhythmias. *Circulation* 2001;104:2865-2873.
- Prystowsky EN. Diagnosis and management of the preexcitation syndromes. *Curr Probl Cardiol* 1988;13:225-310.
- Saksena S, Poczobutt-Johanos M, Castle LW, et al. Long-term multicenter experience with a second-generation implantable pacemaker-defibrillator in patients with malignant ventricular tachyarrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:490-499.

Capítulo 25

Ablación por radiofrecuencia mediante catéteres de las arritmias supraventriculares y ventriculares

Nitish Badhwar, William E. Sanders Jr. y Melvin M. Scheinman

El desarrollo de la ablación por radiofrecuencia mediante catéteres (ARFC) como opción terapéutica en el tratamiento de las arritmias ha alterado de forma muy importante la aproximación terapéutica al paciente con taquicardia. Desde su introducción en 1986, la ARFC ha supuesto la curación para miles de pacientes con síntomas debilitantes de taquicardias supraventriculares paroxísticas y para pacientes con determinadas taquicardias ventriculares (TV). Esta terapia no sólo mejora la calidad de vida, sino que también reduce el riesgo de mortalidad en poblaciones específicas (síndrome de Wolff-Parkinson-White y TV). La ARFC es la terapia de elección en una amplia gama de arritmias cardíacas.

Para entender por qué y cómo funciona la ARFC, se requiere un simple modelo. La mayoría de las taquicardias pueden considerarse como «conexiones adicionales» que cortocircuitan el sistema normal de conducción (fig. 25-1). El mecanismo responsable de la mayoría de las arritmias se conoce como «reentrada» y requiere dos vías distintas («conexiones») que presentan diferentes velocidades de conducción (lenta y rápida) y diferentes tiempos de recuperación (refractividad). Los latidos iniciales adicionales, como las contracciones auriculares o ventriculares prematuras, pueden no llegar a conducirse por la vía normal (de conducción rápida, pero de recuperación lenta), aunque pueden transmitirse por la conexión de recuperación rápida, pero de conducción lenta (fig. 25-1). En la unión distal de ambas conexiones, el impulso lento que llega vuelve entonces de forma retrógrada hasta la vía rápida normal, ahora recuperada. Esto completa el circuito «corto» y activa/despolariza el tejido miocárdico a cada extremo de la conexión con cada conducción alrededor del circuito. La ARFC elimina con éxito la conexión mediante la aplicación de energía térmica, dejando normalmente sólo la conducción normal.

FUENTE ENERGÉTICA PARA LA ABLACIÓN MEDIANTE CATÉTERES

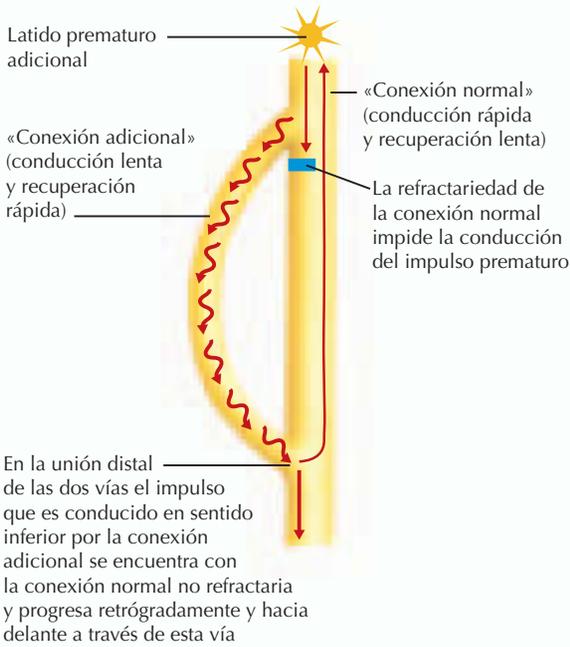
La *energía de radiofrecuencia* (RF) es una corriente alterna administrada a una frecuencia de 300 a 1.000 kHz cuando se usa para la

ablación mediante catéteres. Las pequeñas lesiones creadas por este método son de 5 a 6 mm de diámetro y de 2 a 3 mm de profundidad. Normalmente, la energía de RF se administra de forma unipolar desde la punta del electrodo del catéter localizado en el corazón hasta un electrodo dispersador (con toma de tierra) localizado sobre la piel del paciente. El endotelio vascular de las arterias coronarias no se lesiona por la aplicación de RF en la superficie endomiocárdica. Se cree que un flujo elevado en las arterias coronarias epicárdicas puede impedir un calentamiento sustancial del endotelio vascular durante la ARFC. El uso extendido de la ARFC se atribuye no sólo a sus notables tasas de éxito terapéutico, sino también a su extremadamente baja incidencia de complicaciones (tabla 25-1).

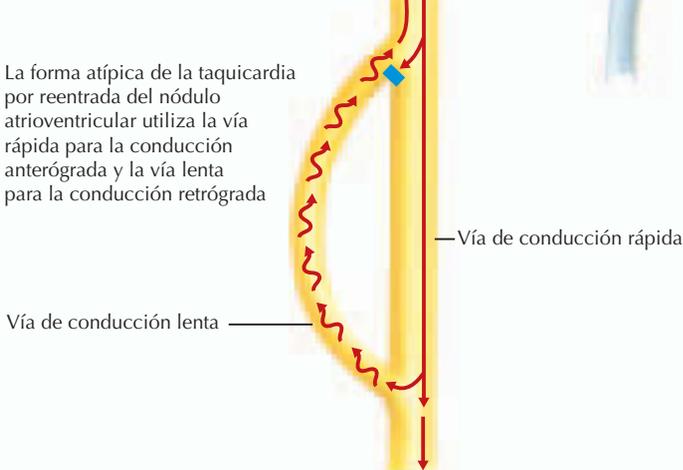
TAQUICARDIA POR REENTRADA DEL NÓDULO ATRIOVENTRICULAR

La taquicardia por reentrada del nódulo atrioventricular (TRNAV) es la causa más común de taquicardia supraventricular paroxística, produciéndose en hasta un 60% de los casos. La TRNAV no se asocia típicamente con una enfermedad cardíaca estructural subyacente y puede ocurrir a cualquier edad. La arritmia más habitual es la taquicardia de complejos estrechos, que es regular, con una frecuencia de 160 a 250 lat./min. El mecanismo de la TRNAV es la reentrada, que implica una doble vía del nódulo atrioventricular (AV): una vía lenta (la conexión adicional) y

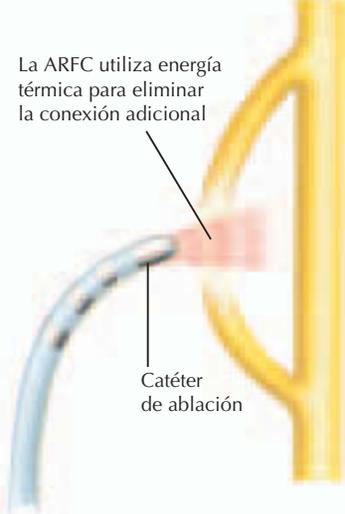
Modelo de iniciación y circuito de una taquicardia por reentrada



Modelo de la taquicardia por reentrada del nódulo atrioventricular atípica



Ablación por radiofrecuencia mediante catéteres (ARFC)



C. Machado
M.D.
© ION
LEARNING
SYSTEMS

Figura 25-1. Modelos de los mecanismos de las taquiarritmias ventriculares y supraventriculares.

una vía rápida (la conexión de conducción normal). La forma típica de esta arritmia normalmente utiliza la vía lenta en la conducción anterógrada y la vía rápida en la conducción retrógrada; la forma atípica presenta la secuencia opuesta. El nódulo AV se localiza en el ápice del triángulo de Koch, formado por el anillo fibroso derecho o tricuspídeo, el tendón de Todaro y el orificio del seno coronario (fig. 25-2). La inserción auricular de la vía de conducción lenta se localiza alrededor

del orificio del seno coronario (el aspecto inferior-posterior del triángulo de Koch), y la vía rápida yace en la región anterosuperior del triángulo (cerca del nódulo AV). Cualquier forma de la TRNAV puede curarse mediante ARFC. La eliminación de la vía lenta es preferible porque la ablación de la vía rápida conlleva un mayor riesgo de destruir la conducción normal; en tal caso puede requerirse un marcapasos. Las dianas apropiadas para la aplicación de RF a la vía lenta (la co-

Tabla 25-1
Visión general de la ablación mediante catéteres

Tipo de arritmia/ablación	Tasa de éxito (%)	Complicaciones
TRNAV	95+	Bloqueo AV (<1%)
Síndrome WPW	85-95 (lado derecho) 95+ (lado izquierdo)	Bloqueo AV, oclusión arterial coronaria, taponamiento pericárdico
Ablación UAV	98-100	Muerte súbita (rara)
Flúter auricular	85-95 (flúter típico) 50-60 (flúter atípico)	Bloqueo AV (raro)
Taquicardia auricular	80 (lado derecho) 65 (lado izquierdo)	Apoplejía (principalmente con lesiones del lado izquierdo)
FA focal	60-70	Estenosis pulmonar (2-4%), apoplejía, taponamiento pericárdico
TV asociada con EAC	64-81	IM, AIT, complicaciones arteriales
TV por reentrada de la rama fascicular	95+	Bloqueo AV (raro)
TV idiopática	85-100	Taponamiento pericárdico

AIT, ataque isquémico transitorio; AV, atrioventricular; EAC, enfermedad arterial coronaria; FA, fibrilación auricular; IM, infarto de miocardio; TRNAV, taquicardia por reentrada del nódulo atrioventricular; TV, taquicardia ventricular; UAV, unión atrioventricular; WPW, Wolff-Parkinson-White.

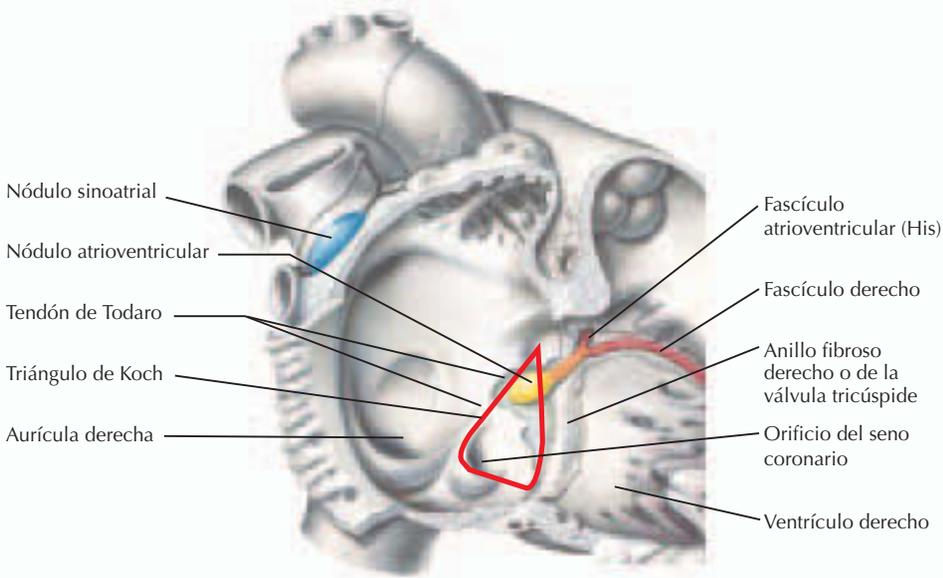
nexión adicional) se seleccionan a partir de un abordaje anatómico y electrocardiográfico combinado (fig. 25-2, ilustración inferior). Las lesiones se localizan en la región del seno coronario (septo posterior). El éxito viene marcado por la no inducibilidad de la TRNAV después de la ablación. La ablación de la vía rápida (cortando la conducción «normal» y manteniendo la conducción adicional) debería intentarse sólo cuando la ablación de la vía lenta no ha tenido éxito. La prolongación del intervalo PR y la no inducibilidad son los marcadores principales de una ablación con éxito de la vía rápida. La ablación de la vía lenta es mejor que la ablación de la vía rápida debido a sus mayores índices de éxito (99 frente a 85%) y a una muy baja incidencia de bloqueo AV de alto grado (<1 frente a 10%). La ARFC es una terapia de primera línea apropiada en pacientes sintomáticos con TRNAV.

ABLACIÓN MEDIANTE CATÉTERES DE LAS CONEXIONES ATRIOVENTRICULARES (VÍAS ACCESORIAS Y SÍNDROME DE WOLFF-PARKINSON-WHITE)

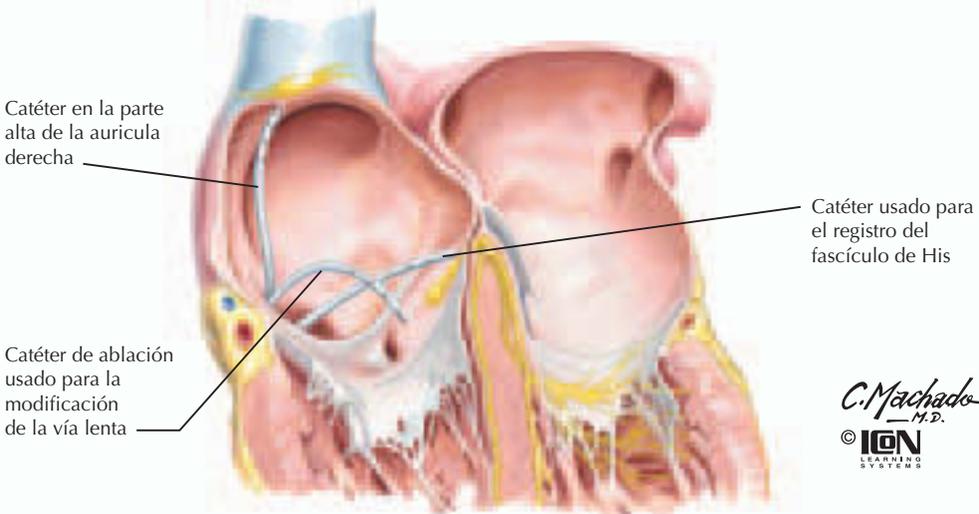
En la fisiología cardíaca normal, la única comunicación eléctrica entre la aurícula y el ventrículo es el nódulo AV. No obstante, las anomalías congénitas pueden generar puentes desde la aurícula hacia el ventrículo, crean-

do vías accesorias (VA). Estas conexiones tisulares pueden cruzar a lo largo de las válvulas tricúspide o mitral e infrecuentemente a lo largo del septo (fig. 25-3, ilustración superior). Las taquicardias resultantes de las VA son conocidas como *taquicardias por reentrada AV* y suponen el 30% de todas las taquicardias supraventriculares. El **síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW)** resulta de un tipo de VA de conducción anterógrada y se define en el ECG por la presencia de un intervalo PR corto y una prolongación QRS (secundaria a una onda delta). La anomalía de la morfología del complejo QRS es resultado de la fusión de la conducción normal a través del nódulo AV con la activación ventricular a través de la VA. La conducción de la VA es más rápida y «preexcita» el ventrículo, causando una onda delta. Por lo tanto, la onda delta representa la despolarización precoz de una pequeña porción del miocardio ventricular activada por la VA. Los hallazgos electrocardiográficos característicos del síndrome de WPW aparecen en entre 1 y 3 de cada 1.000 individuos en la población general. La mayoría de estos individuos tienen un corazón estructuralmente normal y no presentan síntomas. No se requiere terapia alguna en pacientes sin síntomas y con exámenes físicos normales. Las VA se clasifican como mani-fiestas (conducción anterógrada que produ-

Localización del nódulo atrioventricular



Ablación mediante catéteres de la taquicardia por reentrada del nódulo atrioventricular (TRNAV)



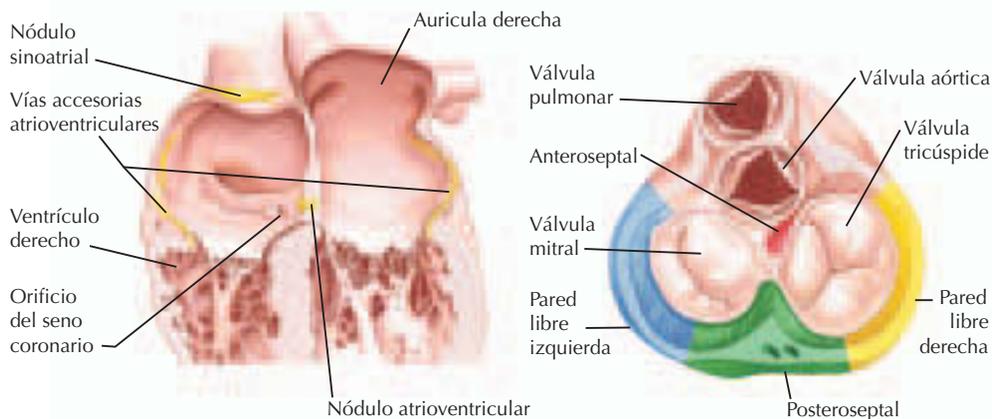
C. Machado
M.D.
© ION
LEARNING
SYSTEMS

Figura 25-2. Taquicardia por reentrada del nódulo atrioventricular.

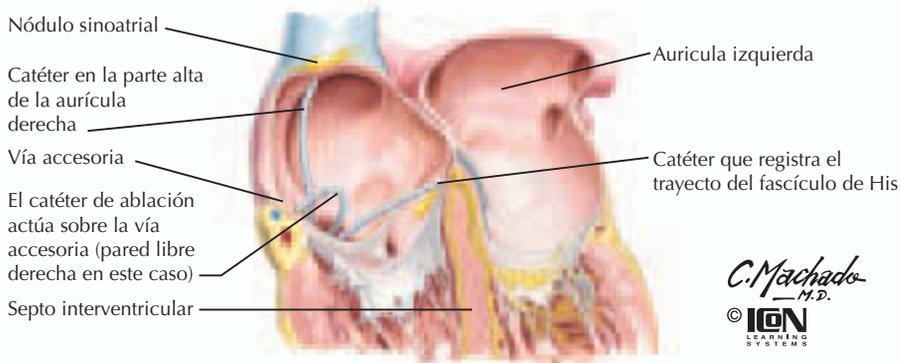
cen ECG típicos de WPW) y ocultas (sólo conducción retrógrada, habitualmente ECG basal normal). Muchas VA pueden funcionar de modo tanto anterógrado como retrógrado. No obstante, la mayoría de las taquicardias resultan de un circuito de macrorreentrada que tiene lugar debido a que la conducción a través del nódulo AV (normal) con retorno retrógrado vuelve hacia la aurícula a través de la VA. La taquicardia de complejos estrechos resultante se conoce como *taquicardia recíproca ortodrómica*. Si este circuito funciona de forma inversa, se observa una taquicardia regular de complejos anchos, poco habitual y conocida

como *taquicardia recíproca antidrómica*. La taquicardia recíproca ortodrómica es posible con una VA manifiesta u oculta, y requiere únicamente que la vía funcione de modo inverso (retrógrado). En realidad, puede observarse un espectro de arritmias en pacientes con síndrome de WPW, incluyendo tanto las taquicardias de complejos estrechos (taquicardia recíproca ortodrómica) como las de complejos anchos (taquicardia recíproca antidrómica o fibrilación atrial, flúter o taquicardia auricular por las VA). El riesgo de muerte cardíaca súbita asociada con el síndrome de WPW (0,05-0,5%) es secundario a la fibrila-

Localización de las vías accesorias y su clasificación



Ablación mediante catéteres de las vías accesorias



C. Machado M.D.
© ION LEARNING SYSTEMS

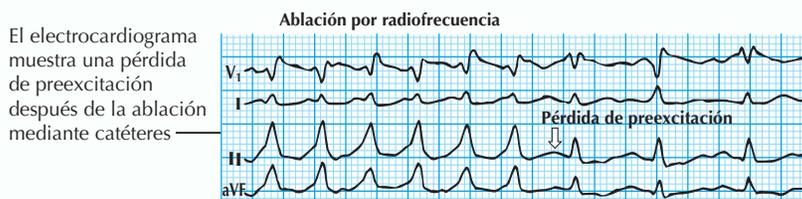


Figura 25-3. Vías accesorias y síndrome de Wolff-Parkinson-White.

ción auricular con la conducción rápida subsiguiente al ventrículo a través de la VA. Algunas VA pueden conducir la fibrilación auricular a frecuencias de aproximadamente 300 lat./min. El ventrículo no puede mantener estas frecuencias extremadamente rápidas de forma indefinida, y se produce fibrilación ventricular. La fibrilación auricular puede ocurrir en hasta un tercio de los pacientes con síndrome de WPW.

Afortunadamente, la muerte cardíaca súbita es rara y la mayoría de las VA se localizan en la superficie endomiocárdica del surco AV

(anillo valvular mitral y tricúspideo), haciendo que sean particularmente accesibles a la ARFC. Según su localización anatómica a lo largo del anillo AV, las VA pueden clasificarse como anteroseptales/medioseptales (<10%), posteroseptales (20-30%), de paredes libres derechas (10-20%) y de paredes libres izquierdas (50-60%) (fig. 25-3). Según la North American Society for Pacing and Electrophysiology, la tasa de éxito del procedimiento agudo de las ablaciones de la VA fue del 84% para las localizaciones anteroseptales, 80% para las posteroseptales, 94% para las de pared libre izquier-

da, y 96% para las de pared libre derecha. En los laboratorios de electrofisiología con experiencia las tasas de reparación son inferiores al 5%. La ARFC está indicada en los pacientes con WPW con arritmias sintomáticas que implican la existencia de VA.

FLÚTER AURICULAR Y TAQUICARDIA AURICULAR

El *flúter auricular* se caracteriza electrocardiográficamente por una frecuencia auricular entre 250 y 350 lat./min. Se han descrito dos tipos de flúter auricular. La forma más común, «típica» o de tipo I, se produce en el 90% de los pacientes con esta arritmia. En el flúter de tipo I, el ECG muestra ondas de flúter negativas en las derivaciones inferiores (II, III, aVF) correspondientes al patrón de «dientes de sierra» y las ondas de flúter positivas en V1. El circuito de esta arritmia implica el área tisular (istmo) entre la vena cava inferior y la válvula tricúspide (fig. 25-4). El impulso viaja en la aurícula en sentido contrario a las agujas del reloj. Mediante la ablación de la región del istmo, el circuito es eliminado y, por tanto, las técnicas por RF mediante catéteres son altamente eficaces en el tratamiento del flúter auricular de tipo I. La energía de RF se utiliza para producir una línea de lesión desde la parte ventricular del anillo fibroso derecho o tricúspide hasta la vena cava inferior a través del istmo subeustaquiano.

Según la North American Society for Pacing and Electrophysiology Registry, la tasa aguda de éxito de la ARFC en el flúter auricular oscilaba entre un 80 y 90%. La tasa de recidiva, que era de un 10-20%, medida mediante la no inducibilidad del flúter después de la ablación, disminuye a menos del 5% si se documenta un bloqueo bidireccional en el istmo después de la liberación de la energía de RF.

El flúter auricular puede también desarrollarse en áreas de la aurícula que han sido afectadas por procedimientos quirúrgicos (Mustard/ Senning/Fontan, reparación de defectos septales auriculares). Este tipo único de arritmia se conoce como *flúter incisional*. Las técnicas del establecimiento de ritmos se utilizan para localizar el circuito, y la ARFC puede emplearse para eliminar este último. Los nuevos sistemas de localización proporcionan visiones tridimensionales en tiempo real de la localización del circuito durante la taquicardia, facilitando en gran medida la localización del foco arritmico y su tratamiento subsiguiente mediante ARFC.

Las taquicardias auriculares focales, causadas por una automaticidad o actividad exa-

cerbada, tienden a agruparse en áreas que incluyen la cresta terminal, el orificio del seno coronario, el anillo fibroso derecho o tricúspide, las venas pulmonares y el anillo fibroso izquierdo o mitral. Los sistemas de localización pueden permitir identificar las áreas de activación auricular más tempranas y así localizar la diana para la ARFC. La ARFC suele realizarse durante la taquicardia, y el cese de la arritmia tiene lugar durante la aplicación de la energía de RF.

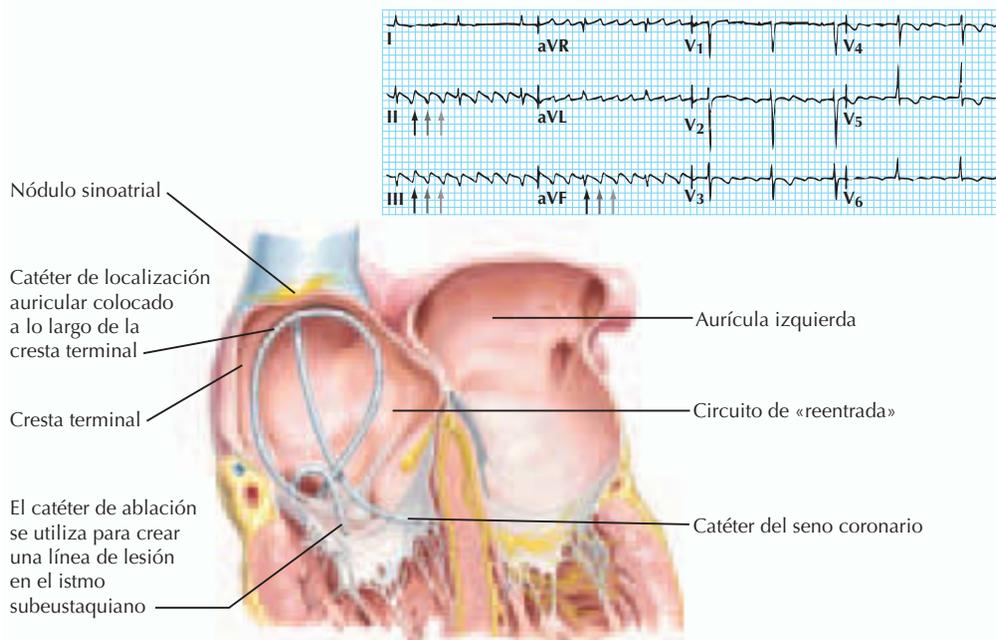
Las taquicardias pueden surgir también desde el nódulo sinoatrial, incluyendo la taquicardia por reentrada del nódulo sinoatrial (paroxística) y la taquicardia sinoatrial inapropiada (habitualmente incesante). La taquicardia por reentrada del nódulo sinoatrial se inicia y termina bruscamente, con una morfología de ondas P indistinguible de un ritmo sinusal normal. Esta taquicardia surge de la unión entre la aurícula y la vena cava superior en la región del nódulo sinoatrial. La ablación se realiza en el sitio de activación auricular más temprana y presenta una tasa de éxito superior al 95%.

La ablación por radiofrecuencia mediante catéteres de la taquicardia sinoatrial inapropiada se realiza en la región superior de la cresta terminal. Los índices de éxito van del 50 al 60%. La disfunción del nódulo sinoatrial (que requiere un marcapasos) y el síndrome de la vena cava superior son riesgos potenciales significativos asociados con una ablación de la taquicardia sinoatrial inapropiada. De ahí que la ARFC se reserve en los casos sintomáticos refractarios al tratamiento con fármacos.

FIBRILACIÓN AURICULAR

La fibrilación auricular (FA) es la causa más común de arritmia sostenida, con una incidencia del 5,9% en pacientes de más de 65 años de edad (v. también cap. 19). El pilar principal del tratamiento de la FA es la terapia farmacológica (bloqueadores β /bloqueadores de los canales del calcio) diseñada para controlar las frecuencias rápidas ventriculares. Los procedimientos paliativos incluyen la ablación de la unión AV con la colocación de un marcapasos y la modificación del nódulo AV. La ablación de la unión AV puede realizarse mediante ARFC en el área del fascículo de His, abordado desde el lado derecho del corazón. Ocasionalmente se requiere un abordaje ventricular izquierdo. El éxito a largo plazo es del 98 al 100% en la ablación de la unión AV y del 70% en la modificación del

Circuito de reentrada de un flúter auricular en sentido inverso a las agujas del reloj típico (se observa un patrón en «diente de sierra» en el electrocardiograma)



Ablación mediante catéteres de la fibrilación auricular focal

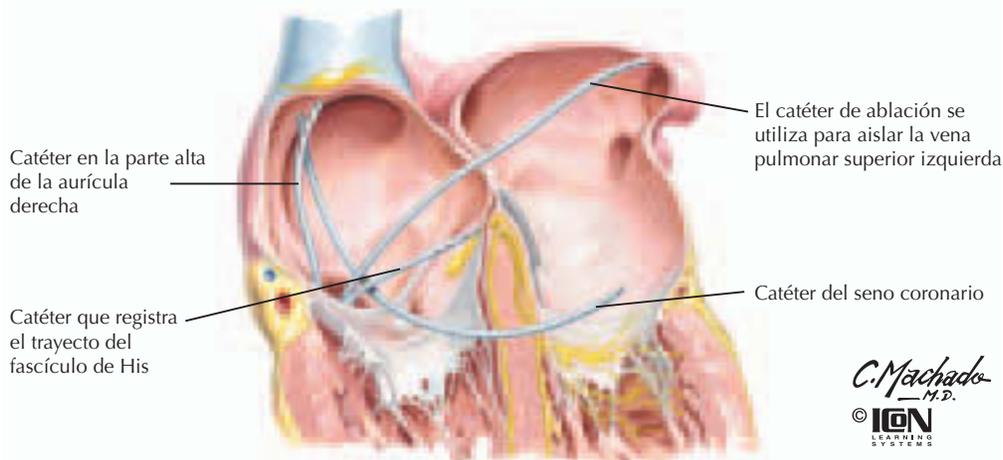


Figura 25-4. Flúter auricular, taquicardia auricular y fibrilación auricular.

nódulo AV. Estos procedimientos se ofrecen a pacientes sintomáticos con frecuencias ventriculares rápidas que persisten a pesar de estar recibiendo una terapia farmacológica óptima, en particular cuando hay evidencia de taquicardia inducida por miocardiopatía. Los pacientes presentan todavía riesgo de sufrir accidentes tromboembólicos y requieren terapia con warfarina. Se han observado mejoras a largo plazo en la calidad de vida y en la función ventricular.

Se han probado numerosos métodos basados en catéteres para curar la FA. Muchos de ellos, como el procedimiento *maze*, fueron descartados debido a su limitado éxito y a las significativas complicaciones asociadas. La localización y ablación de la FA focal originada de las venas pulmonares (la mayoría de los focos) y de otros sitios se ha realizado en pacientes con FA paroxística idiopática. Se considera que las venas pulmonares albergan focos arritmogénicos que producen contrac-

ciones auriculares prematuras. La ablación focal dentro de una vena pulmonar aislada presenta una tasa de éxito del 60% en la eliminación de la FA. Una repetición del procedimiento se requiere entre el 50 y 75% de los casos y se asocia con estenosis sintomática de la vena pulmonar (debido a una lesión térmica local) en entre el 2 y 4% de los casos. La técnica curativa más extendida implica el aislamiento segmentario de todas las venas pulmonares mediante una aplicación discreta de energía de RF en los orificios (fig. 25-4). El uso de un catéter circular o con forma de cesto facilita la localización de los orificios de las venas pulmonares. Estos catéteres permiten una determinación anatómica precisa, así como la ARFC de la conexión entre la aurícula y el foco arritmogénico de la vena pulmonar. La tasa de curación a largo plazo está entre el 60 y 70% sin fármacos antiarrítmicos. Los mejores candidatos para este procedimiento son los pacientes sintomáticos refractarios a fármacos con FA paroxística y aurículas izquierdas normales o levemente hipertrofiadas.

TAQUICARDIA VENTRICULAR ASOCIADA CON ENFERMEDAD CARDÍACA ESTRUCTURAL

La reentrada dentro del miocardio dañado es el mecanismo más común subyacente de la TV monomórfica sostenida en pacientes con enfermedad arterial coronaria. La TV puede también presentarse en pacientes con miocardiopatía hipertrófica, miocardiopatía dilatada, enfermedad valvular cardíaca y cardiopatía congénita corregida quirúrgicamente (v. también cap. 20). Los desfibriladores cardioversores implantables constituyen la terapia estándar de la TV sostenida. En pacientes que experimentan descargas recurrentes por el desfibrilador cardioversor implantable, la ARFC puede utilizarse en un intento de modificar o eliminar el circuito de TV y de este modo reducir el número de descargas que un paciente puede experimentar (tabla 25-2). Los índices de éxito de la ARFC de la TV clínica (no todos los focos de TV) oscila entre el 64 y 81%.

La taquicardia ventricular por reentrada de la rama fascicular suele observarse en pacientes con miocardiopatía dilatada idiopática y normalmente se asocia con un retraso significativo en la conducción en el sistema de His-Purkinje. La taquicardia ventricular por reentrada de la rama fascicular normalmente muestra una morfología QRS con bloqueo de la rama fascicular izquierda, un eje dispuesto hacia la izquierda y una taquicardia por reen-

Tabla 25-2
Polaridad del complejo QRS en la taquicardia ventricular

Localización de la TV	Derivaciones QRS negativas	Derivaciones QRS positivas
Basal	VR, derivaciones inferiores	Derivaciones precordiales
Apical	Derivaciones precordiales	
Anterior	Derivaciones precordiales	Derivaciones inferiores
Septal		I/a, VL
Lateral	I/a, VL	

TV, taquicardia ventricular.

trada que utiliza el fascículo derecho como rama anterógrada y el fascículo izquierdo como rama retrógrada. La ARFC se realiza para terminar la conducción a través del fascículo derecho y, en consecuencia, interrumpir el circuito anormal. La mayoría de los pacientes requieren un desfibrilador cardioversor implantable porque otras formas de TV a menudo coexisten con la taquicardia ventricular por reentrada de la rama fascicular.

TAQUICARDIA VENTRICULAR IDIOPÁTICA

Los pacientes con un corazón normal pueden sufrir una taquicardia ventricular monomórfica de varios sitios ventriculares derechos e izquierdos. La más común es la TV del tracto de salida ventricular derecho, que presenta un bloqueo de la rama fascicular izquierda y un eje inferior. Se cree que el mecanismo de la taquicardia presenta una actividad dependiente de las catecolaminas, que responde normalmente a la adenosina. La TV del tracto de salida ventricular derecho se trata con facilidad mediante ARFC. Típicamente se origina justo por debajo de la válvula pulmonar, en una localización anteroseptal o septal.

La TV izquierda fascicular idiopática presenta una morfología estrecha del eje superior con bloqueo de la rama fascicular derecha y responde al verapamilo. Esta forma de TV es una taquicardia por reentrada que utiliza la red de Purkinje y que normalmente surge en el septo inferoapical del ventrículo izquierdo. La ARFC en el sitio ideal conduce a una aceleración característica de la taquicardia y a su cese. Las elevadas tasas de éxito

(85-100%) hacen que la ARFC sea una buena alternativa a la terapia farmacológica en esta arritmia.

COMPLICACIONES

La incidencia de complicaciones significativas asociadas con la ARFC es del 2-4%. El riesgo de complicaciones que supongan un peligro para la vida, incluyendo el taponamiento pericárdico, el embolismo pulmonar, el bloqueo cardíaco completo, el infarto de miocardio, la lesión valvular, el ataque de apoplejía y la muerte, es inferior al 1% (tabla 25-1).

PERSPECTIVAS FUTURAS

La ablación mediante catéteres de las arritmias ventriculares y supraventriculares está progresando con rapidez. Los avances en las técnicas de localización (catéteres en forma de cesto, localización sin contacto) y diseño de catéteres (intervención de lesiones más profundas) han hecho que la ARFC sea la terapia de primera línea en la mayoría de las arritmias sintomáticas. La mejora de las técnicas de ablación curativa de la FA y la ARFC en la TV relacionada con cicatrices constituyen potenciales avances en este campo.

Bibliografía

- Jackman WM, Beckman KJ, McClelland JH, et al. Treatment of supraventricular tachycardia due to atrioventricular nodal reentry, by radiofrequency catheter ablation of slow-pathway conduction. *N Engl J Med* 1992;327:313-318.
- Jackman WM, Wang XZ, Friday KJ, et al. Catheter ablation of accessory atrioventricular pathways (Wolff-Parkinson-White syndrome) by radiofrequency current. *N Engl J Med* 1991;324:1605-1611.
- Jais P, Haisseguerre M, Shah DC, et al. A focal source of atrial fibrillation treated by discrete radiofrequency ablation. *Circulation* 1997;95:572-576.
- Klein LS, Shih HT, Hackett FK, Zipes DP, Wiles WM. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients without structural heart disease. *Circulation* 1992;85:1666-1674.
- Morady F, Harvey M, Kalbfleisch SJ, el-Atassi R, Calkins H, Langberg JJ. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with coronary artery disease. *Circulation* 1993;87:363-372.
- Sanders WE Jr, Sorrentino RA, Greenfield RA, Shenasa H, Hamer ME, Wharton JM. Catheter ablation of sinoatrial nodal reentrant tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:926-934.
- Scheinman MM, Huang S. The 1998 NASPE prospective catheter ablation registry. *Pacing Clin Electrophysiol* 2000;23:1020-1028.
- Scheinman MM, Morady F, Hess DS, Gonzalez R. Catheter-induced ablation of the atrioventricular junction to control refractory supraventricular arrhythmias. *JAMA* 1982;248:851-855.

Capítulo 26

Marcapasos y desfibriladores cardíacos

Margaret C. Herbst y William E. Sanders, Jr.

Los avances tecnológicos han mejorado la versatilidad y función de los dispositivos implantables utilizados para tratar las arritmias, lo que ha resultado en una reducción significativa del tamaño del dispositivo, y ha generado esperanzas para el desarrollo de las técnicas de implante superficiales. La colocación quirúrgica de marcapasos y desfibriladores cardioversores implantables (DCI) puede realizarse como un procedimiento hospitalario externo, fomentando que los pacientes recuperen su capacidad funcional poco después del procedimiento.

El American College of Cardiology, en colaboración con la American Heart Association, ha publicado las indicaciones para el implante de DCI y de marcapasos, y de dispositivos antiarrítmicos. Estas recomendaciones se dividen en tres clases: los indicadores de clase I incluyen condiciones para las cuales hay evidencia o acuerdo general de que la terapia con dispositivos es beneficiosa; los de clase IIa incluyen condiciones para las cuales hay una gran divergencia de opinión, si bien la evidencia favorece la terapia con dispositivos, mientras que los de clase IIb agrupan aquellas condiciones en que la eficacia es menos clara; finalmente, en las condiciones de clase III, se considera que la terapia con dispositivos no es útil o incluso puede resultar perjudicial. La tabla 26-1 resume las indicaciones del American College of Cardiology/American Heart Association para el implante de DCI y marcapasos de clase I y IIa. Las circunstancias típicas del implante del dispositivo son el tema de este capítulo.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Los estados patológicos que requieren el implante de un marcapasos cardíaco son extraordinariamente diversos. Las indicaciones más comunes implican defectos en la iniciación del impulso eléctrico o en la conducción a través del sistema de conducción especializado del corazón. La disfunción del nódulo sinoatrial, frecuentemente denominada *síndrome del seno enfermo*, es la causa principal de bradicardia y una indicación para la colocación de un marcapasos (v. cap. 21). La lesión del nódulo sinoatrial puede deberse a infiltración (fibrosis, sarcoidosis, amiloidosis, etc.), infección o infarto. Este complejo tejido está influenciado significativamente por el

tono simpático y parasimpático, así como por muchos agentes farmacológicos, desequilibrio electrolítico, hipotermia, hipertiroidismo y aumento de la presión intracraneal. Es imperativo dilucidar de forma precisa la etiología para saber si está indicada la terapia con dispositivos.

El sistema de conducción atrioventricular (incluyendo el nódulo atrioventricular y el fascículo de His) puede interrumpirse debido a las mismas condiciones que afectan al nódulo sinoatrial; no obstante, la lesión focal por infarto, infección o trauma por catéter es más común. El sistema autónomo desempeña un papel importante en la manifestación de la mayoría de las anomalías del sistema de conducción.

Un DCI se implanta normalmente en pacientes con enfermedad cardíaca estructural con riesgo de taquiarritmias malignas. La lesión del miocardio ventricular fomenta el desarrollo de circuitos anómalos. Normalmente, el daño tisular es consecuencia de un infarto de miocardio (IM), aunque también puede estar presente en infecciones (principalmente víricas), infiltraciones y displasia.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

El poder de las recomendaciones de la terapia con dispositivos en las condiciones que resultan en las indicaciones de clase I se basa principalmente en los datos de mortalidad. Los síntomas de bradicardia o taquicardia pueden ser sutiles (palpitaciones, vértigo, etc.) o espectaculares (síncope o paro cardíaco). La correlación de los síntomas con una arritmia específica ayuda a establecer el diagnóstico y la indicación terapéutica (tabla 26-1). Los estudios de la historia natural de las bradiarritmias muestran una mortalidad significativa en los

Tabla 26-1

Criterios de clase I y clase IIa para la implantación de un marcapasos permanente en adultos

Colocación de marcapasos en el bloqueo atrioventricular adquirido en adultos

Clase I

1. Bloqueo atrioventricular (AV) de segundo grado avanzado y de tercer grado a cualquier nivel anatómico, asociado con una de las siguientes condiciones:
 - a. Bradicardia con síntomas (incluyendo insuficiencia cardíaca) presumiblemente debida a bloqueo AV.
 - b. Arritmia y otras condiciones médicas que requieran fármacos que resultan en bradicardia sintomática.
 - c. Períodos documentados de asistolia superiores o iguales a 3,0 s o cualquier frecuencia de escape inferior a 40 lat./min en pacientes despiertos, libres de síntomas.
 - d. Después de la ablación mediante catéteres de la unión AV. No hay ensayos que evalúen el pronóstico sin marcapasos, y el implante de marcapasos siempre se planea virtualmente en esta situación a menos que el procedimiento operativo sea la modificación de la unión AV.
 - e. Bloqueo AV postoperatorio que no se espera que se resuelva después de la cirugía cardíaca.
 - f. Enfermedades neuromusculares con bloqueo AV, tales como la distrofia muscular miotónica, el síndrome de Kearns-Sayre, la distrofia de Erb (cinturas de los miembros) y atrofia muscular peronea, con o sin síntomas, debido a que puede haber una progresión impredecible de la enfermedad de conducción AV.

Clase IIa

1. Bloqueo AV de tercer grado asintomático en cualquier sitio anatómico con unas frecuencias ventriculares promedio en vigilia de 40 lat./min o superiores, especialmente si existe cardiomegalia o disfunción ventricular izquierda (VI).
2. Bloqueo AV de segundo grado de tipo II asintomático con un QRS estrecho. Cuando tiene lugar un bloqueo AV de segundo grado de tipo II con un QRS ancho, la implantación de un marcapasos es una recomendación de clase I (v. «Colocación de marcapasos en el bloqueo bifascicular y trifascicular crónico», más adelante).
3. Bloqueo AV de segundo grado de tipo I asintomático en niveles intra o infra-His hallados en un estudio electrofisiológico realizado para otros fines.
4. Bloqueo AV de primer o segundo grado con síntomas similares a los del síndrome del marcapasos.

Colocación de marcapasos en el bloqueo bifascicular y trifascicular crónico

Clase I

1. Bloqueo AV de tercer grado intermitente.
2. Bloqueo AV de segundo grado de tipo II.
3. Bloqueo de la rama fascicular alternante.

Clase IIa

1. Síncope no demostrado debido a bloqueo AV cuando otras posibles causas han sido excluidas, específicamente la taquicardia ventricular (TV).
2. Hallazgo incidental en un estudio electrofisiológico de un intervalo HV marcadamente prolongado (≥ 100 ms) en pacientes asintomáticos.
3. Hallazgo incidental en un estudio electrofisiológico de un bloqueo infra-His inducido por un marcapasos que no es fisiológico.

Colocación de marcapasos en el bloqueo atrioventricular asociado a infarto agudo de miocardio

Clase I

1. Bloqueo AV de segundo grado persistente en el sistema de His-Purkinje con bloqueo de la rama fascicular bilateral o bloqueo AV de tercer grado dentro o por debajo del sistema His-Purkinje después de un infarto agudo de miocardio (IM).
2. Bloqueo AV infranodal (de segundo o tercer grado) transitorio y bloqueo de la rama fascicular asociado. Si el sitio de bloqueo es incierto, puede ser necesario realizar un estudio electrofisiológico.
3. Bloqueo AV de segundo o tercer grado sintomático y persistente.

Colocación de marcapasos en la disfunción del nódulo sinoatrial

Clase I

1. Disfunción del nódulo sinoatrial con bradicardia sintomática documentada, incluyendo pausas sinoatriales frecuentes que producen síntomas. En algunos pacientes, la bradicardia es yatrogénica y sucederá como consecuencia de la terapia farmacológica esencial a largo plazo de un tipo y a la dosis para la cual no existen alternativas aceptables.
2. Incompetencia cronotrópica sintomática.

Clase IIa

1. Disfunción del nódulo sinoatrial que sucede espontáneamente o como resultado de una terapia farmacológica necesaria con frecuencias cardíacas inferiores a 40 lat./min cuando no se ha documentado una clara asociación entre los síntomas significativos que suele provocar la bradicardia y la bradicardia que de hecho presenta el paciente.
2. Síncope de origen inexplicado cuando se descubren o se provocan anomalías importantes de la función del nódulo sinoatrial en estudios electrofisiológicos.

(Continúa)

Tabla 26-1**Criterios de clase I y clase IIa para la implantación de un marcapasos permanente en adultos (cont.)***Colocación de marcapasos en casos de seno carotídeo hipersensible y en el síndrome neurocardiogénico***Clase I**

1. Síncope recurrente causado por estimulación del seno carotídeo; una presión mínima del seno carotídeo induce una asistolia ventricular de una duración superior a 3 s en ausencia de cualquier medicación que deprima el nódulo sinoatrial o la conducción AV.

Clase IIa

1. Síncope recurrente sin sucesos causantes claros y con una respuesta cardioinhibidora hipersensible.
2. Síncope de origen inexplicado cuando se descubren o se provocan anomalías importantes de la función del nódulo sinoatrial en estudios electrofisiológicos.
3. Síncope neurocardiogénico significativamente recurrente y sintomático asociado con bradicardia documentada espontáneamente o durante el test de la mesa basculante.

*Colocación de marcapasos en la miocardiopatía dilatada idiopática***Clase I**

1. Indicaciones de clase I para la disfunción del nódulo sinoatrial o el bloqueo AV como se ha descrito previamente.
2. Estimulación biventricular en pacientes de clase III o IV de la New York Heart Association, sintomáticos, médicamente refractarios con miocardiopatía dilatada idiopática o isquémica, con un intervalo QRS prolongado (≥ 130 ms), diámetro diastólico final del VI mayor o igual a 55 mm y una fracción de eyección inferior o igual a un 35%.

Criterios de clase I y de clase IIa para la terapia con desfibriladores cardioversores en adultos*Indicaciones para la terapia con desfibriladores cardioversores implantables***Clase I**

1. Paro cardíaco debido a fibrilación ventricular (FV) o TV no causada por una causa transitoria o reversible.
2. TV sostenida espontánea en asociación con enfermedad cardíaca estructural.
3. Síncope de origen indeterminado con FV o TV sostenida, clínicamente relevante, hemodinámicamente significativa, inducida en un estudio electrofisiológico cuando la terapia farmacológica es ineficaz, no se tolera o no se prefiere.
4. TV no sostenida en pacientes con enfermedad coronaria, previa a un IM, disfunción VI, y FV inducible o TV sostenida en un estudio electrofisiológico que no es suprimible por un fármaco antiarrítmico de clase I.
5. TV sostenida espontánea sin enfermedad cardíaca estructural en la que no se aconseja aplicar otros tratamientos.

Clase IIa

Pacientes con una fracción de eyección del VI inferior o igual a un 30%, como mínimo 1 mes postIM y 3 meses poscirugía de revascularización arterial coronaria.

Reproducido con autorización de ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: summary article. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee to update the 1998 Pacemaker Guidelines). *Circulation* 2002; 106: 2145-2161. © American College of Cardiology and American Heart Association, Inc.

bloqueos cardíacos adquiridos y congénitos no tratados. Se ha demostrado también una mejora en la supervivencia con la implantación de los marcapasos en el bloqueo cardíaco de alto grado y en el bloqueo atrioventricular de segundo grado (tipo II). Los pacientes con IM agudo, especialmente con infarto inferior, presentan una elevada incidencia de bloqueo cardíaco, que puede asociarse con un exceso de mortalidad. Los pacientes con IM agudo y bloqueo cardíaco de alto grado persistente (> 48 h después del IM) o bloqueo atrioventricular avanzado transitorio asociado con un bloqueo de la rama fascicular son candidatos a recibir un marcapasos temporal y en última instancia permanente. Se sabe que los pacien-

tes con síncope vagal asintomático (historia de síncope, test de la mesa basculante positivo que demuestra un síncope inducido o presíncope, y bradicardia) presentan menor probabilidad de síncope después de la implantación de un marcapasos de doble cámara. Los individuos con respuesta hipersensible (asistolia de > 3 s) durante el masaje del seno carotídeo experimentan frecuentemente presíncope y síncope, que se eliminan mediante la implantación de un marcapasos. Debería indicarse que los marcapasos sólo pueden resolver los síntomas de forma parcial, debido a que no todas las dolencias se relacionan con variaciones en la frecuencia cardíaca, sino que pueden ser manifestación de una vasodilatación.

Los marcapasos biventriculares se aprobaron para el tratamiento de los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva moderada o grave (clases III o IV de la New York Heart Association), con una fracción de eyección ventricular izquierda reducida, con un QRS más ancho en la línea basal del ECG, y con síntomas a pesar de ser tratados con una terapia médica óptima. La resincronización biventricular se consigue posicionando los electrodos del marcapasos en el ventrículo derecho y en una rama distal del lado izquierdo del seno coronario. Esto permite una estimulación simultánea en ambos ventrículos y corrige la contracción ventricular asincrónica. Los marcapasos biventriculares mejoran la tolerancia al ejercicio y mejoran la calidad de vida en individuos con insuficiencia cardíaca congestiva.

La muerte cardíaca súbita (MCS) por paro cardíaco no asociado con IM o una causa reversible, y la taquicardia ventricular sostenida (clínica o inducida durante el estudio electrofisiológico) continúan siendo las indicaciones de clase I tradicionales para la implantación de un DCI. Aunque la enfermedad cardíaca isquémica puede proporcionar el sustrato para el desarrollo de la taquiarritmia, se reconoce cada vez más el alto riesgo de MCS en miocardiopatías de diferentes etiologías (víricas, infiltrativas, hipertróficas e hipertensas) y de los efectos terapéuticos beneficiosos de la implantación de un DCI. Además, las indicaciones para la colocación de un DCI se están ampliando para incluir la prevención primaria de la MCS en determinadas poblaciones con insuficiencia cardíaca congestiva. En pacientes con corazones estructuralmente normales (fracción de eyección normal) pero con anomalías genéticas eléctricas como el síndrome de QT largo, el síndrome de Brugada, y la displasia ventricular derecha, la colocación de un DCI está también a menudo justificada.

TRATAMIENTO

Tecnología y aplicación de marcapasos

La tecnología de marcapasos ofrece muchas elecciones de dispositivos: de cámara única frente a cámara doble, de frecuencia fija frente a frecuencia respondedora, y varias opciones de sensores y electrodos (fig. 26-1). Para aclarar las características de los marcapasos, la North American Society for Pacing and Electrophysiology y el British Pacing and Electrophysiology Group han publicado un

código de cuatro letras que describe las características específicas de cada marcapasos. La primera letra o categoría del código indica la(s) cámara(s) estimulada(s) por el marcapasos, y la segunda describe la(s) cámara(s) con el sensor. Las opciones de estas posiciones incluyen O (ninguno), A (aurícula), V (ventrículo) y D (dual = A + V). La tercera posición del código indica la respuesta sensorial del dispositivo; las opciones incluyen O (ninguna), T (activada), I (inhibida) y D (dual; activada e inhibida). La cuarta posición indica la programabilidad de modulación de la frecuencia. La letra R en esta posición indica que el dispositivo tiene un sensor de respuesta de frecuencia activa. El código de marcapasos genérico de la North American Society for Pacing and Electrophysiology y el British Pacing and Electrophysiology Group permite que las funciones programadas y los ajustes de marcapasos de un dispositivo particular sean fácilmente descritos y comunicados. Un marcapasos programado en el modo DDDR, por ejemplo, estimula ambas cámaras (D), percibe las sensaciones de ambas cámaras (D), emplea una respuesta dual (D) sensorial (inhibe con un latido percibido y dispara la activación ventricular después de percibir las sensaciones o estimular la aurícula), y utiliza un sensor de respuesta a la frecuencia (R).

Tecnología y aplicación de los desfibriladores cardioversores implantables

Aunque los primeros dispositivos usados clínicamente en la década de los años ochenta requerían procedimientos a corazón abierto, el desarrollo de sistemas de electrodos intravasculares ha hecho posible que el implante de DCI sea realizado de forma ambulatoria en la mayoría de los pacientes, como en el caso de la colocación de un marcapasos. Las capacidades terapéuticas han aumentado con la reducción concomitante del tamaño del dispositivo. Los DCI proporcionan desfibrilación, cardioversión de baja energía, estimulación antiarrítmica y estimulación cardíaca de doble cámara (fig. 26-2). La terapia con DCI es superior a la terapia con fármacos antiarrítmicos con respecto al tratamiento de las arritmias ventriculares extremadamente graves. El test electrofisiológico seriado y los estudios farmacológicos guiados mediante monitorización Holter no desempeñan ningún papel en el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares sostenidas documentadas. De hecho, las indicaciones para el implante de un DCI han con-

Los electrodos endocárdicos se introducen habitualmente vía la vena subclavia o la vena cefálica (lado izquierdo o derecho), se posicionan y se comprueban

Se hace un bolsillo para el generador de pulso normalmente por debajo de la parte media de la clavícula, adyacente al acceso venoso para los conductores del marcapasos. La incisión es paralela al borde clavicular inferior, aproximadamente 2,5 cm por debajo del mismo

El generador de pulso se coloca ya sea en la profundidad del tejido subcutáneo, justo por debajo de la fascia prepectoral, o bien en la región submuscular del músculo pectoral mayor

Conductores auriculares y ventriculares

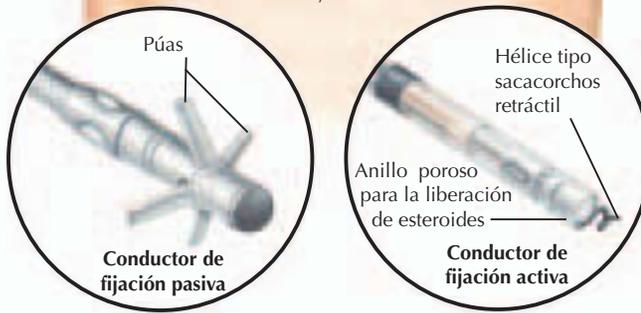
Vena subclavia

Clavícula

Borde del músculo pectoral mayor

Borde del músculo deltoides

Apófisis coracoides



Conductor de fijación pasiva

Conductor de fijación activa

C. Machado
M.D.
© ION
LEARNING
SYSTEMS

Los conductores que conectan el generador de pulso al endocardio pueden ser de diferentes tipos: unipolares o bipolares y de fijación activa o pasiva. El sistema unipolar presenta un solo electrodo (cátodo, polo negativo) en contacto con el endocardio, y el ánodo es el generador de pulso por sí mismo. El conductor del sistema bipolar posee tanto un cátodo como un ánodo en el extremo de mismo conductor. Los conductores de fijación pasiva tienen púas o barbas que fijan el conductor al músculo trabecular endocárdico de la cámara en la que es implantado. Los conductores de fijación activa tienen una hélice o dispositivo de tipo sacacorchos que se coloca en el miocardio. Ambos tipos irritan el miocardio, causando una reacción inflamatoria y un crecimiento celular alrededor del conductor. Para minimizar la reacción inflamatoria, la mayoría de los conductores presentan puntas que liberan esteroides

Figura 26-1. Marcapasos cardíacos implantables (marcapasos cardíacos de doble cámara).

tinuado incrementándose, puesto que los ensayos actuales están demostrando una reducción de la mortalidad en diferentes poblaciones de pacientes. La demostración reciente de que los pacientes con disfunción ventricular izquierda después de un IM se benefician del implante de un DCI ha cambiado drásticamente la manera en que los cardiólogos enfocan el tratamiento de los casos.

Función e implante de los dispositivos

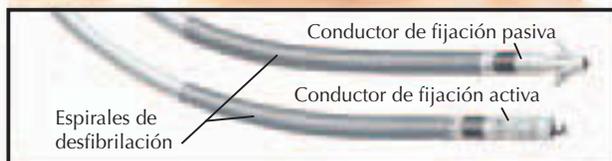
Los sistemas de marcapasos y de DCI consisten en un generador de pulso y unos electrodos endocárdicos colocados en la aurícula, el ventrículo o ambos, posicionados mediante fluoroscopia. Los electrodos del sistema endocárdico se introducen accediendo a través de la vena subclavia o cefálica; raramente, los electrodos epicárdicos utilizados requieren un abordaje quirúrgico más invasivo. Después de

En todos los aspectos, el procedimiento quirúrgico para el implante de un desfibrilador cardioversor implantable (DCI) es muy similar al del implante de un marcapasos cardíaco. El acceso venoso y el «bolsillo» para el generador de pulso en la región subcutánea por encima de la fascia prepectoral o en la región submuscular por debajo de la porción media de la clavícula son los mismos que los usados para los implantes de marcapasos

Debido al número de funciones que el DCI puede realizar (cardioversor, desfibrilador y marcapasos), el DCI suele ser ligeramente más grande que un marcapasos. Como el marcapasos, la superficie del DCI funciona como uno de los electrodos del sistema de desfibrilación

Conductor en la aurícula o la orejuela derechas

Electrodo con dos espirales de desfibrilación. La espiral distal está en el ventrículo derecho, y la proximal en la vena cava superior o en la aurícula derecha



C. Machado
M.D.
© IGEN
LEARNING SYSTEMS

Los conductores del DCI tienen un electrodo en el extremo que puede percibir la frecuencia cardíaca y liberar un estímulo eléctrico para marcar el ritmo del corazón. Las espirales de desfibrilación que son parte de los conductores del DCI no se encuentran en los conductores de los marcapasos estándar. Como mínimo una espiral (en el ventrículo derecho) es necesaria para la desfibrilación. Algunos modelos presentan una segunda espiral de desfibrilación, que se coloca en la vena cava superior/aurícula derecha

Figura 26-2. Desfibrilador cardíaco implantable (electrodos de doble cámara).

que el sistema de electrodos es colocado y evaluado, el generador de pulsos se implanta en la región subcutánea o submuscular de debajo de la parte media de la clavícula. Los electrodos se aseguran en la superficie endocárdica del ventrículo derecho, la aurícula derecha y, en el caso de dispositivos de estimulación biventricular, del seno coronario. Un electrodo de marcapasos típicamente posee dos electrodos (bipolar) en contacto con el miocardio ventricular o auricular. Los impulsos generados por el generador de pulso a través de estos electrodos estimulan el corazón (v. figura 26-1). Un conductor DCI tiene una estructura distal simi-

lar, pero posee un serpentín adicional en el ventrículo derecho y normalmente en la aurícula (fig. 26-2). Estos serpentines actúan como electrodos de shock en conjunción con el mismo DCI (generador de pulso). Por tanto, el DCI funciona como un marcapasos (cuando es necesario) y un desfibrilador.

Cuidado postoperatorio

En el período postoperatorio, se pide a los pacientes que conserven la incisión quirúrgica limpia y seca durante aproximadamente 10 días y que comuniquen a su médico cual-

quier indicio de infección. Se les pide que limiten el uso ipsolateral del brazo por debajo del nivel del hombro y que eviten levantar peso durante unas pocas semanas para prevenir un desplazamiento del conductor. Las restricciones en la conducción de automóviles se imponen aproximadamente durante 6 meses en pacientes a los que se ha colocado un DCI por una taquicardia ventricular sostenida o fibrilación ventricular documentadas. Ocasionalmente, puede ser razonable acortar las restricciones en la conducción. A los pacientes que han sido sometidos a un implante de un DCI para la prevención primaria generalmente no se les restringe la conducción. Se recomienda que la conducción comercial sea prohibida de forma permanente.

Los pacientes con marcapasos son controlados transtelefónicamente cada 3 meses, con evaluaciones clínicas del voltaje completo de la pila y del conductor cada 6 a 12 meses. Aunque algunos pacientes con DCI pueden evaluarse transtelefónicamente, el seguimiento general conlleva la evaluación clínica aproximadamente cada 4 meses para el test del dispositivo y evaluaciones del electrograma registrado por el dispositivo durante una taquiarritmia.

Interferencia electromagnética

La interferencia electromagnética sucede cuando una fuente emite ondas electromagnéticas que interfieren con la función correcta del dispositivo. No hay ninguna restricción en el uso de artículos domésticos como microondas, televisiones, radios o mantas eléctricas, puesto que éstas no son fuentes de interferencia electromagnética. Aunque el paso a través de un detector de metales no dañará el DCI o la función de marcapasos, se recomienda que los pacientes con estos dispositivos no se sitúen cerca de detectores manuales de metales o dispositivos de escáner que contengan imanes. En cambio, se aconseja a los pacientes que presenten sus tarjetas de identificación del dispositivo al personal de seguridad y soliciten un registro manual. El uso de teléfonos móviles no está prohibido, aunque se aconseja a los pacientes que usen el teléfono sobre la oreja contralateral (≥ 10 cm del dispositivo) y que no lleven el teléfono en un bolsillo sobre el pecho encima del dispositivo implantado. Los sistemas de vigilancia de los artículos electrónicos probablemente no causen una interacción negativa con un dispositivo implantado, con tal de que el paciente no esté cerca del sistema de escáner durante un

período prolongado de tiempo. Se instruye a los pacientes sobre cómo llevar una vida normal con estos dispositivos.

Las fuentes médicas de interferencia electromagnética potencial incluyen el escáner de imágenes por resonancia magnética, radioterapia, cardioversión transtorácica y electrocauterización. El efecto de un fuerte campo magnético difiere para los marcapasos y para los DCI: la exposición de un marcapasos a un campo electromagnético normalmente conduce a una estimulación asincrónica; la exposición de un DCI puede producir un «enpegamiento» del dispositivo, pudiendo causar potencialmente que una terapia para las taquiarritmias sea indebidamente interrumpida. Los escáner de imágenes por resonancia magnética están generalmente contraindicados en pacientes con dispositivos implantados. No se recomienda la radiación directa de un marcapasos o DCI implantado; si es necesario, el dispositivo debería moverse al lado opuesto y protegerse de la radiación directa. Los marcapasos y DCI implantados deberían evaluarse antes y después de la cardioversión eléctrica, y los electrodos externos utilizados para la cardioversión (posición anterior-posterior) deberían posicionarse tan lejos como fuera posible (≥ 5 cm) del dispositivo implantado. La electrocauterización quirúrgica afecta exclusivamente al paciente con un DCI debido a que el rendimiento eléctrico de la cauterización puede ser detectado de forma errónea por el DCI, resultando en una respuesta terapéutica inapropiada durante un ritmo normal. De aquí que la función de detección del DCI deba inactivarse antes de la cirugía o del procedimiento durante los cuales puede emplearse la electrocauterización. La electrocauterización puede también interferir con la sensibilidad del marcapasos e inhibir su rendimiento. En un paciente dependiente de un marcapasos, el anestésista puede requerir aplicar un imán al marcapasos para proporcionar una estimulación asincrónica en este suceso. La electrocauterización realizada cerca de un marcapasos viejo puede hacer que éste no sea operativo. Se recomienda que los electrocardiogramas postoperatorios, con o sin la aplicación de un imán, se realicen después de la electrocauterización para confirmar la función correcta del marcapasos.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Los avances en la tecnología de los marcapasos y los DCI han mejorado sustancialmen-

te la supervivencia y calidad de vida de los pacientes con arritmias cardíacas. Además de los pacientes con arritmias bradicárdicas y taquicárdicas identificadas, para los cuales existen indicaciones establecidas de implantes de marcapasos y DCI, los estudios futuros evaluarán estos dispositivos en el tratamiento de la fibrilación auricular y la insuficiencia cardíaca congestiva, así como en la prevención primaria de la MCS. Los dispositivos implantables son considerados como la forma más eficaz de prevenir la mortalidad por MCS en los grupos de alto riesgo y generar esperanzas para una mejor calidad de vida de esta población.

Bibliografía

Abraham WT, Fisher WG, Smith AL, et al. Cardiac resynchronization in chronic heart failure. *N Engl J Med* 2002;346:1845-1853.

AVID Investigators. A comparison of antiarrhythmic-drug therapy with implantable defibrillators in patients resuscitated from near-fatal ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1997;337:1576-1583.

Bernstein AD, Camm AJ, Fletcher RD, et al. The NASPE/BPEG generic pacemaker code for antibradyarrhythmia and adaptive-rate pacing and anti-tachyarrhythmia devices. *PACE* 1987;10(pt 1):794.

Buxton AE, Lee KL, Fisher JD, et al. A randomized study of the prevention of sudden death in patients with coronary artery disease. *N Engl J Med* 1999;341:1882-1890.

Glikson M, Hayes DL. Cardiac pacing: A review. *Med Clin North Am* 2001;85:369-421.

Mangrum JM, DiMarco JP. The evaluation and management of bradycardia. *N Engl J Med* 2000;342:703-709.

Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, et al. Improved survival with an implanted defibrillator in patients with coronary disease at high risk for ventricular arrhythmia. *N Engl J Med* 1996;335:1933-1940.

Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. *N Engl J Med* 2002;346:877-883.

Capítulo 27

Estenosis aórtica

Timothy A. Mixon y Gregory J. Dehmer

Las valvas de la válvula aórtica forman tres cúspides parecidas a bolsillos de tamaño aproximadamente igual, que separan el ventrículo izquierdo de la aorta. La válvula aórtica normal se abre completamente durante la sístole, permitiendo una eyección completa de la sangre desde el ventrículo izquierdo. El cierre de la válvula aórtica impide el flujo sanguíneo retrógrado desde la aorta al ventrículo izquierdo, y permite que el ventrículo izquierdo se llene solamente desde la aurícula izquierda en preparación para el próximo latido. El flujo sanguíneo de salida desde el ventrículo izquierdo puede obstruirse a varios niveles. La causa más frecuente de la estenosis aórtica es una anomalía del propio aparato valvular, que obstruye el flujo mediante el deterioro de la movilidad y apertura valvular.

La obstrucción no valvular del flujo de salida del ventrículo izquierdo (VI) suele producirse por un estrechamiento congénito, que puede estar por encima o por debajo de la válvula. La miocardiopatía hipertrófica, que produce una obstrucción subaórtica dinámica, también es una causa importante y es el tema central del capítulo 13.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La etiología de la estenosis de la válvula aórtica varía en función de la edad del paciente en el momento de su presentación. En la infancia, las **anormalidades valvulares congénitas** son la causa habitual de la estenosis. La válvula aórtica puede ser unicúspide, bicúspide, tricúspide o, rara vez, cuadrícúspide (fig. 27-1). Las válvulas unicúspides suelen ser muy estenóticas ya desde el nacimiento y producen síntomas durante la infancia. Las válvulas bicúspides o tricúspides malformadas rara vez causan síntomas durante la infancia. En la mayoría de los casos, la arquitectura anormal de las válvulas bicúspides o tricúspides malformadas altera los patrones de flujo a través de la válvula, traumatizando lentamente las valvas y produciendo fibrosis progresiva, calcificación y estenosis entre los 50 y 70 años de edad. Las **anormalidades valvulares adquiridas** a partir de la calcificación degenerativa senil de una válvula previamente normal predominan en los pacientes diagnosticados después de los 70 años de edad (fig. 27-2).

La afectación reumática de la válvula aórtica, menos prevalente en la actualidad que hace una generación, suele producirse por la

combinación de estenosis y regurgitación, muchas veces con valvulopatía mitral. Las causas menos frecuentes de la estenosis de la válvula aórtica incluyen las vegetaciones obstructivas por endocarditis infecciosa, radioterapia previa y afectación reumatoide con engrosamiento nodular grave de las valvas valvulares. La estenosis aórtica puede estar asociada con enfermedades sistémicas, incluidas la enfermedad de Paget, la de Fabry, la ocronosis y una nefropatía terminal.

La estenosis aórtica es más frecuente en pacientes de mayor edad (>70 años), especialmente en los hombres, sin aparente predilección racial. Se ha observado una asociación entre la estenosis aórtica y algunos factores de riesgo de cardiopatía coronaria, incluidas la diabetes y la hipercolesterolemia, lo que respalda la idea de que la estenosis aórtica calcificada degenerativa es una enfermedad inflamatoria proliferativa.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La estenosis aórtica a menudo es asintomática durante años. La sobrecarga de presión grave y prolongada impuesta por la obstrucción del tracto de salida produce la hipertrofia concéntrica del VI (HVI), una adaptación compensatoria que disminuye el estrés parietal y mantiene el flujo hacia delante, pero también tiene efectos perjudiciales, incluidos el patrón anormal de llenado diastólico y la isquemia subendocárdica.

Los principales síntomas de la estenosis aórtica son la angina, el síncope y la insuficiencia cardiaca congestiva (ICC) manifiesta. El promedio del período de supervivencia sin

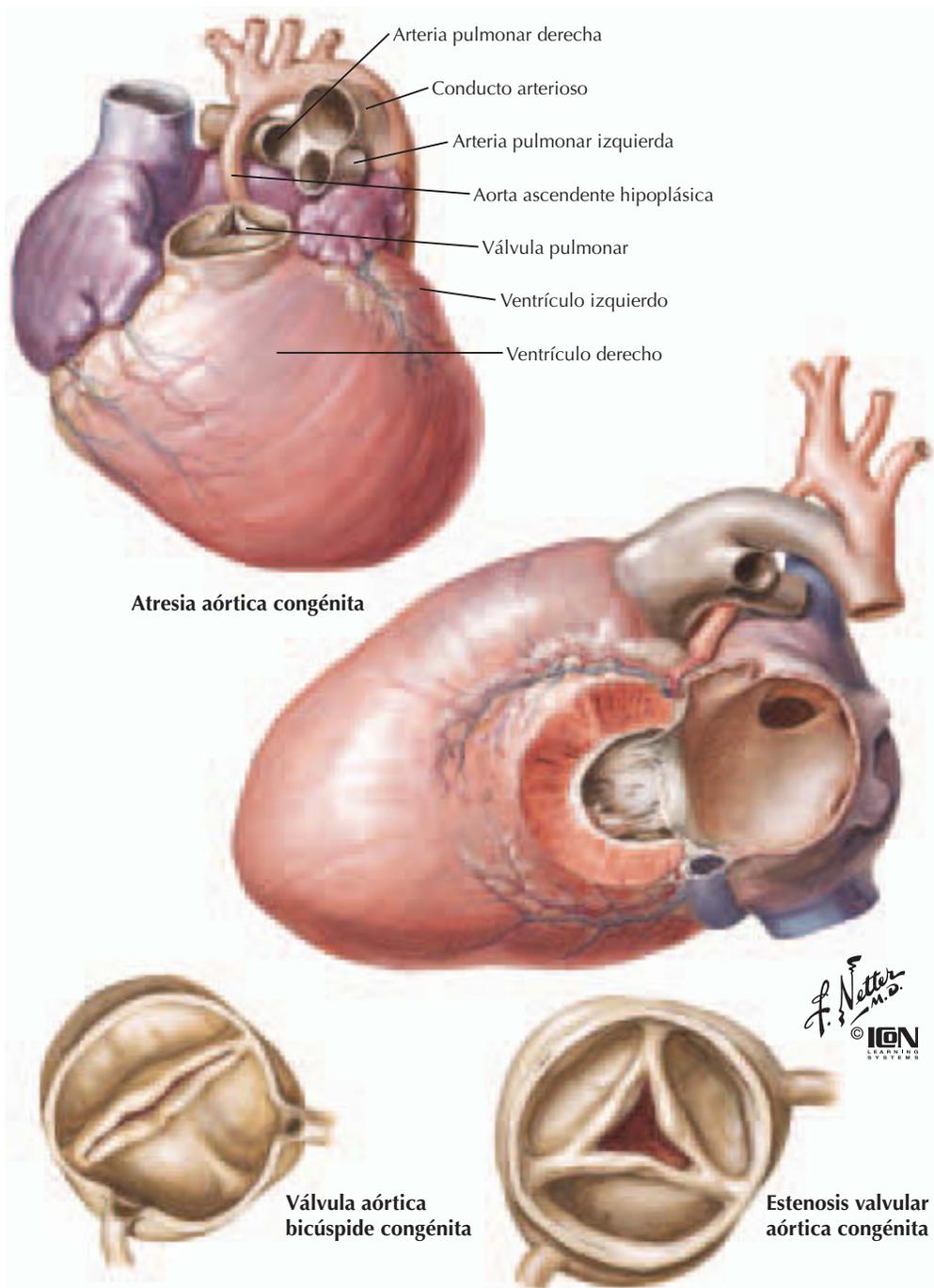


Figura 27-1. Anomalías del tracto saliente del ventrículo izquierdo.

sustitución de la válvula es de 5 y 3 años en los pacientes que presentan angina o síncope, respectivamente. El síntoma más preocupante es la ICC. En pacientes con estenosis aórtica que presentan ICC, el promedio de supervivencia sin sustitución de la válvula es de 2 años. La angina ocurre en dos tercios de los pacientes con estenosis aórtica grave, y aproximadamente la mitad de estos pacientes tie-

nen arteriopatía coronaria concomitante. En ausencia de arteriopatía coronaria, la angina se produce por la isquemia subendocárdica inducida por el incremento del engrosamiento parietal con densidad capilar relativamente disminuida, la prolongación del tiempo de eyección y el aumento de la presión telediastólica del VI que reduce el gradiente de perfusión diastólica transmiocárdica.

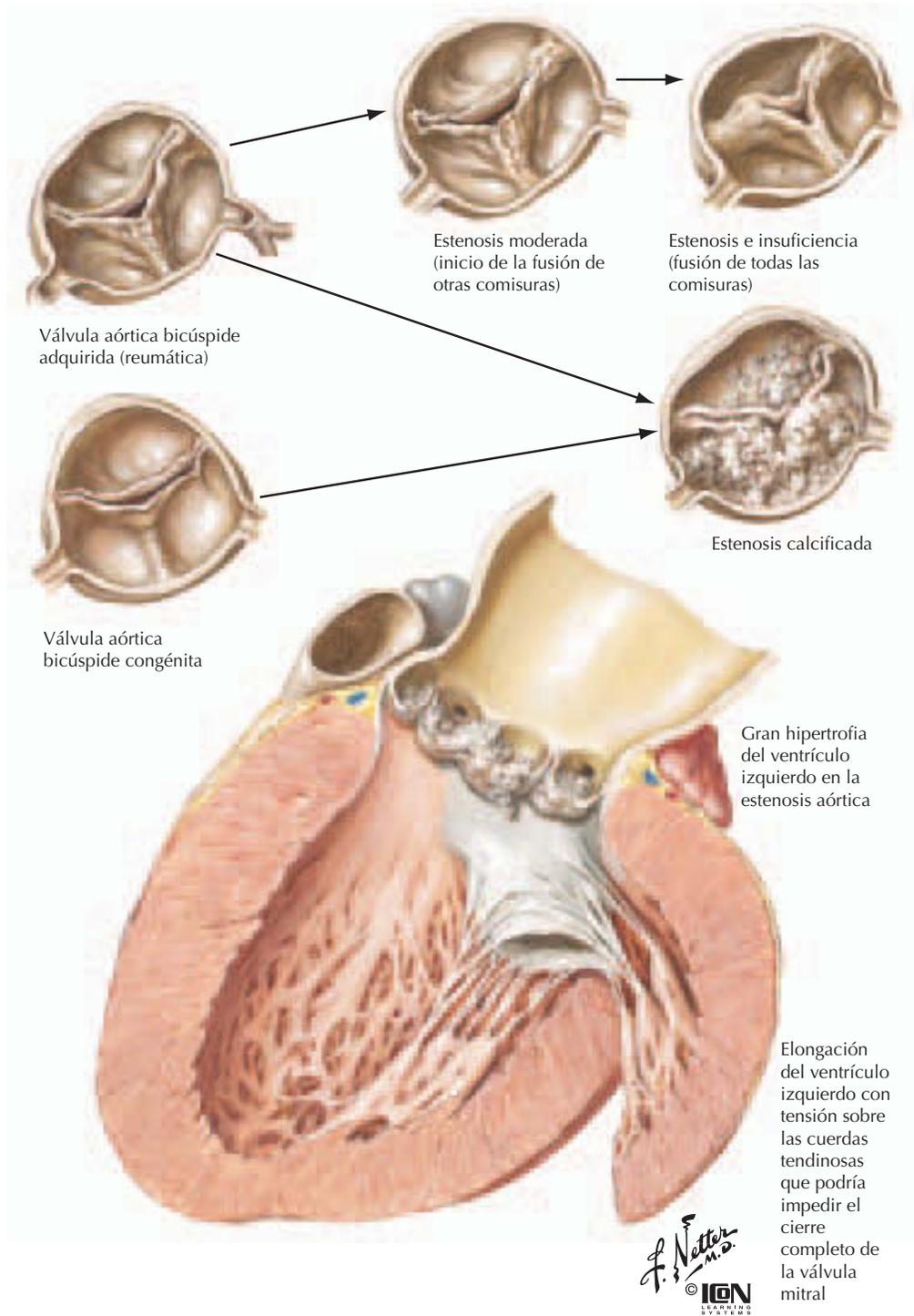


Figura 27-2. Causas reumáticas y no reumáticas de la estenosis aórtica.

Las causas del síncope incluyen el esfuerzo, la HVI y las arritmias. El esfuerzo disminuye la resistencia valvular sistémica, mientras que un aumento en el gasto cardíaco está limitado por la obstrucción fija del tracto de salida. Esta combinación conduce a hipoperfusión cerebral y cardíaca. La HVI resultante

del desarrollo de la estenosis aórtica puede causar una respuesta vasodepresora exagerada cuando la actividad incrementa la presión sistólica ya elevada del VI. Las arritmias, incluidas la fibrilación auricular, la taquicardia ventricular, la fibrilación ventricular y las anomalías de la conducción auriculo-

ventricular, pueden causar síncope en reposo o con el esfuerzo.

La insuficiencia cardíaca congestiva a menudo se produce por la disfunción diastólica, en relación con el desarrollo de relajación ventricular anormal relacionada con HVI, y la disminución de la distensibilidad. La disfunción sistólica con dilatación ventricular progresiva puede aparecer de forma tardía en el curso de la enfermedad. Para compensar la carga de presión del VI, la aurícula izquierda se hipertrofia y desarrolla contracciones vigorosas para permitir el llenado apropiado del ventrículo izquierdo a pesar del aumento de la presión telediastólica del VI. No obstante, a medida que va avanzando la enfermedad o con la actividad física, la presión auricular izquierda sigue aumentando, provocando una elevación de las presiones venosas pulmonares y finalmente congestión y edema pulmonar. El edema pulmonar puede desarrollarse de forma repentina durante la actividad o con la pérdida de la función auricular, como en la fibrilación auricular.

Entre las otras manifestaciones de la estenosis aórtica se pueden incluir la hemorragia gastrointestinal por angiodisplasia, el desarrollo de endocarditis infecciosa, fenómenos embólicos a partir de una vegetación infecciosa o desprendimiento de pequeños depósitos de calcio, y muerte súbita cardíaca por arritmias ventriculares graves.

Exploración física

Uno de los hallazgos más fiables en la estenosis aórtica grave es la disminución del pulso arterial carotídeo, el enlentecimiento del pico de pulso aórtico (*pulsus tardus*), que es también de menor amplitud (*pulsus parvus*), con retraso notable del pico del pulso carotídeo tras el impulso apical (fig. 27-3). Se puede sentir una marcada vibración en la arteria carotídea. La presión de la vena yugular no está elevada, a menos que exista una insuficiencia cardíaca. En la estenosis aórtica leve, el pulso de la vena yugular puede mostrar una onda *a* prominente, mientras que en la fase avanzada de la enfermedad puede aparecer una onda *v* prominente debido a la insuficiencia tricuspídea causada por la hipertensión pulmonar y el abombamiento del septo hipertrofiado en el ventrículo derecho. El impulso apical del VI suele estar desplazado hacia abajo y lateralmente, con una pulsación presistólica palpable («S₄ palpable»). Si el impulso apical es hiperdinámico, se ha de considerar una insuficiencia aórtica o mitral

concomitante. El primer ruido cardíaco suele ser normal. El segundo ruido puede ser único debido a la ausencia del componente aórtico en las valvas aórticas inmóviles, o puede estar paradójicamente desdoblado por un retraso notable de la eyección del VI. El soplo puede ser precedido por un chasquido temprano de eyección sistólica, que se escucha con mayor frecuencia en caso de una válvula bicúspide o una estenosis aórtica congénita en las que las valvas conservan su flexibilidad. El soplo se describe de forma característica como creciente-decreciente y de carácter continuo, y es más prominente en el borde esternal derecho superior, con transmisión a las carótidas. Se pueden escuchar resonancias de alta frecuencia en el ápex («soplo de Gallavardin»), que pueden ser interpretadas de forma errónea como una insuficiencia mitral. A medida que la estenosis aórtica se va agravando, el soplo puede convertirse en mesosistólico o telesistólico con picos progresivamente más tardíos.

El soplo de la esclerosis aórtica es similar al soplo escuchado en la estenosis aórtica, aunque tiende a ser un soplo de pico más temprano, y las pulsaciones carotídeas son normales. El soplo de la regurgitación mitral normalmente se distingue fácilmente de la estenosis aórtica. Es pansistólico, con una calidad más musical y de intensidad constante, a pesar de la longitud variable del ciclo cardíaco. El soplo de la estenosis aórtica se acentúa después de pausas como las asociadas con los latidos postextrasistólicos o los ciclos largos en la fibrilación auricular. Aunque el carácter del soplo del tracto de salida del VI asociado con miocardiopatía hipertrófica obstructiva puede ser similar, responde a las maniobras provocadoras de una manera muy característica (v. caps. 1 y 13). El soplo de la estenosis valvular aórtica aumenta con el incremento del flujo a través de la válvula, producido al ponerse en cuclillas o por maniobras dirigidas a incrementar la precarga, y disminuye de intensidad con una maniobra de Valsalva. El soplo de la miocardiopatía hipertrófica con obstrucción se vuelve más prominente con precarga decreciente, como la fase de esfuerzo de la maniobra de Valsalva o al ponerse de pie. Además, en la miocardiopatía hipertrófica con obstrucción, la percusión carotídea es rápida y presenta una característica *bisferiens*.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La diferenciación de la estenosis valvular aórtica de las otras causas de obstrucción del

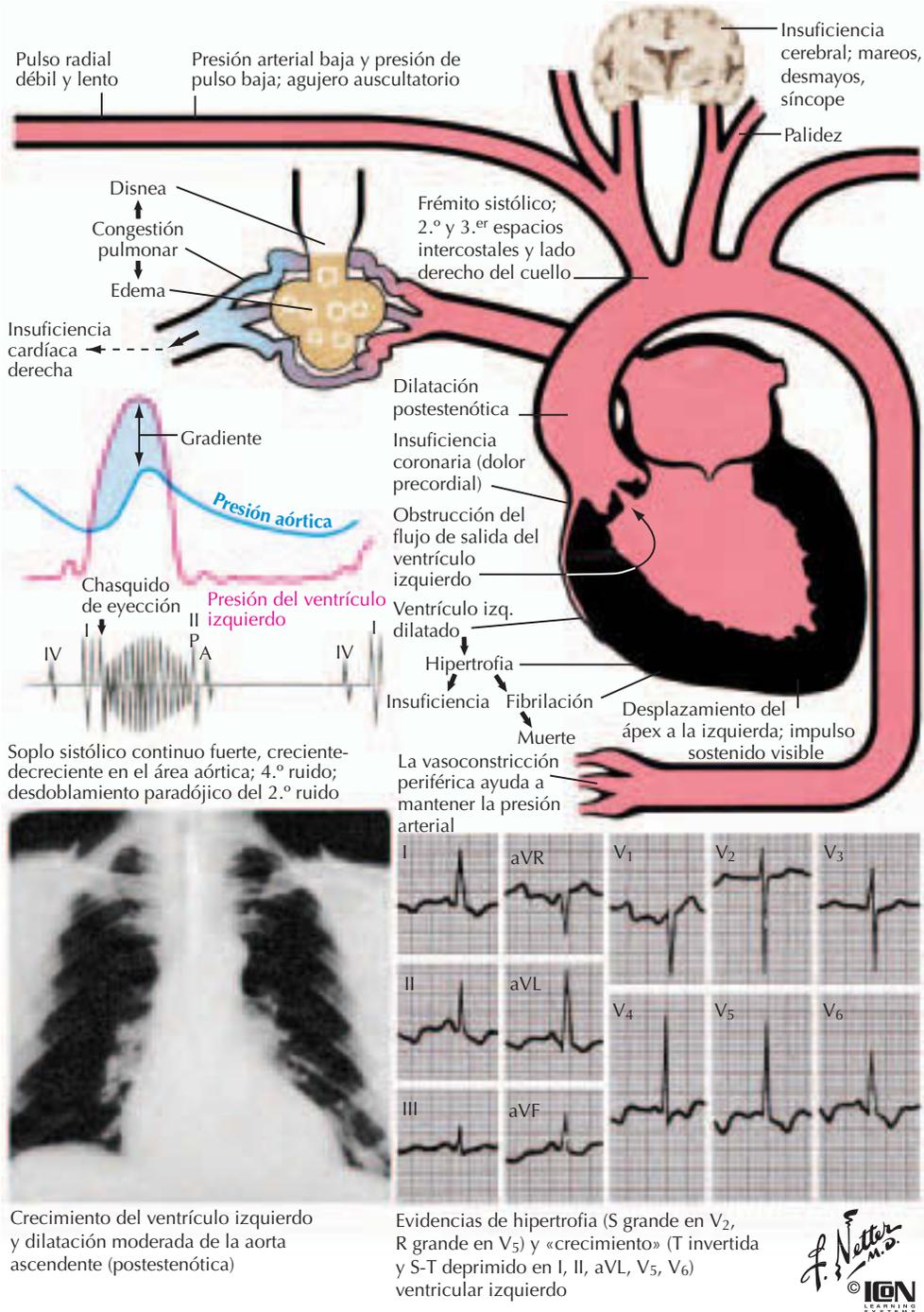


Figura 27-3. Estenosis aórtica.

tracto de salida del VI es importante, porque el tratamiento y el pronóstico difieren en función de la etiología exacta de la enfermedad. La obstrucción del tracto de salida **subvalvular** puede deberse a una membrana subaórtica discreta, a una deformidad fibromuscular (defecto en túnel), o a una hipertrofia muscular desproporcionada del septo

interventricular con obstrucción dinámica del tracto de salida (previamente denominada «estenosis subaórtica hipertrófica idiopática»). La obstrucción del tracto de salida **supralvular** es mucho menos frecuente que las otras variedades. Existen tres formas de aparición: un estrechamiento circunferencial en reloj de arena de la aorta por encima de la

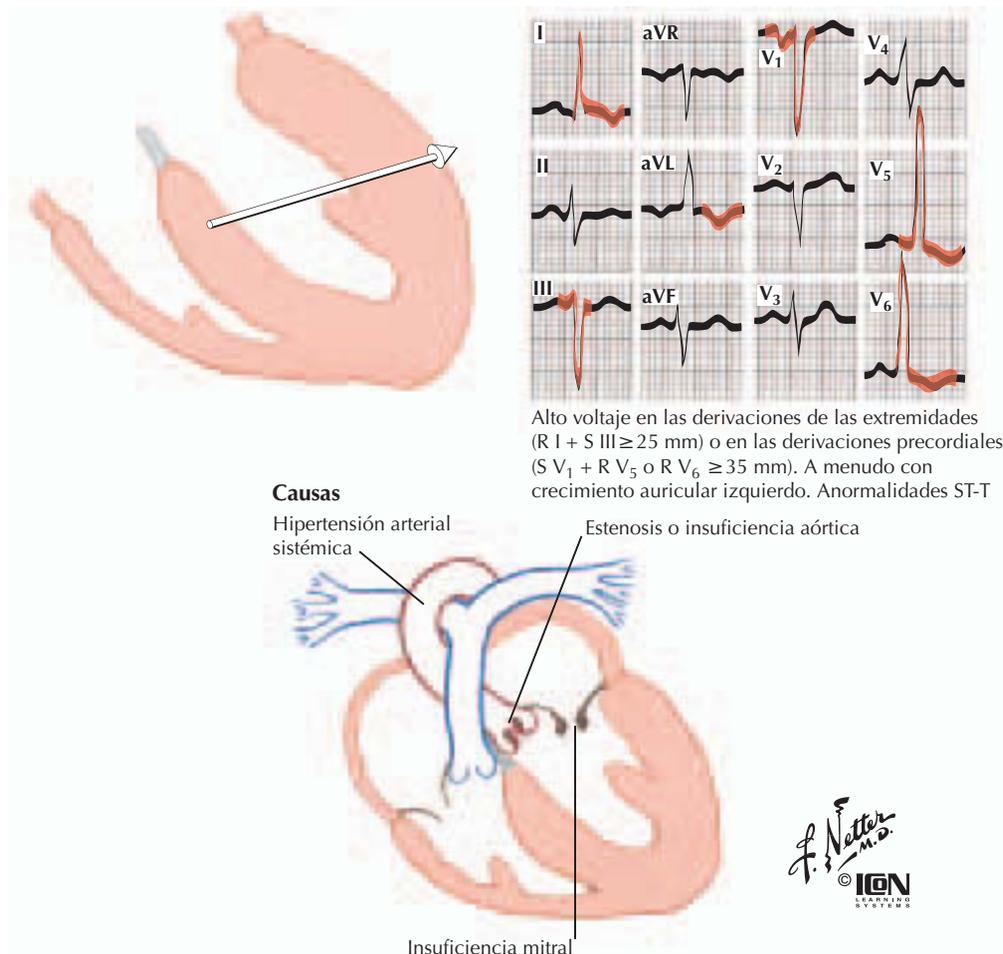


Figura 27-4. Hipertrofia ventricular izquierda.

válvula, un anillo fibromembranoso discreto, o la variedad hipoplásica con estrechamiento difuso de la aorta ascendente.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

En los pacientes con estenosis aórtica, la mayoría de las veces el ECG muestra un ritmo sinusal hasta bien avanzado el curso de la enfermedad. Los hallazgos más frecuentes son la HVI (>80%) (fig. 27-4) y la anormalidad de la aurícula izquierda, que se manifiesta por una deflexión terminal negativa de las ondas P en la derivación precordial V_1 correspondiente a la hipertrofia de la aurícula izquierda. Los hallazgos menos frecuentes incluyen la depresión del segmento ST en las derivaciones precordiales V_4 a V_6 (patrón de crecimiento del ventrículo izquierdo) y la enfermedad del sistema de conducción producida por la calcificación del tejido conductor especializado, que se manifiesta como bloqueo auriculoventricular, bloqueo fascicular

anterior izquierdo o retraso inespecífico en la conducción intraventricular.

La radiografía de tórax suele mostrar una silueta cardíaca de tamaño normal, ya que los ventrículos pueden estar hipertrofiados pero no suelen hallarse extremadamente dilatados. Puede aparecer ensanchamiento de la aurícula izquierda y signos de congestión pulmonar venosa. Es poco frecuente observar calcificación de las valvas de la válvula aórtica en la exploración con radiografía de tórax estándar, aunque es frecuente encontrar algo de calcio cerca de los anillos de las válvulas aórtica y mitral, y puede presentarse dilatación postestenótica de la aorta ascendente. Las valvas calcificadas de la válvula aórtica a menudo se pueden visualizar mediante una detallada fluoroscopia cardíaca.

La ecocardiografía bidimensional con Doppler resulta útil en la evaluación de la sospecha de estenosis aórtica. Un ecocardiograma completo puede revelar la localización de la obstrucción del flujo aórtico de salida,

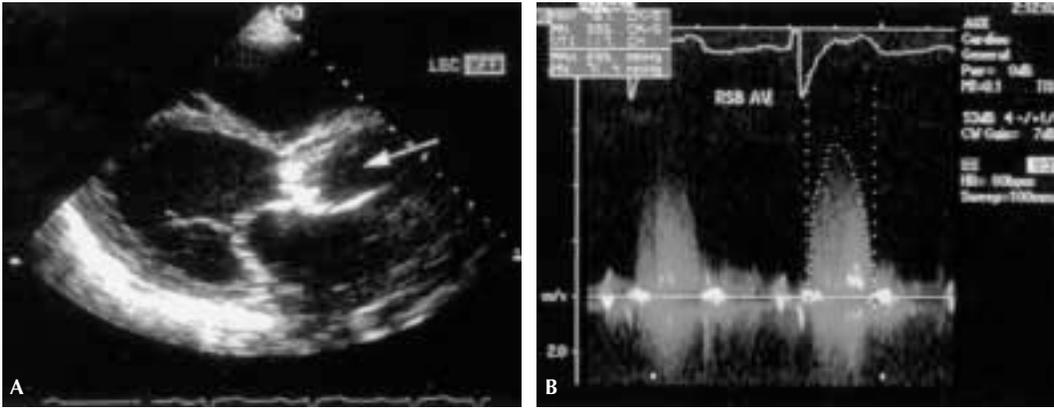


Figura 27-5. Ecocardiografía bidimensional y análisis Doppler de un paciente con estenosis aórtica. A) Ecocardiograma bidimensional de eje largo paraesternal que muestra una válvula aórtica inmóvil, muy calcificada (flecha). B) Ecocardiografía Doppler de onda continua que muestra el perfil de la velocidad a través de la válvula aórtica. Un *software* estándar *on line* asiste la determinación de la velocidad pico y la integral tiempo + velocidad, que se utilizan para determinar el área valvular basándose en la ecuación de continuidad. Es esencial integrar el *jet* desde múltiples posiciones del transductor para obtener un jet máximo verdadero que se encuentra cuando el transductor está en posición paralela a la dirección del flujo.

estimar la gravedad de la obstrucción valvular y proporcionar información complementaria como la función del ventrículo izquierdo, el grado de HVI, el tamaño de la aurícula izquierda y la presencia o ausencia de anomalías valvulares asociadas (particularmente regurgitación mitral o insuficiencia aórtica) (fig. 27-5). Pueden emplearse los datos del Doppler del flujo a través de la válvula aórtica para calcular el gradiente de presión transvalvular aórtica, usando una modificación de la ecuación de Bernoulli. La disminución de la presión medida a través de la válvula depende de la gravedad de la estenosis y el volumen de flujo a través de la válvula. En caso de estenosis valvular aórtica, el área valvular es fija, mientras que el flujo a través de la válvula y, por lo tanto, el gradiente de presión, varían en función de diversos factores, incluyendo el ejercicio, la ansiedad, la anemia o la insuficiencia aórtica concomitante y la disfunción sistólica del VI, la sedación o la hipovolemia. Los gradientes transvalvulares se presentan como un valor medio o un gradiente pico instantáneo. Aunque estas medidas se relacionan de forma lineal, ninguna de ellas corresponde exactamente al gradiente pico a pico que se recoge con frecuencia a partir de las mediciones realizadas con catéteres. En general, un gradiente pico transvalvular mayor de 100 mmHg o un gradiente transvalvular medio mayor de 50 mmHg indican la presencia de estenosis aórtica grave. Las áreas valvulares aórticas se

pueden calcular mediante la ecuación de continuidad o directamente a través de planimetría. Dado que el gradiente de presión puede variar de manera considerable bajo condiciones diferentes, el área valvular aórtica calculada se suele considerar una medida más fiable de la gravedad. Un área valvular aórtica calculada menor de 1,0 cm² o 0,5 cm²/m² indica la presencia de estenosis aórtica grave.

Debido a la relación entre el flujo y la presión a través de la válvula, algunos pacientes con bajo gasto cardíaco secundario a una insuficiencia cardíaca izquierda tienen un gradiente de presión transvalvular bajo (<30 mmHg), a pesar de la presencia de una estenosis aórtica significativa. Los cálculos del área valvular bajo esta circunstancia pueden ser engañosos. A menudo resulta útil aumentar el gasto cardíaco con fármacos inotrópicos intravenosos y utilizar los nuevos datos para recalculer el área valvular. Si el incremento del gasto cardíaco produce un aumento sustancial del área valvular calculada, el problema principal probablemente consistirá en una miocardiopatía primaria en vez de una estenosis aórtica. Si el incremento del gasto cardíaco produce un aumento sustancial del gradiente (y disminución del área valvular calculada), el problema principal probablemente será una válvula estenótica. Los pacientes con estenosis aórtica grave y deterioro de la función sistólica del VI por lo general se benefician de la sustitución de la válvula aórtica, aunque el riesgo inmediato de la

cirugía es más elevado en su caso que en los individuos con estenosis aórtica y función sistólica normal del VI antes de la cirugía. Tras la sustitución de la válvula, la función sistólica del VI vuelve a ser normal en muchos pacientes con función sistólica deteriorada del VI producida por estenosis aórtica.

En el pasado, el grado de estenosis se solía confirmar con mediciones hemodinámicas invasivas. En la actualidad, es aceptable prescindir de la evaluación hemodinámica invasiva, a menos que los antecedentes y los hallazgos físicos y ecocardiográficos sean discordantes. Bajo esta circunstancia, está indicado el cateterismo cardíaco derecho e izquierdo para obtener de forma directa los gradientes de presión y medir el gasto cardíaco. Se puede calcular también la resistencia valvular, menos dependiente del flujo a través del orificio valvular estenótico. Antes de la sustitución de la válvula aórtica, está indicado realizar una angiografía coronaria en todos los pacientes mayores de 35 años o en los que tienen dos o más factores de riesgo de arteriopatía coronaria.

TRATAMIENTO

La terapia médica de la estenosis valvular aórtica suele limitarse al tratamiento de las complicaciones, como la insuficiencia cardíaca, las alteraciones del ritmo y la endocarditis infecciosa. La insuficiencia cardíaca se trata con digoxina y un empleo razonable de los diuréticos. Se ha de evitar la depleción de volumen, ya que la diuresis agresiva puede causar hipotensión grave. La elevación de la presión arterial se puede controlar con medicación, aunque no resulta útil la disminución excesiva de la poscarga y debería ser evitada. Dado que el gasto cardíaco tiene una capacidad limitada para incrementarse, la reducción de la presión sistémica puede aumentar el gradiente transvalvular y empeorar los síntomas. La fibrilación auricular puede aparecer en la fase tardía del curso de la enfermedad en los pacientes con estenosis aórtica, planteando la pregunta de si existe una valvulopatía mitral concomitante. La fibrilación auricular se trata de la manera habitual, subrayando el mantenimiento del ritmo sinusal y la anticoagulación adecuada. En los pacientes con estenosis aórtica, la pérdida de contracción auricular puede causar una disminución notable del gasto cardíaco. En raras ocasiones, la aparición de la fibrilación auricular puede resultar catastrófica en términos de descompensación hemodinámica debido a

la pérdida de llenado ventricular eficaz. Bajo esta circunstancia, puede ser necesario realizar una cardioversión eléctrica urgente. La endocarditis infecciosa aparece con mayor frecuencia con las anomalías valvulares congénitas, y es menos frecuente con la estenosis aórtica calcificada senil. Los pacientes con obstrucción del tracto de salida de grado moderado a grave no deberían realizar un ejercicio vigoroso no supervisado.

La sustitución de la válvula aórtica está indicada en el tratamiento de la estenosis aórtica sintomática. De hecho, la sustitución se retrasa con frecuencia hasta el desarrollo de síntomas. Tanto las válvulas protésicas y bioprotésicas como los homoinjertos proporcionan un alivio excelente de los síntomas y mejoran la tasa de mortalidad, con una tasa de supervivencia esperada que se aproxima a la de la población no afectada. Por lo general, los pacientes asintomáticos con estenosis aórtica grave tienen un pronóstico excelente sin sustitución de la válvula, aunque del 1 al 2% fallece de forma súbita o presenta una progresión rápida con síncope y muerte súbita cardíaca. No obstante, no se recomienda la sustitución de la válvula en la mayoría de los individuos asintomáticos, ya que la tasa de mortalidad debido a la operación es similar a la tasa sin la operación, y la colocación de una válvula protésica expone al paciente a riesgos asociados (disfunción valvular, endocarditis valvular protésica, hemorragia por terapia anticoagulante, etc.). Hay que considerar la cirugía en aquellos pacientes que presentan disfunción del VI, hipotensión inducida por el esfuerzo, taquicardia ventricular, estenosis muy grave de la válvula aórtica o HVI extrema.

La valvulotomía con balón resulta útil en la paliación de la estenosis aórtica congénita (en pacientes jóvenes), aunque a menudo aparece una reestenosis tardía y la necesidad de sustituir la válvula. En pacientes de mayor edad con estenosis aórtica calcificada, la valvulotomía con balón está indicada sólo como un puente hasta la cirugía en pacientes muy gravemente enfermos, en pacientes que requieren cirugía no cardíaca urgente o como paliación en pacientes terminales con esperanza de vida limitada.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La sustitución quirúrgica mínimamente invasiva de la válvula aórtica mediante una incisión paraesternal derecha está sustituyendo de manera gradual a la estrategia tradicional de esternotomía media. Se están

desarrollando y ensayando en pacientes las alternativas percutáneas a la sustitución quirúrgica de la válvula. Aunque la sustitución quirúrgica de la válvula ha sido considerada como la única opción terapéutica, actualmente existen pruebas preliminares de que la terapia con estatinas reduce la tasa de progresión de la estenosis aórtica aproximadamente a la mitad, en comparación con la tasa observada en pacientes que no recibieron estatinas.

Bibliografía

Carabello BA. Aortic stenosis. *N Engl J Med* 2002;346:677-682.

Ford LE, Feldman T, Chiu C, Carroll JD. Hemodynamic resistance as a measure of functional impair-

ment in aortic valvular stenosis. *Circ Res* 1990;66:1-7.

Lester SJ, Heilbron B, Gin K, Dodek A, Jue J. The natural history and rate of progression of aortic stenosis. *Chest* 1998;113:1109-1114.

Lombard JT, Selzer A. Valvular aortic stenosis: A clinical and hemodynamic profile of patients *Ann Intern Med* 1987;106:292-298.

Marcus ML, Doty DB, Hiratzka LF, Wright CB, Eastman CL. Decreased coronary reserve: A mechanism for angina pectoris in patients with aortic stenosis and normal coronary arteries. *N Engl J Med* 1982;307:1362-1367.

Perloff JK. Clinical recognition of aortic stenosis: The physical signs and differential diagnosis of the various forms of obstruction to left ventricular outflow. *Prog Cardiovasc Dis* 1968;10:323.

Roberts WC. Valvular, subvalvular, and supra- valvular aortic stenosis: Morphological features. *Cardiovasc Clin* 1973;5:97-126.

Capítulo 28

Insuficiencia aórtica

Timothy A. Mixon y Gregory J. Dehmer

La disfunción de la válvula aórtica tiene como resultado una sobrecarga del ventrículo izquierdo. La distinción entre las formas crónica y aguda de la insuficiencia aórtica es importante en términos de etiología, enfermedades asociadas, pronóstico y tratamiento.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Entre las causas más frecuentes de insuficiencia aórtica se incluyen la disección de la aorta ascendente con distorsión de la arquitectura normal de la válvula, la endocarditis infecciosa con destrucción de una valva de la válvula, la disrupción traumática y la rotura espontánea o prolapso de una cúspide valvular, secundaria a enfermedades degenerativas de la válvula. También puede producirse una insuficiencia aórtica aguda por una dehiscencia repentina del manguito del extremo de una válvula artificial, así como después de una intervención quirúrgica o valvuloplastia con balón.

Las numerosas causas de insuficiencia aórtica crónica están fundamentalmente relacionadas con dos defectos estructurales: los que afectan a las valvas y a la cúspide de la válvula y los que afectan a la raíz aórtica. Entre las causas de enfermedad de las valvas se incluye la cardiopatía reumática, anomalías congénitas de la válvula aórtica (especialmente las válvulas bicúspides), la enfermedad valvular degenerativa calcificante, la degeneración mixomatosa o la endocarditis infecciosa. La enfermedad reumática se caracteriza por un acortamiento y escarificación de las cúspides, que frecuentemente van acompañados de afectación de la válvula mitral (fig. 28-1). Las válvulas bicúspides congénitas están presentes hasta en un 2% de la población, con un marcado predominio masculino. Esta anomalía suele presentarse en forma de estenosis aórtica o de estenosis mixta con lesión e insuficiencia, aunque un 10% experimenta insuficiencia pura. La endocarditis infecciosa puede causar insuficiencia aórtica por distintos mecanismos, incluyendo la perforación de una única valva o de una valva batiente, o por debilitación de una cúspide y del anillo valvular, como resultado de un absceso en la raíz aórtica.

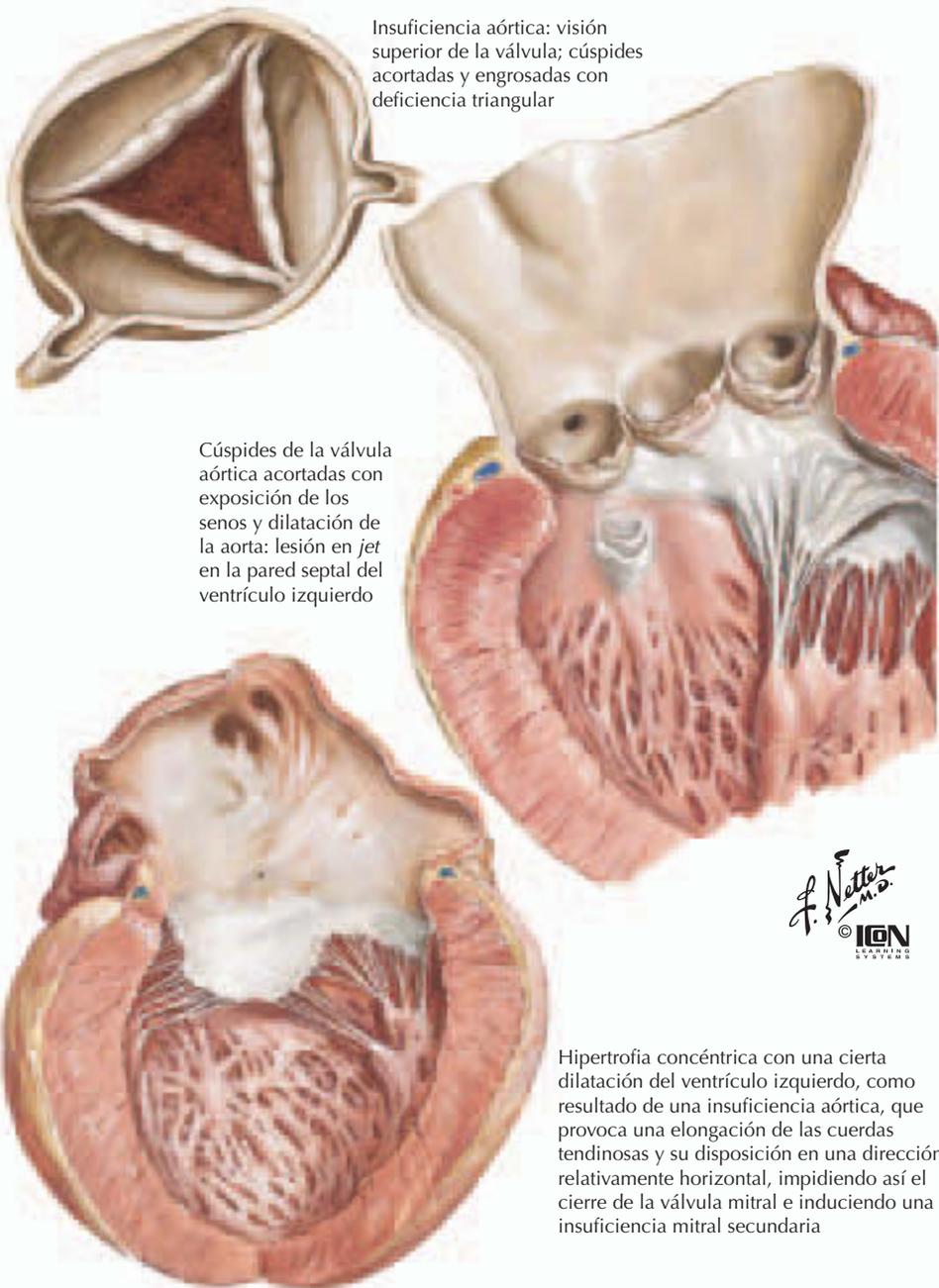
La enfermedad de la raíz aórtica es responsable de aproximadamente la mitad de los casos de insuficiencia clínicamente significativos. Entre los problemas de la raíz aórtica más frecuentes se encuentra el síndrome de Marfan con ectasia del anillo aórtico y disección de la aorta ascendente, que puede distorsionar la estructura valvular e impedir el apoyo de las valvas. Puede producirse una insuficiencia aórtica en la hipertensión sistémica, dado que una hipertensión de larga duración puede inducir la dilatación de la aorta ascendente con distorsión de la válvula y daño crónico a sus valvas. Otras causas menos habituales de insuficiencia aórtica pueden ser la aortitis sifilítica, la espondilitis anquilosante, la osteogénesis imperfecta, el lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide, la artritis psoriásica, el síndrome de Behçet, la colitis ulcerosa, la estenosis subaórtica discreta y el defecto septal ventricular con prolapso de una cúspide aórtica (fig. 28-2).

Historia natural

La historia natural de la insuficiencia aórtica no se conoce por completo. Datos de la era prequirúrgica indican que los pacientes con insuficiencia aórtica grave crónica más angina o insuficiencia cardíaca tenían un pronóstico parecido al de la estenosis aórtica grave, con unas tasas de mortalidad de al menos entre un 10 y 20% anual. Los pacientes con función ventricular izquierda (VI) normal desarrollan síntomas o disfunción del VI en una tasa de alrededor del 4% anual, aunque la muerte súbita es un fenómeno raro (<0,2% anual). No obstante, es importante señalar que un 25% de los pacientes muere o progresa a disfunción del VI antes de manifestar cualquier síntoma, lo que subraya la importancia de llevar a cabo evaluaciones cuantitativas seriadas de la función del VI. El subsegmento de pacientes asintomáticos con disfunción del VI tiene

Insuficiencia aórtica

Insuficiencia aórtica: visión superior de la válvula; cúspides acortadas y engrosadas con deficiencia triangular



Cúspides de la válvula aórtica acortadas con exposición de los senos y dilatación de la aorta; lesión en *jet* en la pared septal del ventrículo izquierdo

Hipertrofia concéntrica con una cierta dilatación del ventrículo izquierdo, como resultado de una insuficiencia aórtica, que provoca una elongación de las cuerdas tendinosas y su disposición en una dirección relativamente horizontal, impidiendo así el cierre de la válvula mitral e induciendo una insuficiencia mitral secundaria

F. Netter
M.D.
© ION
LEARNING
SYSTEM

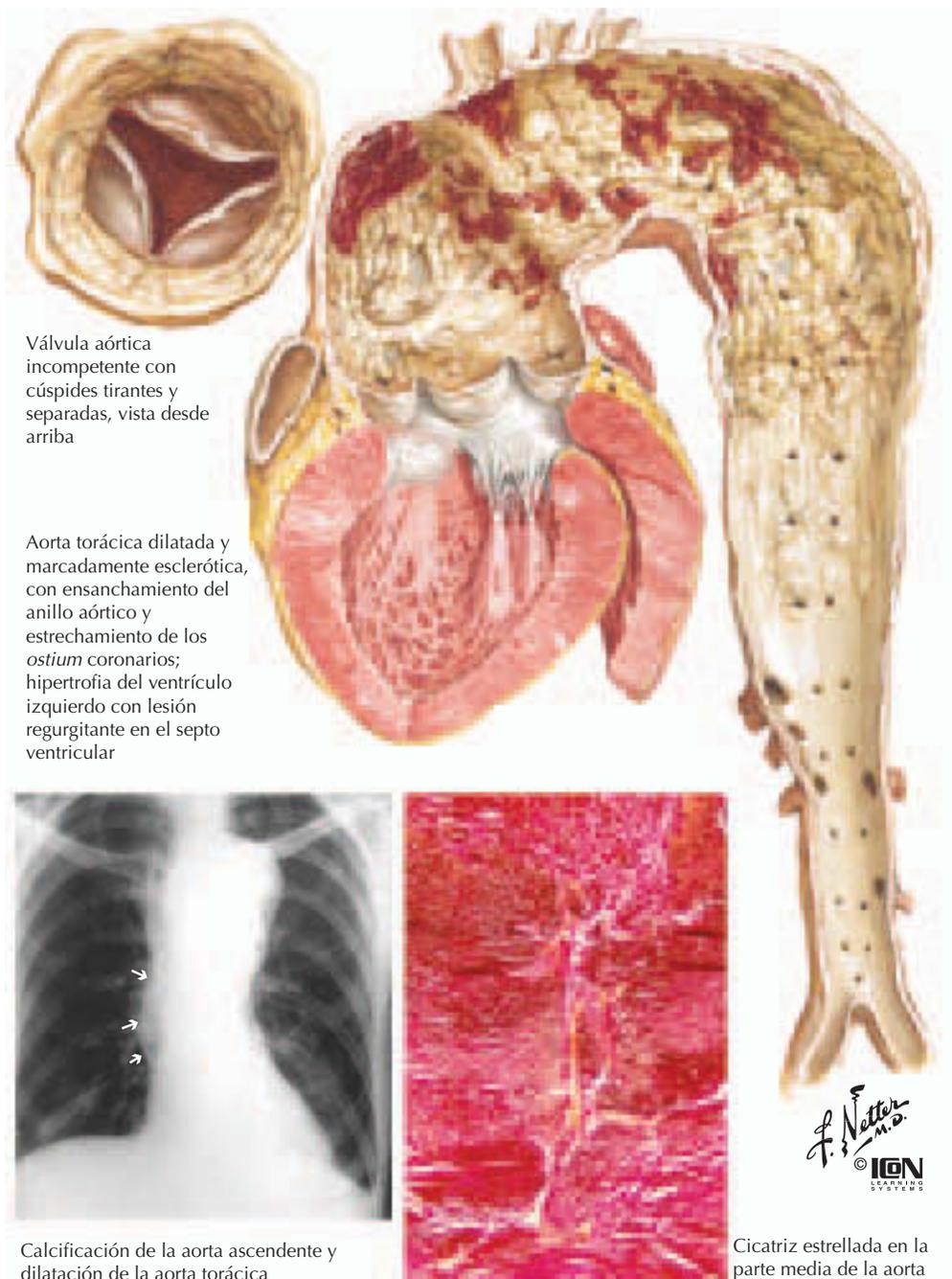
Figura 28-1. Cardiopatía reumática XI.

un riesgo predeciblemente aumentado de eventos. Más de un 25% de ellos desarrollan síntomas cada año.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La presentación de la insuficiencia aórtica varía con el comienzo (agudo o crónico) y con el grado de cambios compensatorios a la sobrecarga de volumen (tabla 28-1). En la insu-

ficiencia aórtica aguda, la presentación es a menudo dramática. No se ha desarrollado la hipertrofia del VI, de modo que la distensibilidad ventricular es normal y continúa siéndolo a pesar de la insuficiencia súbita. La sobrecarga aguda de volumen es de difícil tolerancia, ya que el ventrículo izquierdo se distiende enormemente y de forma súbita, lo que conduce a un deterioro de la función sistólica (basada en la curva de presión entre



Válvula aórtica incompetente con cúspides tirantes y separadas, vista desde arriba

Aorta torácica dilatada y marcadamente esclerótica, con ensanchamiento del anillo aórtico y estrechamiento de los ostium coronarios; hipertrofia del ventrículo izquierdo con lesión regurgitante en el septo ventricular



Calcificación de la aorta ascendente y dilatación de la aorta torácica



Cicatriz estrellada en la parte media de la aorta

Figura 28-2. Cardiopatía sífilítica.

presión diastólica y volumen). El ventrículo izquierdo es incapaz de compensar agudamente el gran volumen regurgitante. Se produce una reducción del gasto cardíaco de salida y un pronunciado aumento de la presión telediastólica del VI. Se produce también una taquicardia en un vano intento de incrementar el gasto cardíaco. La insuficiencia resulta en un cierre prematuro de la válvula mitral con regurgitación mitral diastólica ocasional.

Como resultado, el paciente con insuficiencia aguda suele presentar un cuadro de enfermedad grave, con taquicardia, hipotensión, vasoconstricción periférica y congestión y edema pulmonar, aunque carece de los signos físicos de la insuficiencia crónica. El paciente puede experimentar también fatiga, apatía, agitación o deterioro de la función mental, como manifestación de una reducción súbita del gasto cardíaco.

Tabla 28-1

Características hemodinámicas de las fases de la insuficiencia aórtica grave

	<i>Insuficiencia aguda grave</i>	<i>Insuficiencia crónica grave (compensada)</i>	<i>Insuficiencia crónica grave (descompensación tardía)</i>
Distensibilidad del VI	Sin aumento	Aumentada	Deja de estar aumentada
PTDVI	↑↑↑	Normal	↑↑↑
Dimensiones del ventrículo izquierdo	Normal	↑↑	↑↑
PAS aórtica	Normal o baja	↑	Normal o baja
PAD aórtica	Normal	↓↓	Normal
Presión del pulso	Normal / ↑	↑↑↑	Normal
FEVI	Normal	Normal / ↑	↓
Volumen sistólico total	↑	↑↑↑	↑
Frecuencia cardíaca	↑↑↑	Normal	↑↑
Volumen regurgitante	Grande	Muy grande	Grande
Gasto cardíaco efectivo	↓↓	Normal	↓
Volumen del pulso arterial	Normal / ↑	↑↑↑	Normal

↑, ligero aumento; ↑↑, aumento moderado; ↑↑↑, gran aumento; ↓, ligera reducción; ↓↓, reducción moderada; ↓↓↓, gran reducción; FEVI, fracción de eyección ventricular izquierda; PAD, presión arterial diastólica; PAS, presión arterial sistólica; PTDVI, presión telediastólica ventricular izquierda; VI, ventricular izquierda.

No se utilizan flechas en la primera línea porque los cambios en la distensibilidad del ventrículo izquierdo son complejos. En la insuficiencia grave aguda, la distensibilidad no es realmente normal, aunque tampoco está aumentada. En la última columna, la distensibilidad no es realmente normal, aunque sí se ve reducida en comparación con el estado descrito en la columna central.

La insuficiencia aórtica crónica puede permanecer asintomática durante años. Cuando se desarrollan los síntomas, éstos suelen pasar inadvertidos, reflejando la naturaleza lenta y progresiva de la enfermedad. Entre los problemas más frecuentes se encuentra la disnea de esfuerzo, la ortopnea, la disnea paroxística nocturna (las cuales son reflejo de insuficiencia cardíaca congestiva) y palpitaciones. La angina de pecho puede estar provocada por una arteriopatía coronaria concurrente o por una baja perfusión diastólica y una reducción en el flujo sanguíneo coronario durante la diástole a causa de la insuficiencia aórtica inducida por la hipertrofia del VI. A medida que se desarrolla la insuficiencia aórtica, el ventrículo izquierdo se agranda con lentitud, principalmente por hipertrofia excéntrica, aunque también se produce hipertrofia concéntrica por el aumento de la poscarga (fig. 28-3). El volumen telediastólico del VI se ve incrementado en respuesta a la insuficiencia, con un aumento de la distensibilidad de la cámara; consecuentemente, el mayor volumen telediastólico no está asociado a importantes incrementos de la presión telediastólica. El volumen sistólico elevado mantiene el gasto cardíaco normal, por lo general sin aumentos significativos de la frecuencia cardíaca. Un volumen sistólico considerablemente aumentado induce muchos de los clásicos signos de la insuficiencia aórtica crónica (tabla 28-2 y fig. 28-3); el paciente experimenta algunas veces una incómoda conciencia de cada contracción, especialmente si los latidos

irregulares provocan una pausa con un mayor incremento de la precarga. La presión diastólica reducida en la aorta provocada por la insuficiencia de la válvula disfuncional hacia el ventrículo izquierdo suele tener como resultado el aumento de la presión del pulso. Durante el ejercicio se reducen la resistencia vascular sistémica y el período de llenado diastólico, lo cual provoca una menor insuficiencia por ciclo cardíaco. Esto acentúa el gasto cardíaco sin incrementar sustancialmente la presión telediastólica del VI. En algunos pacientes la capacidad del ventrículo izquierdo para compensar la sobrecarga crónica de volumen no es suficiente y se desarrolla una insuficiencia del VI. A medida que se va reduciendo la fracción de eyección (FE), el ventrículo se va dilatando y se crea un círculo vicioso. Durante este proceso, la fibrosis del miocardio contribuye lentamente al desarrollo de una disfunción irreversible del VI. En esta fase pueden hacerse evidentes los síntomas típicos de la ICC.

Exploración física

En la insuficiencia aórtica grave aguda, la presión arterial (PA) sistólica es normal o baja, mientras que la PA diastólica experimenta una ligera elevación, lo que resulta en una presión del pulso generalmente normal. Aunque suele existir taquicardia, el área precordial permanece relativamente tranquila. El primer ruido cardíaco es suave por el cierre prematuro de la válvula mitral y puede

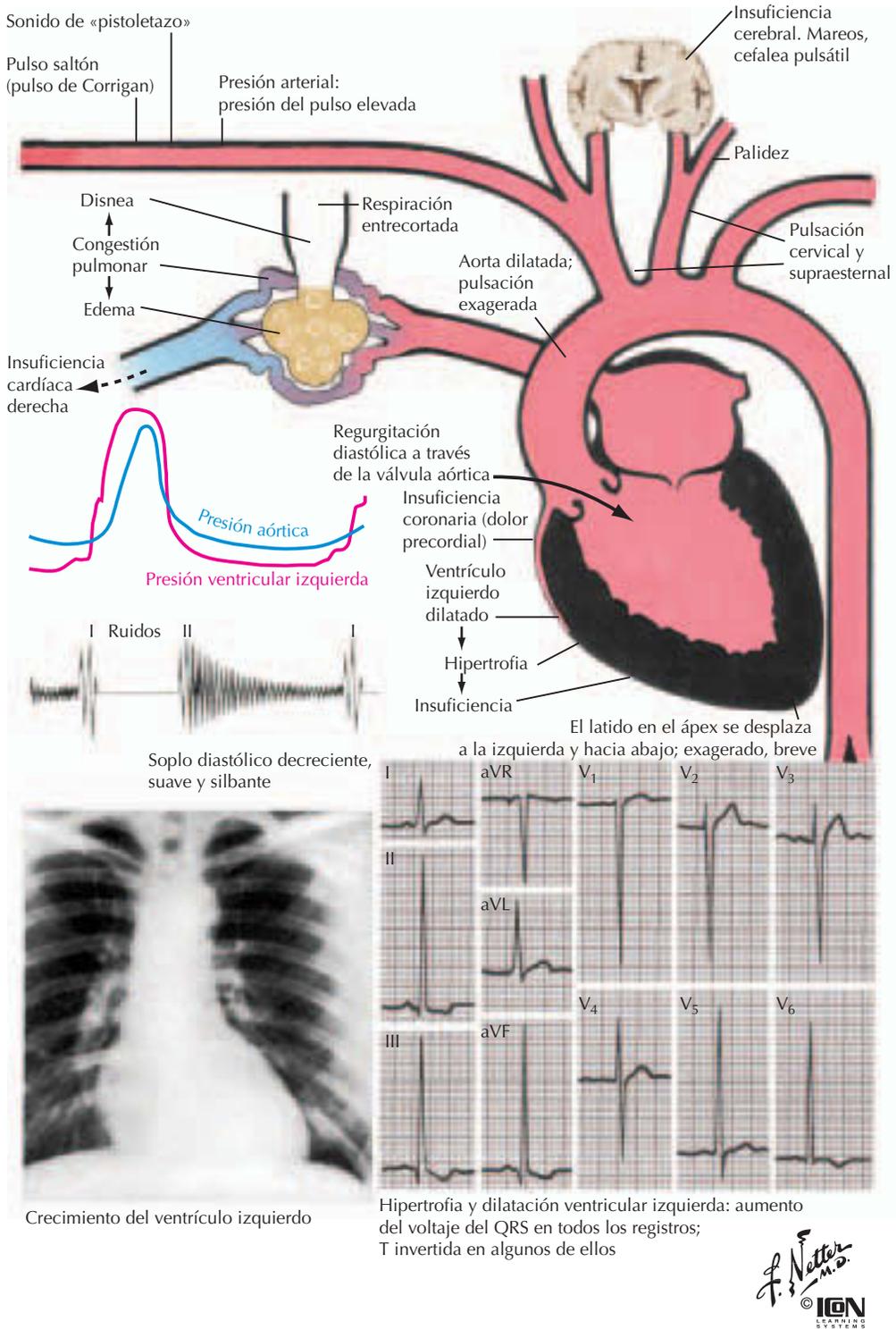


Figura 28-3. Manifestaciones de la insuficiencia aórtica.

estar ausente en la insuficiencia aguda grave. El segundo ruido cardíaco también es discreto. Frecuentemente se llega a detectar un tercer ruido, a causa del rápido y temprano llenado diastólico del ventrículo. Es infrecuente

auscultar un cuarto ruido. A diferencia de la insuficiencia aórtica crónica, el soplo diastólico de la insuficiencia aguda suele ser breve, de baja intensidad y finaliza mucho antes que la diástole. También está presente un soplo

Tabla 28-2**Hallazgos en la evaluación física de pacientes con insuficiencia aórtica grave**

Hallazgo	Descripción
Signo de Musset	Pequeñas sacudidas de la cabeza con cada pulsación sistólica
Pulso de Corrigan	Pulso saltón, también conocido como «pulsos de martillo hidráulico»
Signo de Traube	Ruidos explosivos sistólicos y diastólicos («en pistoletazo») a lo largo de las arterias femorales
Signo de Muller	Pulsación sistólica de la úvula
Signo de Duroziez	Soplo sistólico a lo largo de la arteria femoral cuando ésta es comprimida en su parte proximal, y soplo diastólico cuando es comprimida en su parte distal
Signo de Quincke	Pulsaciones capilares notadas en los lechos ungueales o en las puntas de los dedos, con cada ciclo cardíaco
Signo de Hill	Presión sistólica poplítea que supera a la presión braquial en 30-60 mmHg

sistólico, pero no es especialmente sonoro a causa del reducido gasto cardíaco de salida. Un segundo soplo diastólico, el soplo de Austin Flint, es un retumbo mesodiastólico parecido al de la estenosis mitral, que se oye mejor en el ápex. Posibles mecanismos de este soplo podrían ser una estenosis mitral relativa procedente del chorro regurgitante que desplaza la valva mitral anterior, la impedancia del flujo de salida de la aurícula izquierda o las vibraciones inducidas por el chorro regurgitante. Un soplo de Austin Flint indica que la insuficiencia aórtica es grave.

En la insuficiencia aórtica crónica compensada, los mayores volúmenes de pulso en la carótida pueden estar acompañados de un frémito o soplo sistólico transmitido. Los pulsos periféricos son «saltones» por la amplia presión del pulso, con hipertensión sistólica y una PA diastólica baja. El choque de punta del VI se agranda y se desplaza hacia abajo y hacia afuera. El primer ruido cardíaco es normal o suave, y el segundo puede ser normal, único o estar paradójicamente desdoblado. Pueden oírse chasquidos de eyección, especialmente en pacientes con una raíz aórtica dilatada. Puede detectarse un cuarto ruido a medida que se desarrolla la hipertrofia del VI, y se escucha un tercer ruido cuando el ventrículo izquierdo se descompensa. El soplo diastólico de la insuficiencia aórtica se oye mejor en la base del corazón, a lo largo del borde esternal izquierdo o en el segundo espacio intercostal derecho. Se detecta mejor con el diafragma del estetoscopio, con el paciente sentado, inclinado hacia delante y en espiración sostenida. La etiología de la insuficiencia es muy probablemente valvular si el

soplo es más potente a la izquierda del esternón mientras que, si es más agudo a la derecha del esternón, la causa más frecuente es una enfermedad de la raíz aórtica. El soplo diastólico comienza con el segundo ruido cardíaco y se mantiene durante una parte variable de la diástole. La gravedad de la insuficiencia se corresponde más con la duración que con la intensidad del soplo. Sin embargo, cuando el ventrículo izquierdo comienza a fallar y aumenta la presión telediastólica, el soplo se acorta de nuevo. Puede haber un soplo sistólico por un flujo de salida aumentado a través de la válvula aórtica o por una estenosis aórtica concomitante. La presencia de un soplo de Austin Flint indica una insuficiencia aórtica grave.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los rasgos más característicos de la insuficiencia aórtica crónica son una elevada presión del pulso y un soplo diastólico decreciente en el borde superior del esternón. Existen muy diversas enfermedades que pueden simular una insuficiencia aórtica, de modo que habrá que considerarlas en el diagnóstico diferencial. En primer lugar, los pacientes con insuficiencia pulmonar presentan un soplo diastólico decreciente pero no les aumenta la presión del pulso ni muestran un pulso carotídeo saltón. El soplo de la insuficiencia pulmonar debería intensificarse en la inspiración; el ruido del cierre de la válvula pulmonar suele estar aumentado y al auscultar puede haber presencia de un desplazamiento del ventrículo derecho. Un ECG mostraría signos de sobrecarga o hipertrofia

ventricular derecha (VD), más que anomalías en el lado izquierdo, mientras que una radiografía de tórax mostraría signos de crecimiento del VD. En los adultos suele existir una enfermedad comórbida que causa hipertensión pulmonar y, por tanto, insuficiencia pulmonar. En segundo lugar, en los pacientes que presentan el cuadro típico a una edad más temprana debería valorarse la posibilidad de conducto arterioso permeable. Éste causa la ampliación de la presión del pulso, como en los casos de insuficiencia aórtica, pero el soplo es continuo, con un componente diastólico de tono más bajo. En esta enfermedad, el ECG resultaría normal o mostraría signos de hipertrofia del VI, y la radiografía de tórax reflejaría un mayor flujo sanguíneo en la vasculatura pulmonar. En tercer lugar, si los síntomas de disnea y dolor torácico comienzan de forma repentina, debería considerarse una rotura del seno de Valsalva. La presión del pulso suele estar aumentada, pero el soplo sería continuo en lugar de simplemente diastólico. Una radiografía de tórax mostraría signos de un mayor flujo en la vasculatura pulmonar. Por último, puede haber presencia de una fístula arteriovenosa coronaria, con un soplo que podría confundirse con el de la insuficiencia aórtica. El soplo debe ser continuo, aunque en ocasiones puede predominar el componente diastólico, simulando el de la insuficiencia aórtica. Puede practicarse una ecocardiografía y, si es necesario, un cateterismo cardíaco para distinguir todas las patologías mencionadas de la insuficiencia aórtica.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

En la insuficiencia aórtica, el ECG suele mostrar una desviación del eje cardíaco hacia la izquierda e hipertrofia del VI. Los hallazgos son inespecíficos y pueden incluir defectos de conducción interventricular, cambios inespecíficos en el segmento ST y en la onda T, y prolongación del intervalo PR, especialmente si la etiología es inflamatoria. Estos hallazgos no predicen con exactitud la gravedad de la insuficiencia.

La radiografía de tórax de la insuficiencia aórtica crónica muestra una dilatación del VI que podría ser masiva (*cor bovinum*). Un mayor tamaño de la raíz aórtica sugiere la etiología de la insuficiencia. La vasculatura pulmonar puede estar ingurgitada de fluido durante un estado de descompensación. Con la insuficiencia aórtica aguda, el crecimiento cardíaco que se produce es mínimo, con edema pulmonar florido como único hallazgo.

La ecocardiografía es de gran valor para la evaluación inicial de la insuficiencia aórtica aguda y crónica, así como para las evaluaciones seriadas de seguimiento posterior (figura 28-4). Una ecocardiografía completa proporciona información sobre la etiología y la gravedad de la insuficiencia aórtica, la presencia de trastornos valvulares concomitantes y el estado de la compensación del VI evaluada por el tamaño, la función y el grosor de la cámara. La gravedad de la insuficiencia puede calcularse semicuantitativamente midiendo la amplitud o el área transversal del torrente regurgitante en relación con el área transversal del tracto de salida ventricular izquierdo, por el hallazgo de reversión del flujo holodiastólico en la aorta descendente, o midiendo el tiempo medio de presión del torrente regurgitante. Por otra parte, la gravedad puede medirse cuantitativamente por el método del tiempo medio o por la ecuación de continuidad que proporciona el volumen y la fracción regurgitante. Además, puede seguirse la información adicional obtenida por ecocardiografía, especialmente la fracción de eyección del VI y las dimensiones de las cámaras, para determinar los momentos oportunos de intervención quirúrgica.

La insuficiencia aórtica puede evaluarse por cateterismo cardíaco. Los registros hemodinámicos en la insuficiencia aórtica grave muestran una amplia presión del pulso y una elevada presión telediastólica del VI (fig. 28-3). Mediante una angiografía de la raíz aórtica puede obtenerse una evaluación semicuantitativa de la gravedad, a partir de la velocidad y de la intensidad de la opacificación del VI. Cuantitativamente, el volumen y la fracción regurgitante se calculan utilizando el volumen sistólico de la angiografía del VI y el gasto cardíaco de salida obtenido por termodilución o por el principio de Fick.

TRATAMIENTO

Insuficiencia aórtica aguda

Cualquiera que sea su etiología, la insuficiencia aórtica aguda requiere un rápido diagnóstico y una terapia médica y quirúrgica agresiva, si es viable. La estabilización médica incluye agentes reductores de la poscarga para aumentar el gasto cardíaco, aunque el empeoramiento de la hipotensión puede excluir esta opción. La contrapulsación con balón intraaórtico está contraindicada, ya que incrementa la insuficiencia. Tampoco se recomienda enlentecer la frecuencia cardíaca por

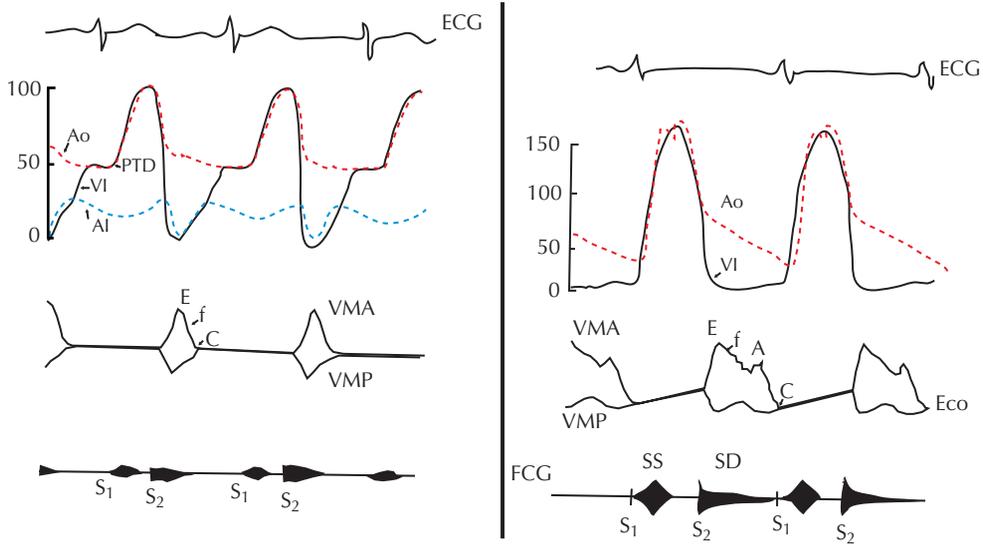


Figura 28-4. Hemodinámica y ruidos cardíacos en pacientes con insuficiencia aórtica grave crónica y aguda. ECG, trazados de presión, ecocardiograma en modo M (Eco) y fonocardiogramas (FCG) de un paciente con insuficiencia aórtica aguda grave (izquierda) y crónica grave (derecha). A, punto correspondiente al pico de movimiento ascendente de la valva de la válvula mitral después de la sístole auricular; AI, aurícula izquierda; Ao, aorta; C, punto en el que dos valvas mitrales se juntan; E, punto que corresponde a la máxima excursión de la valva mitral anterior tras la apertura diastólica temprana; f, flúter o aleteo de la valva mitral anterior; PTD, presión telediastólica; S₁, primer ruido cardíaco; S₂, segundo ruido cardíaco; SD, soplo diastólico; SS, soplo sistólico; VI, ventrículo izquierdo; VMA, valva mitral anterior; VMP, valva mitral posterior. (Reproducido con autorización de Morganroth J, Perloff JK, Zeldis SM, Dunkman WB. Acute severe regurgitation: Pathophysiology, clinical recognition, and management. *Ann Intern Med* 1977; 87: 223-232.)

que ello prolonga el tiempo de llenado diastólico y, por tanto, alarga el tiempo en que puede producirse la insuficiencia. No obstante, si la etiología de la insuficiencia es una disección aórtica aguda, la administración de bloqueadores β puede reducir la fuerza de la eyección del VI. La administración de bloqueadores β a largo plazo es importante en los pacientes con el síndrome de Marfan, dado que enlentecen la frecuencia de la dilatación de la aorta y la progresión de las complicaciones aórticas, un efecto favorable mientras se espera el momento de la intervención quirúrgica definitiva.

Con la disección aórtica aguda, el cuadro clínico puede estar dominado por otras secuelas, incluyendo el infarto de miocardio (IM) por compromiso de una arteria coronaria (normalmente la derecha), el hemopericardio con taponamiento, el choque hemorrágico o el *ictus* por afectación de un gran vaso sanguíneo. Cuando se produce insuficiencia aórtica por una endocarditis infecciosa, en ocasiones la cirugía puede retrasarse unos días. De este modo se permitiría una administración más prolongada de la terapia anti-

biótica. La intervención quirúrgica no podrá posponerse si existe inestabilidad hemodinámica significativa o ICC. A pesar de las preocupaciones que ha originado la idea de colocar una válvula protésica durante la infección, hacerlo reduce mucho el riesgo de recidiva.

Insuficiencia aórtica crónica

Deberá considerarse la sustitución valvular en la mayoría de pacientes con insuficiencia aórtica grave sintomática, a menos que la existencia de patologías comórbidas lo impida. El rendimiento sistólico VI preoperatorio es el principal determinante del pronóstico postoperatorio en términos de función del VI, síntomas de insuficiencia cardíaca e índice de supervivencia. En general, los pacientes sintomáticos con una función pobre del VI que se someten a sustitución valvular tienen unos índices de supervivencia reducidos, mientras que los que tienen preservada la función del VI presentan un excelente pronóstico. No obstante, existe un subgrupo de pacientes con función reducida del VI que muestran significativas mejorías en la función del VI

tras la sustitución valvular. En este subgrupo, la mejoría en la función del VI fue el resultado de la eliminación de la insuficiencia valvular y de la sobrecarga de volumen ventricular, así como de la reversión del desequilibrio entre una poscarga excesiva y la combinación de la reserva de precarga y la hipertrofia compensatoria (fenómeno llamado «desajuste de poscarga»). Entre los factores clave de la mejoría de la función del VI y del pronóstico tras la cirugía se encuentra la identificación temprana de los pacientes con síntomas mínimos o todavía asintomáticos pero que sí muestran unos signos tempranos de disfunción, y también una potencial sustitución valvular antes de que se desarrollen síntomas graves.

No obstante, existe una cierta controversia acerca del momento de la cirugía en los pacientes asintomáticos con insuficiencia grave. La terapia vasodilatadora puede reducir el grado de insuficiencia, aumentar el gasto cardíaco y retrasar así la necesidad de sustitución de la válvula. Según esta teoría, la terapia vasodilatadora está recomendada en pacientes asintomáticos con insuficiencia aórtica grave que presentan hipertensión o una fracción de eyección normal con volúmenes del VI aumentados. No se aconseja el uso de vasodilatadores en pacientes con grados menores de insuficiencia ni en aquellos con fracción de eyección y volúmenes cardíacos normales. La cirugía está recomendada en los pacientes asintomáticos con insuficiencia aórtica grave que presentan una reducción de la fracción de eyección del VI ($<0,50$), dilatación ventricular grave (dimensión telesistólica del VI >55 mm o dimensión telediastólica >75 mm) o van a someterse a cirugía para otra válvula, la aorta o una arteria coronaria. Los datos que sugieren que una reducción de la fracción de eyección del VI posee un valor pronóstico independiente no son consistentes. El método quirúrgico más frecuente es la sustitución valvular, aunque existen otras alternativas, como emplear una de las válvulas pulmonares del paciente (método de Ross) o llevar a cabo la reparación de la válvula (v. cap. 34). Los mejores candidatos a reparación valvular son los pacientes con perforación de una valva por

endocarditis o aquellos casos en que la redundancia del extremo libre de una valva conduce a su prolapso. A menudo es necesario practicar una reconstrucción aórtica concomitante, especialmente en los casos de disección aórtica y de síndrome de Marfan.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La sustitución de la válvula aórtica mediante cirugía mínimamente invasiva está ganando adeptos a medida que se perfeccionan las técnicas. Todo el procedimiento se realiza a través de una pequeña incisión a la derecha del esternón, en lugar de la esternotomía media tradicional. Este método reduce el tiempo de estancia hospitalaria y los periodos de recuperación antes de la reincorporación del paciente al mundo laboral, aunque se desconoce si existen ventajas o inconvenientes a largo plazo. Asimismo, se están desarrollando otras alternativas percutáneas a la sustitución valvular quirúrgica.

Bibliografía

- al Jubair K, al Fagih MR, Ashmeg A, Belhaj M, Sawyer W. Cardiac operations during active endocarditis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:487-490.
- Bonow RO, Carabello B, deLeon AC Jr, et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Management of Patients with Valvular Heart Disease). *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1504-1514.
- Cosgrove DM, Rosenkranz ER, Hendren WG, et al. Valvuloplasty for aortic insufficiency. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;102:571-576.
- Scognamiglio R, Rahimtoola SH, Fasoli G, Nistri S, Dalla Volta S. Nifedipine in asymptomatic patients with severe aortic regurgitation and normal left ventricular function. *N Engl J Med* 1994;331:689-694.
- Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1994;330:1335-1341.
- Tribouilloy C, Shen WF, Leborgne F, Trojette F, Rey JL, Lesbre JP. Comparative value of Doppler echocardiography and cardiac catheterization for management decision-making in patients with left-sided valvular regurgitation. *Eur Heart J* 1996;17:272-280.

Capítulo 29

Valvulopatía mitral

Thomas R. Griggs

Las valvas de la válvula mitral están hechas de material fibroso, flexible y delgado. Las dos valvas (anterior y posterior) se abren sin doblarse hacia la pared ventricular y se cierran por aposición cuando la presión del ventrículo izquierdo supera la de la aurícula izquierda. La *estenosis mitral* ocurre cuando las valvas de la válvula mitral se endurecen, se calcifican y se vuelven incapaces de abrirse totalmente durante la diástole. Con frecuencia este proceso afecta también a las cuerdas tendinosas, además de a las valvas de la válvula mitral. La *insuficiencia mitral* ocurre cuando las valvas son incapaces de cerrarse completamente durante la sístole. En Estados Unidos, más de 20.000 pacientes requieren cirugía cada año por estenosis mitral e insuficiencia mitral, y cientos de miles requieren monitorización y tratamiento.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La fiebre reumática es responsable de la mayoría de casos de estenosis mitral. La infección inicial y sus secuelas tienen como resultado un engrosamiento de las valvas valvulares y la fusión de la comisura entre las valvas. Las cuerdas tendinosas también suelen verse afectadas y se engrosan y acortan. La mayoría de válvulas afectadas por fiebre reumática muestran anomalías en todas estas estructuras. Pocos pacientes con valvulopatía mitral reumática padecen estenosis mitral pura; la mayoría de pacientes presentan una combinación de estenosis e insuficiencia. Aproximadamente dos tercios de los casos de estenosis mitral en Estados Unidos ocurren en mujeres.

El área transversal de la válvula mitral normal en diástole es de 4 a 6 cm². El flujo sanguíneo se deteriora cuando el orificio valvular está estenosado a menos de 2 cm², lo que crea un gradiente de presión con el esfuerzo. Un área valvular menor de 1 cm² se considera estenosis mitral crítica y causa un gradiente a través de la válvula en reposo con aumento crónico de las presiones de la aurícula izquierda (fig. 29-1).

El aumento crónico de las presiones en la aurícula izquierda asociado con estenosis mitral tiene como resultado un aumento de tamaño de la aurícula izquierda y una predisposición a la fibrilación auricular. Las válvulas afectadas por estenosis mitral también son más vulnerables a la trombosis recurrente y a la implantación de bacterias que pueden acabar provocando endocarditis infecciosa.

Los efectos hemodinámicos de la estenosis mitral crónica incluyen hipertensión arterial y venosa pulmonar, hipertrofia e insuficiencia del ventrículo derecho (VD), edemas periféricos, ascitis y lesión hepática con cirrosis (fig. 29-2).

Numerosas etiologías contribuyen a la insuficiencia mitral. Entre ellas se encuentran el prolapso de la válvula mitral, la cardiopatía reumática, la miocardiopatía con dilatación ventricular, la cardiopatía isquémica que afecta a los músculos papilares, la endocarditis bacteriana o fúngica y ciertas enfermedades del colágeno vascular. La patología de cualquiera de los componentes del aparato valvular puede causar la insuficiencia funcional de la válvula.

Cuando existe insuficiencia mitral de moderada a grave, con la contracción ventricular en la sístole se expulsa sangre hacia el interior de la aurícula izquierda, además de producirse la expulsión de sangre por su vía normal a través de la válvula aórtica hacia el interior de la aorta. Si el volumen regurgitado es grande, el ventrículo izquierdo se dilata para acomodarse al aumento de volumen (fig. 29-3).

La endocarditis infecciosa, la rotura espontánea de las cuerdas tendinosas o la lesión isquémica de un músculo papilar pueden causar una pérdida aguda de la integridad de la válvula mitral y una insuficiencia mitral aguda. En estos casos no existe adaptación de la aurícula izquierda ni de la vasculatura pulmonar al aumento de los volúmenes regurgitados; puede producirse un edema agudo de pulmón de inicio súbito. El tratamiento ur-

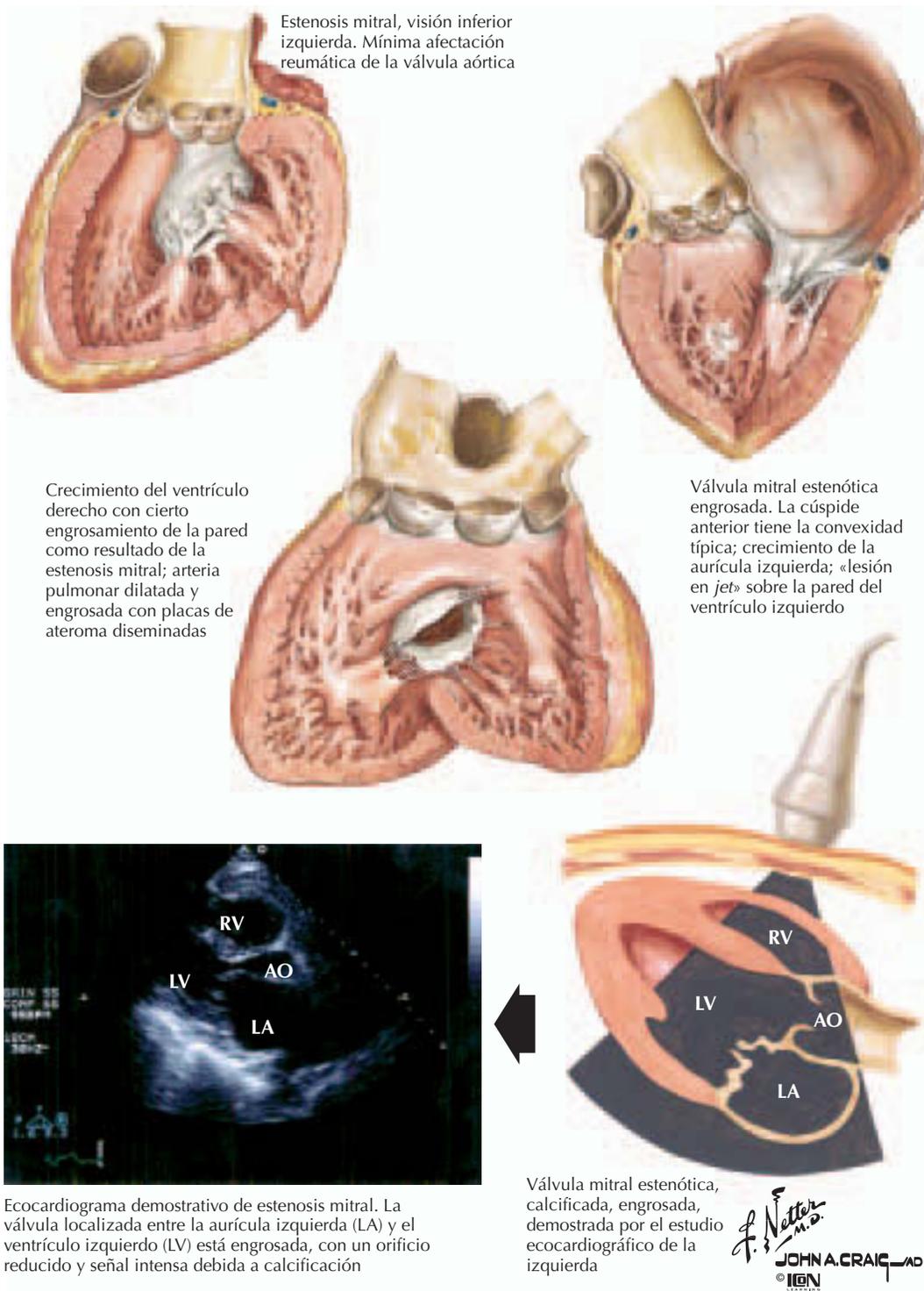


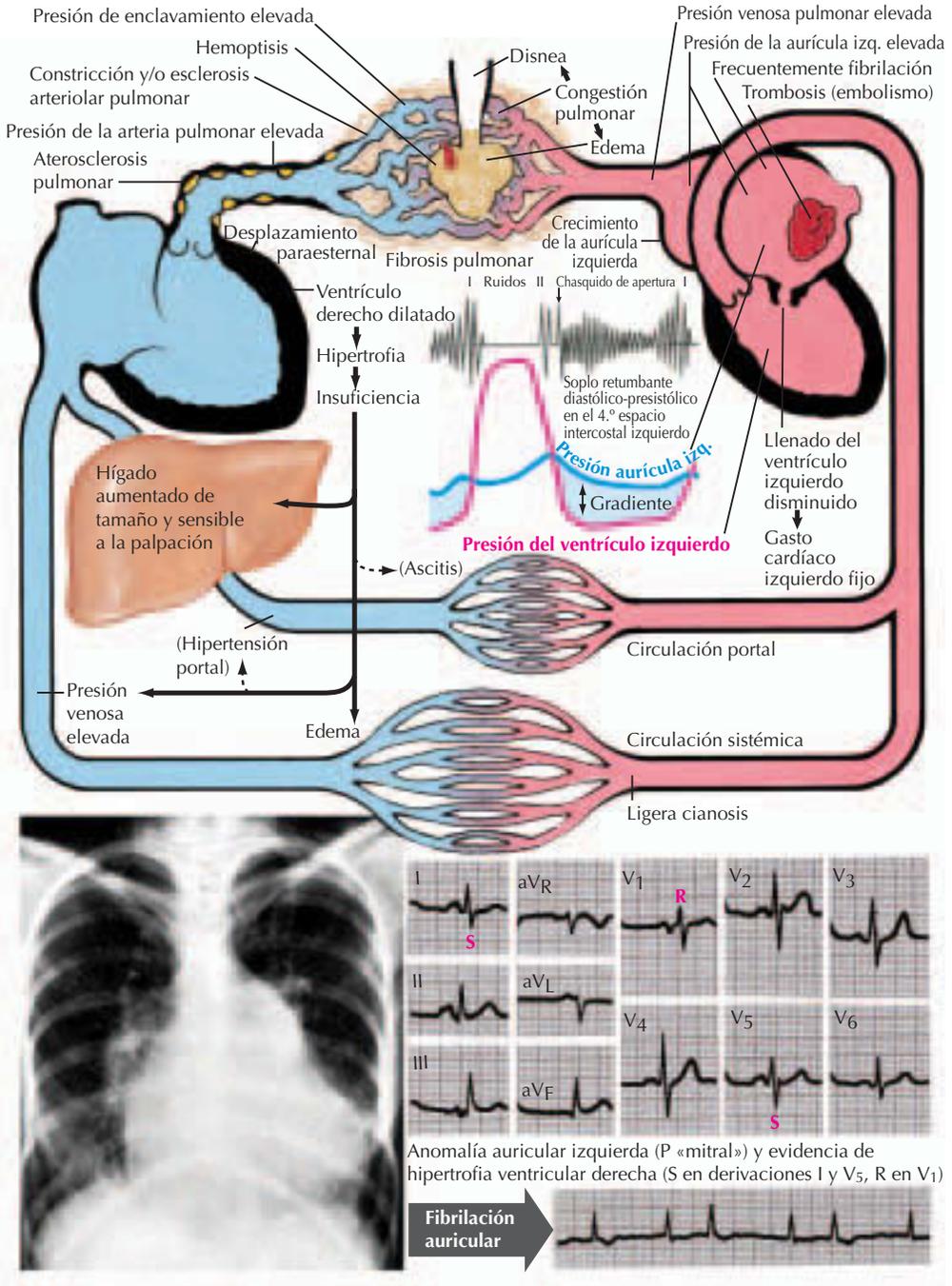
Figura 29-1. Estenosis mitral.

gente se basa en el empleo agresivo de agentes reductores de la poscarga, aunque la supervivencia depende habitualmente de la reparación o la sustitución urgente de la válvula.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Estenosis mitral

Los pacientes advierten los efectos de una estenosis mitral moderada (1-2 cm²) con la



F. Netter M.D.
 © IGM SCOTT & BOWEN

Figura 29-2. Fisiopatología y aspectos clínicos de la estenosis mitral.

actividad. Puede aparecer disnea con mínimos esfuerzos y disnea paroxística nocturna en la estenosis grave. En algunos casos, el primer síntoma es una fibrilación auricular de inicio brusco y dramático, que en ocasiones acaba produciendo un edema pulmonar

fatal. Cuando el desarrollo de la fibrilación auricular es clínicamente silente, el síntoma inicial puede ser un *ictus* u otro proceso tromboembólico. La presentación clásica de *cor pulmonale* grave con ascitis y edema se ve raramente hoy día, excepto en poblaciones

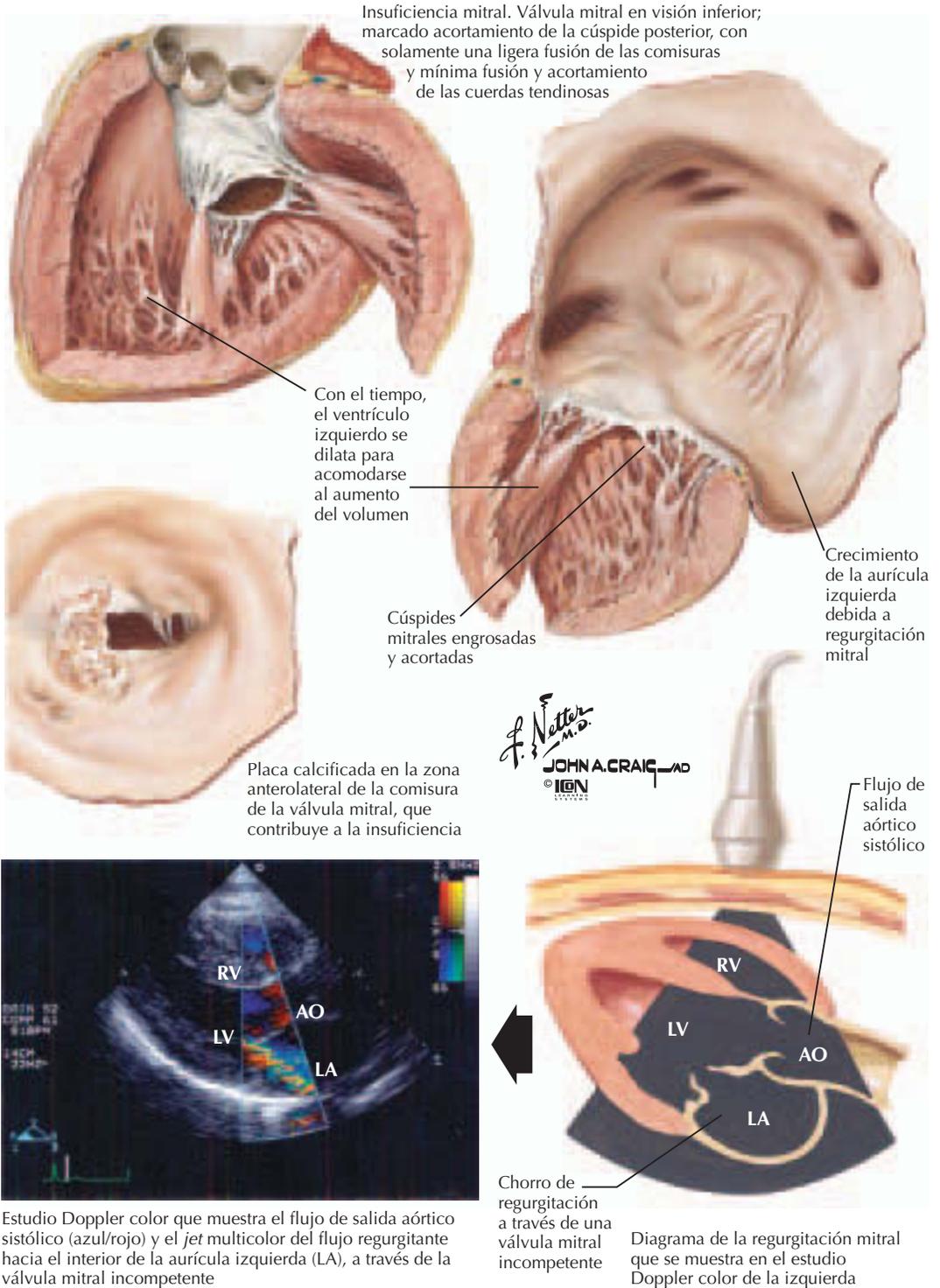


Figura 29-3. Insuficiencia mitral.

con asistencia médica deficiente. La valvulopatía mitral aumenta el riesgo de endocarditis bacteriana, lo cual siempre debería tenerse en cuenta cuando empeoran los síntomas en un paciente con valvulopatía mitral previamente estable.

La auscultación de una estenosis mitral sintomática se caracteriza por un primer ruido cardíaco potente, un chasquido de apertura tras el segundo ruido cardíaco y un soplo diastólico de tono grave con acentuación pre-sistólica si el paciente se encuentra en ritmo

sinusal. El chasquido de apertura es un ruido generado por la apertura brusca y total de la válvula mitral. Puede reflejar la gravedad del gradiente de presión a través de la válvula mitral porque las mayores presiones de la aurícula izquierda generan una apertura más temprana que en condiciones normales. De esta manera, cuanto más corto es el intervalo entre A2 y el chasquido de apertura, mayor es el gradiente de presión y más grave es la estenosis.

El característico «retumbo» diastólico de baja frecuencia, o soplo asociado con la estenosis mitral, se oye mejor a nivel del ápex, con el paciente en posición de decúbito lateral izquierdo y la campana del fonendoscopio sobre el punto de máxima intensidad ventricular. El soplo retumbante aparece durante toda la diástole, con acentuación en la diástole tardía (presístole), en los pacientes que se mantienen en ritmo sinusal normal. Este soplo puede ser difícil de oír y es suave y corto cuando la estenosis mitral es mínima. Por tanto, es necesaria una mayor concienciación de la existencia de una posible estenosis mitral. Si el soplo es inaudible durante esta maniobra, puede acentuarse con el ejercicio del paciente previo a la auscultación. La secuencia del soplo (primer sonido fuerte, chasquido de apertura y retumbo diastólico) es bastante específica de la estenosis mitral. Entre los soplos que pueden confundirse con el de una estenosis mitral se encuentran el soplo de Austin Flint de la insuficiencia aórtica, los soplos mitrales diastólicos en pacientes con grandes cortocircuitos intracardíacos y los soplos ocasionales causados por un mixoma de la aurícula izquierda. Sin embargo, ninguno de ellos tiene los tres componentes del soplo clásico de la estenosis mitral.

Los cambios electrocardiográficos de la estenosis mitral pueden ir desde mínimas anomalías del segmento ST o la onda T hasta signos de hipertensión pulmonar grave y crecimiento del VD. El patrón ECG de crecimiento de la aurícula izquierda y del VD es un indicador clásico. Es común la fibrilación auricular.

Insuficiencia mitral (fig. 29-4)

Incluso la insuficiencia mitral grave puede ser clínicamente silente. Muchos casos se descubren durante exploraciones rutinarias donde se ausculta el soplo característico. Habitualmente el primer síntoma es la disnea durante el esfuerzo. Los pacientes también pueden presentarse con edema pulmonar

agudo o evidencia de insuficiencia del VD. Puede producirse una descompensación súbita con el inicio de una fibrilación auricular o el desarrollo de endocarditis bacteriana.

En la insuficiencia mitral la palpación puede ser normal o puede mostrar un choque de punta ventricular izquierda (VI) sostenida y desplazada, con una onda de llenado rápido. En la auscultación, la característica más prominente es un soplo holosistólico de tono elevado que habitualmente irradia hacia la axila. Su intensidad no suele correlacionarse con la gravedad de la insuficiencia mitral; incluso una insuficiencia mitral grave puede asociarse con un soplo prácticamente inaudible. Los cambios electrocardiográficos de la insuficiencia mitral son inespecíficos y principalmente están relacionados con la hipertrofia y la dilatación del VI; la fibrilación auricular es común.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Las enfermedades pulmonares primarias (neumonía, tuberculosis, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y tromboembolismo pulmonar) tienen una presentación similar a la de la valvulopatía mitral: disnea de esfuerzo o edema pulmonar. La disnea también puede estar presente en las enfermedades pulmonares intersticiales, la hipertensión pulmonar y las neoplasias que afectan al tórax. También hay que tener en consideración las siguientes enfermedades cardíacas: cardiopatía isquémica, cardiopatías congénitas, miocardiopatía dilatada y miocardiopatía hipertrófica. La pericarditis crónica restrictiva puede causar una insuficiencia del VD que simula la hipertensión pulmonar asociada con la valvulopatía mitral.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Muchas enfermedades pulmonares pueden diferenciarse de la valvulopatía mitral por medio de técnicas de imagen torácica, incluyendo tanto la radiografía de tórax como la tomografía computarizada. Cuando una evaluación inicial se concentra en el diagnóstico diferencial de la valvulopatía mitral, la herramienta clínica más útil es la ecocardiografía (v. también cap. 4). En la valvulopatía mitral reumática, la ecocardiografía puede demostrar el engrosamiento, la calcificación y la escasa movilidad de la válvula, así como el engrosamiento de las estructuras subvalvulares. Mediante el empleo de la ecografía Doppler puede estimarse el grado de estenosis o

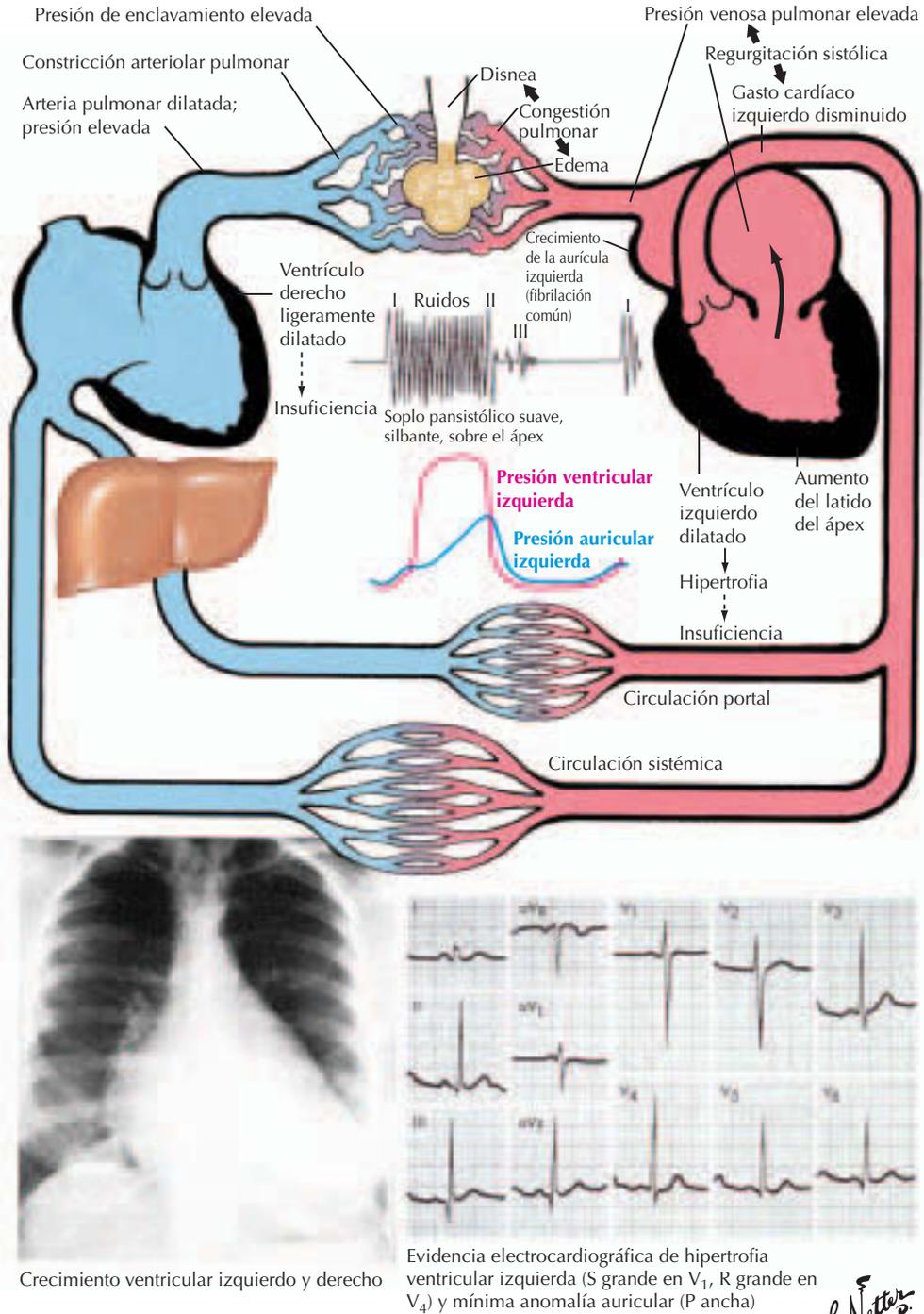


Figura 29-4. Fisiopatología y aspectos clínicos de la insuficiencia mitral.

insuficiencia valvular. Cuando sea necesario puede delinear con mayor detalle la anatomía de la válvula y el aparato subvalvular con la ecocardiografía transesofágica. Los objetivos de la ecocardiografía son la evaluación de la gravedad de la estenosis o la regurgita-

ción, la movilidad de la válvula, la afectación de las estructuras subvalvulares y el grado de calcificación, así como la detección de trombos intracardiácos. La ecocardiografía proporciona información sobre la función contráctil del VI, así como una estimación precisa

de la presión de la arteria pulmonar y la función del VD. También permite identificar vegetaciones bacterianas y fúngicas, masas intracardíacas (en particular el mixoma de la aurícula izquierda) y los defectos septales intraventriculares, todas ellas patologías que pueden complicar el diagnóstico de la valvulopatía mitral.

El cateterismo cardíaco está indicado en los pocos pacientes con un diagnóstico cuestionable y en aquellos en que se considera la posibilidad de efectuar una intervención quirúrgica. El cateterismo se realiza para cuantificar el área de la válvula mitral, documentar los elementos clave de la hemodinámica (como el gasto cardíaco y la resistencia sistémica), definir el grado de hipertensión pulmonar y determinar si hay arteriopatía coronaria coexistente.

TRATAMIENTO

Los pacientes asintomáticos con valvulopatía mitral leve no complicada solamente requieren profilaxis contra la endocarditis. En pacientes sintomáticos, los diuréticos pueden ayudar a reducir la congestión pulmonar. En la estenosis mitral, el tiempo de llenado ventricular es de importancia crítica; hay que mantener la frecuencia cardíaca lo más baja posible con bloqueadores β o antagonistas del calcio, como verapamilo o diltiazem. Los pacientes con fibrilación auricular deben ser tratados con anticoagulantes como warfarina a menos que existan contraindicaciones.

La estenosis mitral sintomática puede mejorar gracias a la valvulotomía mitral percutánea con balón, la valvulotomía quirúrgica o la sustitución quirúrgica de la válvula mitral. Se emplean diferentes criterios para determinar el momento de la cirugía, que van desde el desarrollo de síntomas en un paciente con estenosis mitral grave conocida hasta un diagnóstico reciente de estenosis mitral grave en una persona joven. En pacientes seleccionados, en los que existe calcificación valvular mínima, escasa afectación del aparato subvalvular y regurgitación mitral mínima o inexistente, la valvulotomía mitral percutánea con balón es el tratamiento de elección. Los estudios longitudinales han documentado una supervivencia exenta de problemas de más del 70% a los 7 años.

La valvulotomía abierta es un procedimiento de reparación que implica la visualización directa de la válvula por el cirujano, lo que le permite el desbridamiento de las estructuras valvulares y la reconstrucción del

aparato subvalvular. Dado que esta estrategia también permite la sustitución valvular, durante la cirugía puede tomarse la decisión de si es más apropiado reparar o sustituir la válvula en pacientes que son candidatos cuestionables a la valvulotomía. La sustitución de la válvula mitral sigue siendo una alternativa para los pacientes con estenosis mitral grave y es especialmente apropiada para los pacientes con insuficiencia mitral significativa (v. cap. 34).

El momento de la intervención quirúrgica en los pacientes con insuficiencia mitral es crítico. En la mayoría de casos, la insuficiencia mitral es bien tolerada y el paciente permanece asintomático durante muchos años. El retraso de la cirugía en la medida de lo posible evita el trauma, los costes y el riesgo de la cirugía. Sin embargo, hay que ser consciente de que hay que realizar la intervención quirúrgica antes de que haya degenerado la función ventricular. La evaluación de la función sistólica del VI implica la medición de la fracción de eyección. La reducción de la tensión de la pared y de la poscarga de la insuficiencia mitral permite la preservación prolongada de la fracción de eyección en el curso evolutivo de la enfermedad; por lo tanto, cualquier reducción de la fracción de eyección suele representar una considerable reducción de la reserva funcional miocárdica. En general, hay que considerar la cirugía valvular mitral en cualquier paciente con una insuficiencia mitral de moderada a grave conocida que tiene síntomas o en la que existen pruebas objetivas de disminución de la función del VI.

La reparación valvular en la insuficiencia mitral grave mejora la tasa de mortalidad y reduce la frecuencia de las complicaciones. Las válvulas deben estar relativamente libres de calcificaciones y tener unas valvas flexibles con unas cuerdas tendinosas que puedan ser separadas, reforzadas o reinsertadas si es necesario. Con frecuencia se incluye en la cirugía la colocación de un anillo mitral de refuerzo. Las ventajas de la reparación frente a la sustitución valvular son que deja a los pacientes con componentes subvalvulares funcionales, incluidos los músculos papilares, y que los tejidos naturales de la válvula son mucho más resistentes a la trombogenicidad que cualquier superficie artificial, evitando el uso de warfarina como anticoagulante.

La regurgitación mitral resultante de la miocardiopatía dilatada es un problema especialmente difícil; se debe a una dilatación del anillo mitral y de los ventrículos y tiene

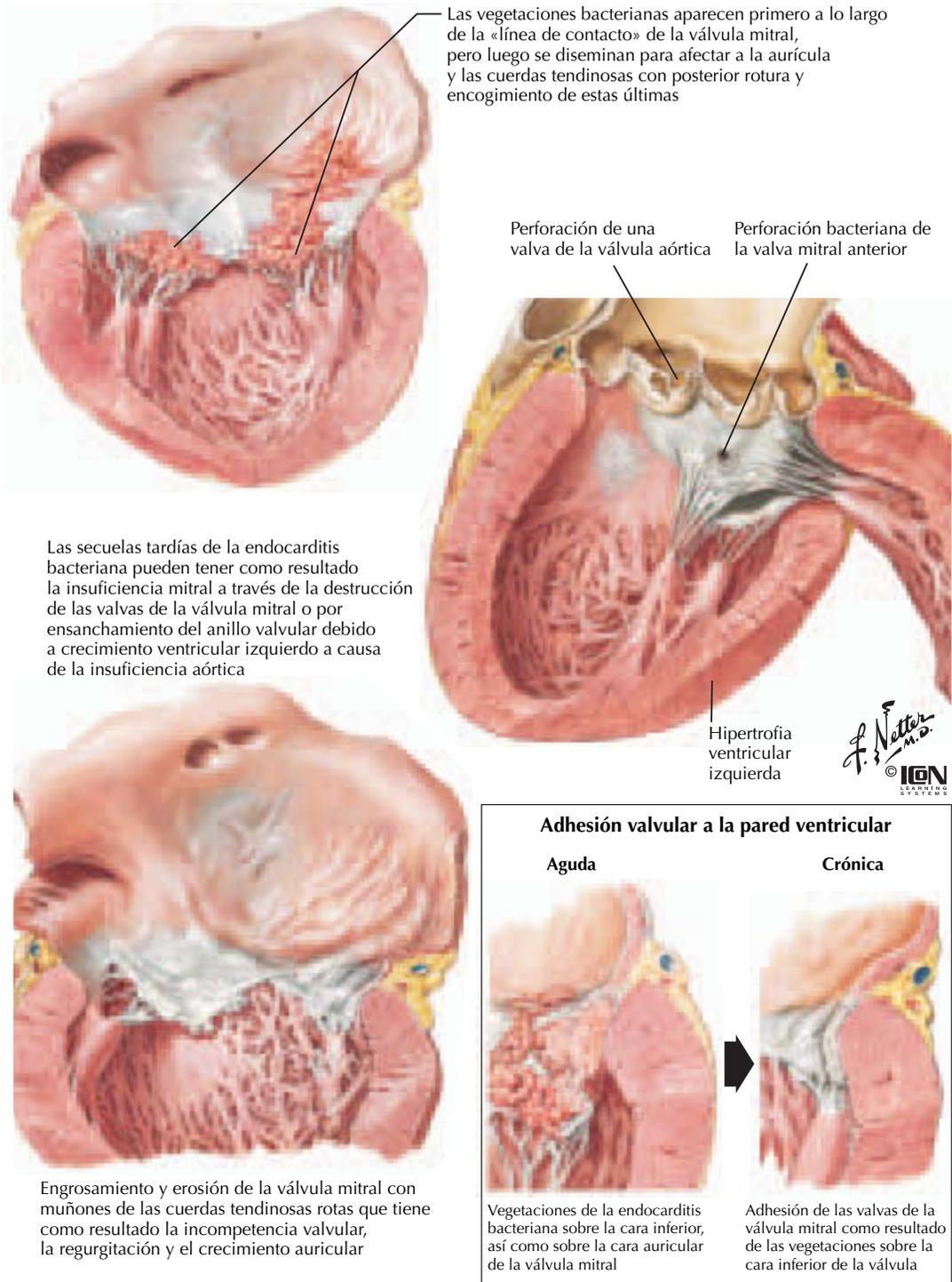


Figura 29-5. Endocarditis bacteriana en la valvulopatía mitral.

como resultado la deformidad anatómica de la relación entre los músculos papilares y las cuerdas tendinosas de las valvas de la válvula mitral. La insuficiencia mitral resultante aumenta la necesidad de un volumen de eyección y reduce el flujo sanguíneo hacia delante. En esta situación, la reparación o la sus-

titución de la válvula mitral pueden no ser suficientes para mejorar la sintomatología y se asocian con un riesgo extremadamente elevado de muerte operatoria. En la actualidad se están investigando nuevas estrategias percutáneas para la reparación de la válvula mitral en estas circunstancias, en estudios clí-

nicos para determinar su seguridad y su eficacia.

La cardiopatía coronaria puede causar insuficiencia mitral a través de varios mecanismos. La válvula mitral está sujeta a los músculos papilares, que son dependientes del flujo sanguíneo miocárdico. La isquemia aguda del área que proporciona el flujo sanguíneo a los músculos papilares puede causar una insuficiencia mitral temporal. El infarto del músculo papilar producirá una insuficiencia permanente del aparato subvalvular. El infarto agudo de miocardio que afecta al músculo papilar produce una insuficiencia mitral grave, aguda, potencialmente fatal, con tasas de mortalidad cercanas al 30% si no es corregida quirúrgicamente de forma inmediata. En algunas circunstancias, el infarto produce la rotura de la punta del músculo papilar y una insuficiencia mitral aguda. Esto es casi siempre fatal, a menos que se corrija quirúrgicamente. Finalmente, los pacientes con cicatrices miocárdicas extensas producidas por un infarto previo y dilatación asociada del ventrículo, con miocardiopatía isquémica, pueden tener una insuficiencia mitral grave a causa de la dilatación del anillo mitral y el alineamiento anormal de los músculos papilares, las cuerdas tendinosas y las valvas valvulares.

Cualquier anomalía estructural de la válvula puede tener como resultado aberraciones del flujo que estimulan el depósito de microtrombos. Éstos pueden ser el foco de una infección bacteriana o fúngica con septicemia simultánea, que tiene como resultado una mayor lesión asociada a la endocarditis (fig. 29-5). La endocarditis puede afectar a la competencia valvular a causa de la interferencia con la función valvular por las vegetaciones o por destrucción o fenestración de las valvas valvulares. Si bien en general la endocarditis se trata con antibióticos, la lesión producida por las bacterias es permanente, dando como resultado una insuficiencia mitral. Las indicaciones para la cirugía tras una endocarditis bacteriana curada son las mismas que para otras causas de insuficiencia mitral.

Además, está indicado el tratamiento quirúrgico agudo para las vegetaciones muy grandes, cuando la insuficiencia cardíaca ya no puede controlarse, cuando se documenta un absceso miocárdico y en los pacientes con bacteriemia persistente.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La mejoría en todo el mundo de la morbilidad y la mortalidad asociadas con la cardiopatía reumática precisa de unos mejores sistemas de higiene y mejor tratamiento profiláctico de la infección estreptocócica, especialmente para las cepas actualmente resistentes a los antibióticos. La prevalencia de insuficiencia mitral aumentará con el envejecimiento de la población, espoleada por las mejoras en varias áreas: imágenes con estimaciones más precisas de la reserva ventricular, tecnología quirúrgica con reparación más temprana de las válvulas con gran regurgitación, valvulotomía con balón con mejor selección de pacientes y equipamiento, y técnicas quirúrgicas mínimamente invasivas con menor tiempo de recuperación y morbilidad. Un mejor tratamiento de la fibrilación auricular y una mejor terapia para la prevención de la trombosis mejorarán en gran medida la calidad de vida de los pacientes con valvulopatía mitral y prótesis valvulares.

Bibliografía

- Bonow RO, Carabello B, de Leon AC Jr, et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Management of Patients With Valvular Heart Disease). *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1486-1588.
- Enriquez-Sarano M. Timing of mitral valve surgery. *Heart* 2002;87:79-85.
- Marcus RH, Sareli P, Pocock WA, et al. The spectrum of severe rheumatic mitral valve disease in a developing country: Correlations among clinical presentation, surgical pathologic findings, and hemodynamic sequelae. *Ann Intern Med* 1994;120:177-183.

Capítulo 30

Prolapso de la válvula mitral

Lee R. Goldberg y Park W. Willis IV

El prolapso de la válvula mitral (PVM) es la forma más común de cardiopatía congénita en los adultos, afectando al 4-5% de la población estadounidense. El PVM se define como el desplazamiento o deslizamiento superior y posterior de una o ambas valvas mitrales hacia el interior de la aurícula izquierda, durante la sístole. Aunque el PVM es habitualmente benigno, pueden aparecer complicaciones importantes, como endocarditis infecciosa e insuficiencia mitral grave.

El prolapso de la válvula mitral puede clasificarse como primario, secundario o funcional. El PVM primario ocurre en ausencia de enfermedad del tejido conectivo. Puede estar presente la degeneración mixomatosa de la válvula tricúspide; en ocasiones están afectadas también la válvula aórtica y la pulmonar. El PVM primario puede asociarse con anomalías esqueléticas, enfermedad de von Willebrand e hipomastia. El PVM secundario se produce en presencia de un trastorno conocido del tejido conectivo, como síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome del riñón poliquístico del adulto, osteogénesis imperfecta y pseudoxantoma elástico. Los cambios patológicos del aparato valvular mitral son idénticos a los encontrados en el PVM primario. En el PVM funcional, la válvula mitral es anatómicamente normal, pero puede ocurrir desplazamiento superior y posterior de las valvas secundario a otras enfermedades cardíacas. Son causas de PVM funcional la dilatación del anillo mitral y la disfunción muscular papilar isquémica. En la miocardiopatía hipertrófica, la cavidad del ventrículo izquierdo (VI) puede ser demasiado pequeña para acomodar la válvula mitral, produciendo un PVM funcional. En los defectos del septo auricular, el cortocircuito izquierda-derecha y la dilatación de la cámara ventricular derecha secundaria a la sobrecarga de volumen pueden producir un ventrículo izquierdo pequeño y un PVM funcional.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La etiología del PVM es desconocida. En familias con PMV, el gen se hereda de forma autonómica dominante, con penetración variable. Los hallazgos patológicos en el PVM primario y secundario con frecuencia afectan

a las valvas y las cuerdas tendinosas de la válvula mitral. Son hallazgos patológicos macroscópicos típicos unas valvas mitrales redundantes y engrosadas y unas cuerdas tendinosas elongadas. Aunque pueden estar afectadas tanto la valva mitral anterior como la posterior, en el proceso mixomatoso es más común la afectación de la capa media esponjosa de la valva posterior. El examen histológico de las valvas mitrales revela la interrupción de los haces de colágeno y una acumulación de mucopolisacáridos ácidos en el interior de la capa esponjosa.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La presentación clínica del PVM es muy variable. La mayoría de pacientes con PVM no experimentan síntomas. La manifestación más común es un dolor torácico atípico. Otros síntomas inespecíficos asociados con el PVM son palpitaciones, mareos, disnea, ansiedad, entumecimiento y hormigueos. Actualmente se debate si estas manifestaciones están causadas por el PVM o son hallazgos coincidentes. Las descripciones originales del PVM probablemente estuvieron influenciadas por un sesgo de selección. Varios estudios posteriores no han podido demostrar un aumento real de la incidencia de síntomas como dolor torácico, disnea o mareos.

Habitualmente el PVM se descubre de forma accidental durante una exploración física rutinaria y la auscultación cardíaca es la clave del diagnóstico clínico. Son característicos del PVM uno o más chasquidos sistólicos no eyectivos en la sístole media o tardía con o sin soplo sistólico tardío. Se cree que el chasquido o los chasquidos que se auscultan en el PVM se originan a partir de los crujidos de las cuerdas tendinosas, puesto que las valvas

mitrales caen hacia el interior de la aurícula izquierda. Los chasquidos sistólicos múltiples pueden producir un sonido chirriante, en ocasiones parecido al roce de fricción pericárdica. La regurgitación mitral en el momento del prolapso de la valva produce un soplo sistólico tardío. Típicamente este soplo tiene una morfología creciente y envuelve al segundo ruido cardíaco (S_2); a menudo viene precedido de un chasquido no eyectivo, pero puede auscultarse de forma aislada. Habitualmente, el soplo sistólico tardío indica una insuficiencia mitral leve; con una insuficiencia mitral más significativa, el soplo puede ser pansistólico y el chasquido puede dejar de ser audible. Aunque con frecuencia está preservada la acentuación sistólica tardía, el soplo puede volverse indistinguible del soplo relacionado con la insuficiencia mitral de otras causas. En caso de prolapso de la valva posterior, el flujo de la regurgitación mitral con frecuencia se dirige hacia delante, hacia la raíz aórtica, y el soplo puede transmitirse a lo largo del borde esternal izquierdo y hacia el área aórtica. Con el prolapso de la valva anterior, el soplo irradia hacia la axila izquierda y la espalda.

El prolapso de la válvula mitral es un fenómeno dinámico, dependiente de la carga y el criterio diagnóstico físico más sensible y específico se basa en los hallazgos auscultatorios según cambios posturales característicos. Se requiere una exploración completa con el paciente en posición supina, de pie y sentado, para alterar las condiciones hemodinámicas y de carga ventricular y detectar los hallazgos característicos con el máximo grado de precisión (v. también cap. 1). Los cambios auscultatorios posturales están relacionados principalmente con los cambios en el volumen del VI, aumentado por las alteraciones de la frecuencia cardíaca y la contractilidad miocárdica. En general, las medidas que reducen el volumen del VI producen un prolapso de las valvas mitrales más temprano y prominente, produciendo un chasquido y un soplo sistólicos que se desplazan acercándose al primer ruido cardíaco (S_1) (fig. 30-1).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de un chasquido sistólico no eyectivo incluye los ruidos de eyección semilunar originados en las válvulas aórtica y pulmonar, los desdoblamientos de S_1 o de S_2 y los chasquidos que se originan en estructuras no valvulares como un aneurisma del septo auricular, ruidos pericárdicos

y chasquidos que se auscultan en pacientes con neumotórax. Los ruidos de eyección aórticos y pulmonares son ruidos de alta frecuencia que ocurren en la sístole temprana. Un ruido de eyección aórtico se oye mejor con el diafragma del estetoscopio y simula un desdoblamiento amplio de S_1 . Aunque son audibles por toda el área precordial, estos ruidos son generalmente más fuertes en el área mitral, donde con frecuencia se confunde una secuencia S_1 -chasquido de eyección con un cuarto ruido cardíaco seguido por S_1 . Los ruidos de eyección pulmonar pueden ser difíciles de diferenciar del desdoblamiento de S_1 , pero la característica calidad fuerte y «chasqueante» de estos ruidos, su exageración durante la fase espiratoria de la respiración y su desaparición durante la inspiración son características diagnósticas fiables. Los chasquidos de eyección no se alteran perceptiblemente por la modificación de la precarga con los cambios posturales. Puesto que los chasquidos de eyección se producen cuando se abren las valvas semilunares, preceden al latido ascendente carotídeo, mientras que los chasquidos no eyectivos del PVM ocurren después. Un chasquido mesosistólico puede aparecer con un aneurisma del septo auricular, pero aquí no hay un soplo telesistólico asociado. Los chasquidos del neumotórax pueden simular los del PVM, pero el resto de los ruidos no guardan una relación apreciable con el ciclo cardíaco y también pueden escucharse durante la diástole. Es útil para el diagnóstico un período prolongado de auscultación cardíaca continua.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Cuando se realiza el diagnóstico de PVM mediante la auscultación cardíaca, la ecocardiografía transtorácica puede ser útil para confirmar los hallazgos físicos. Tanto la técnica bidimensional como el modo M son sensibles para detectar un PVM. La ecocardiografía proporciona información adicional, como el grado de prolapso de las valvas, la gravedad de la insuficiencia mitral y el grosor de las valvas mitrales (fig. 30-2). El perfeccionamiento de la tecnología y los métodos ecocardiográficos y los cambios en los criterios diagnósticos han dado como resultado un grado de variabilidad en la interpretación clínica de la información generada. Hoy día se diagnostican muchos menos pacientes de PVM que hace 20 años. Sin embargo, la naturaleza dependiente de la carga cardíaca del PVM hace el diagnóstico más difícil, puesto

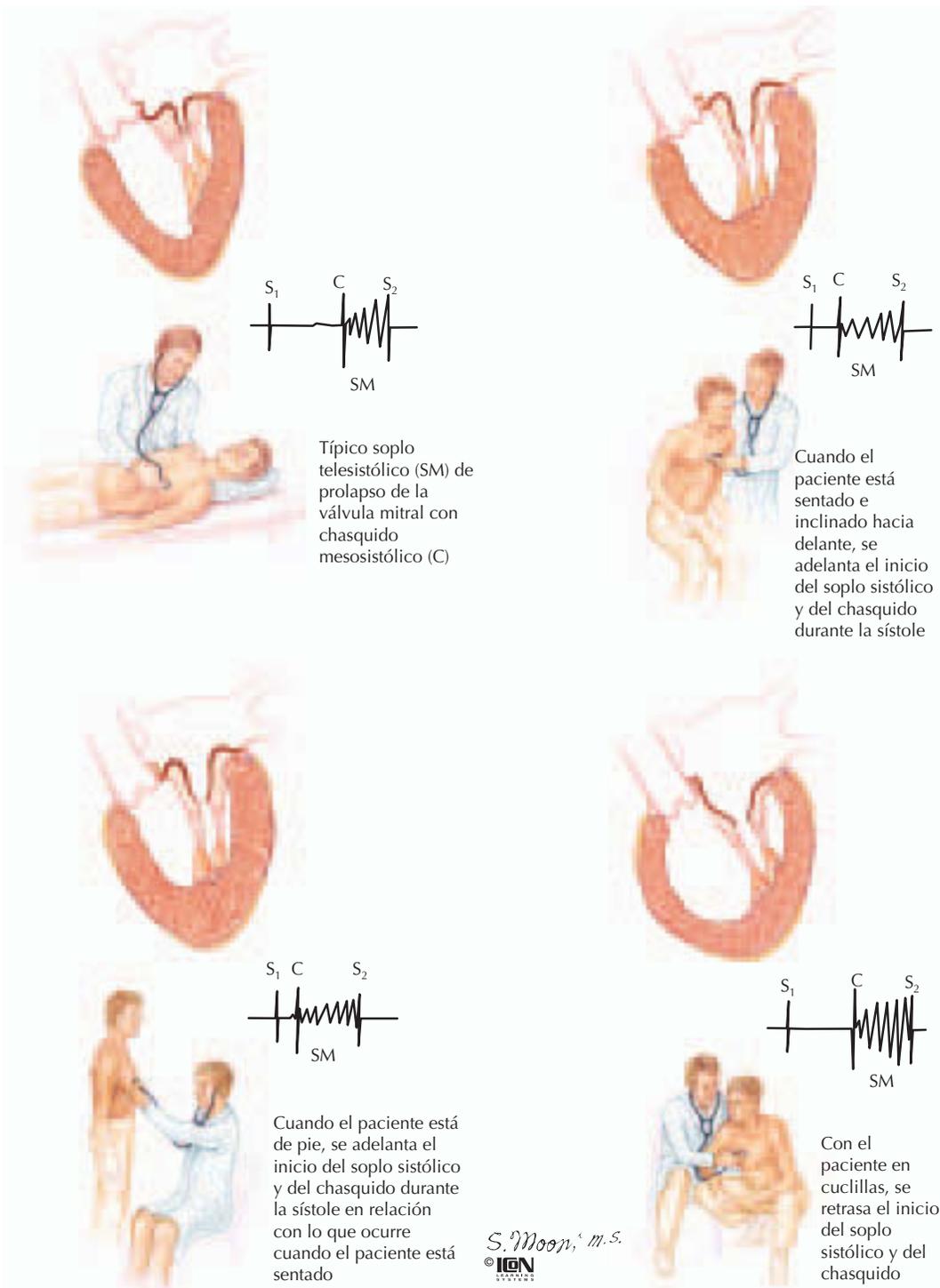
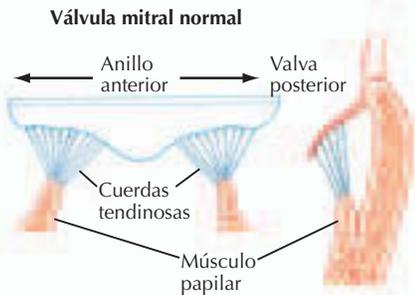
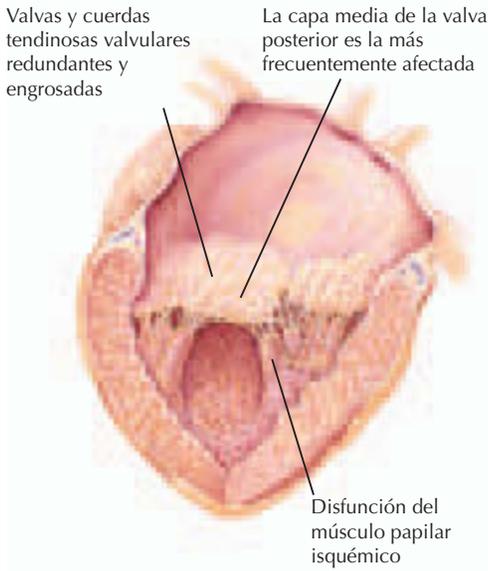


Figura 30-1. Auscultación en el prolapso de la válvula mitral.

que los pacientes son explorados rutinariamente en posición supina.

Los criterios descritos originariamente para el PVM en modo M requieren el desplazamiento del eco de la valva mitral más allá del segmento CD en sístole. Para satisfacer

los criterios del PVM en modo M son suficientes 3 mm de desplazamiento holosistólico o 2 mm de desplazamiento telesistólico. A causa de la forma en silla de montar del anillo mitral, el diagnóstico de PVM en la ecocardiografía bidimensional está limitado a



El aumento del diámetro anular, el área valvar y la elongación de las cuerdas tendinosas permiten el «abombamiento» o prolapso de las valvas valvulares hacia el interior de la aurícula izquierda durante la sístole

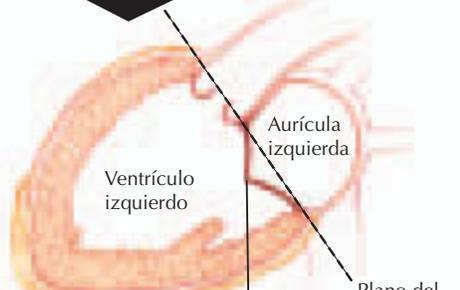
Hallazgos en el prolapso de la válvula mitral



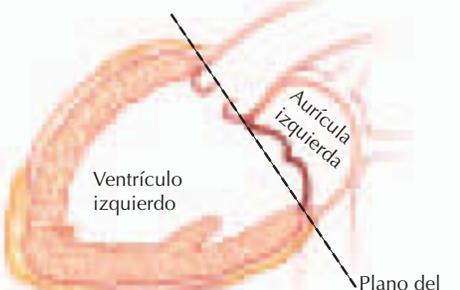
El ecocardiograma 2-D muestra la configuración normal de las valvas de la válvula mitral en la sístole



El ecocardiograma 2-D muestra la configuración anormal de las valvas de la válvula mitral en la sístole



Durante la sístole, las valvas mitrales normales coaptan hacia la cara ventricular del plano del anillo de la válvula mitral



En el prolapso de la válvula mitral, las valvas mitrales coaptan hacia la cara auricular del plano del anillo mitral. Puede haber cierta regurgitación mitral

S. Moon, M.S.
© ICM

Figura 30-2. Prolapso de la válvula mitral.

las proyecciones del eje paraesternal largo. En el eje paraesternal largo, el prolapso viene definido por el abombamiento de las valvas mitrales más allá de una línea imaginaria que conecta los puntos de la charnela anular ante-

rior y posterior. Un prolapso mayor de 2 mm más allá de esta línea es diagnóstico de PVM. El PVM «clásico» se diagnostica en pacientes con al menos 2 mm de desplazamiento y al menos 5 mm de engrosamiento de la valva.

La estrecha correlación de las características ecocardiográficas con los hallazgos clínicos y el reconocimiento de que complicaciones importantes como la insuficiencia mitral, la endocarditis infecciosa y la necesidad de cirugía se asocian con la redundancia y el engrosamiento de las valvas, han hecho que la atención se centre sobre la morfología valvular ecocardiográfica y el grado de desplazamiento. Hoy día, el diagnóstico ecocardiográfico del PVM radica en una combinación de todos estos métodos.

Las anomalías electrocardiográficas registradas en el PVM incluyen las arritmias auriculares y ventriculares, prolongación del intervalo QT, cambios inespecíficos en el segmento ST y la onda T, e inversión de la onda T en las derivaciones planas frontales inferiores. Sin embargo, varios estudios han sido incapaces de demostrar anomalías electrocardiográficas consistentes con el diagnóstico o clínicamente útiles en pacientes con PVM y, por esta razón, el ECG no es útil para el diagnóstico de esta entidad. El registro ambulatorio del ECG (monitorización Holter) puede documentar arritmias en pacientes que se presentan con síntomas de palpitaciones. Es importante correlacionar temporalmente los síntomas con las arritmias en el Holter. La radiografía de tórax es de escaso valor para el diagnóstico del PVM pero, con una insuficiencia mitral hemodinámicamente importante, pueden existir pruebas radiográficas de dilatación de la aurícula izquierda y de la cámara del VI y de congestión venosa pulmonar.

COMPLICACIONES

En la mayoría de pacientes con PVM, el curso clínico y el pronóstico son favorables. La tasa de supervivencia en pacientes con PVM es similar a la tasa de la población sin PVM, emparejada por edad y sexo. El riesgo de complicaciones cardíacas graves es aproximadamente del 1% al año. Raramente los pacientes con PVM pueden padecer arritmia cardíaca, endocarditis infecciosa o insuficiencia mitral grave, con la consiguiente insuficiencia cardíaca congestiva. Los factores de riesgo más importantes para el desarrollo de complicaciones son los siguientes: edad superior a 45 años, sexo masculino, soplo pansistólico de insuficiencia mitral y dilatación de las cámaras del corazón izquierdo. Los predictores ecocardiográficos de un riesgo aumentado de complicaciones incluyen la redundancia y el engrosamiento de las valvas mitrales y una regurgitación mitral significativa.

La relación entre PVM y el desarrollo de arritmia es controvertida. Sin embargo, los síntomas de palpitaciones en pacientes por lo demás sanos suelen ser la causa de la consulta médica. Esto puede conducir al diagnóstico coincidente de PVM según los hallazgos físicos o ecocardiográficos. Aunque algunos estudios han sugerido que los pacientes con PVM tienen un riesgo mayor de latidos auriculares prematuros, taquicardia supraventricular y latidos ventriculares prematuros, estos informes probablemente estuvieron influenciados por un sesgo de selección. La relación entre PVM y el desarrollo de arritmias probablemente está asociada de forma más directa con la presencia de insuficiencia mitral grave. Los pacientes con insuficiencia mitral grave tienen mayor riesgo de arritmias ventriculares, taquicardia ventricular y muerte súbita cardíaca. El riesgo es aproximadamente el mismo si el PVM es la etiología de la insuficiencia mitral grave o si la insuficiencia mitral tiene otra causa. No existen pruebas convincentes de que los pacientes con PVM, pero sin insuficiencia mitral grave, tengan mayor incidencia de arritmias que la población general. Habitualmente, la fibrilación auricular es una complicación de insuficiencia mitral grave y progresiva, pero en algunas ocasiones complica el curso clínico de los pacientes con un menor grado de alteración hemodinámica.

Los pacientes con PVM tienen un riesgo cinco veces mayor de desarrollar endocarditis infecciosa en comparación con los controles normales. En virtud de su prevalencia en la población general, el PVM es, probablemente, la cardiopatía predisponente más común a la endocarditis infecciosa. En los pacientes con PVM, el soplo holosistólico de la insuficiencia mitral es el factor de riesgo de mayor importancia para el desarrollo de endocarditis infecciosa. También se ha asociado con un riesgo aumentado el engrosamiento de las valvas mitrales de 5 mm o más, medidas en diástole cuando la válvula mitral no se encuentra en tensión máxima. Otros factores de riesgo de esta complicación son la edad avanzada y el sexo masculino. Sin embargo, el riesgo absoluto de esta complicación sigue siendo bajo. Suponiendo que el 4% de la población se encuentra afectada por un PVM, se estima que sólo 1 de cada 5.700 pacientes con PVM desarrollará endocarditis infecciosa cada año. La presencia de insuficiencia mitral aumenta sustancialmente el riesgo de desarrollo de endocarditis infecciosa a 1 de cada 1.900 pacientes. En ausencia de un soplo de

insuficiencia mitral, la incidencia de endocarditis infecciosa no es mayor en pacientes con PVM que en la población general.

La regurgitación mitral es un hallazgo frecuente en los pacientes con PVM a causa de que el prolapso de las valvas tiene como resultado una coaptación inadecuada y una insuficiencia mitral secundaria. La mayoría de pacientes tiene sólo una regurgitación mínima o leve. Sin embargo, se estima que del 2 al 7% de los pacientes con PVM tienen una insuficiencia mitral hemodinámicamente significativa. Los estudios prospectivos muestran que el riesgo de desarrollo de una insuficiencia mitral grave que requiera reparación o sustitución de la válvula mitral es inferior al 1% al año. El riesgo acumulado estimado es del 4% para los hombres y del 1% para las mujeres de alrededor de 70 años de edad. La hipertensión arterial sistémica puede acelerar los cambios degenerativos del aparato valvular mitral, aumentando el riesgo de desarrollo de insuficiencia mitral grave que requiera cirugía. Los pacientes con una presión arterial mal controlada se encuentran en riesgo de progresión aguda o subaguda de la insuficiencia mitral por rotura de las cuerdas tendinosas. A causa de la elevada prevalencia del PVM en la población, incluso un pequeño porcentaje de pacientes con insuficiencia mitral significativa representa una cifra relativamente elevada de casos de insuficiencia mitral. De hecho, el PVM es la causa más común de reintervención quirúrgica para reparar o sustituir la válvula mitral por insuficiencia mitral aislada en Estados Unidos.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la insuficiencia mitral secundaria al PVM depende de la magnitud de la alteración hemodinámica. Los pacientes con insuficiencia mitral leve pueden ser seguidos con una exploración física anual. La repetición de la ecocardiografía solamente está indicada si se desarrollan síntomas o si se modifican los hallazgos físicos. Los pacientes asintomáticos con insuficiencia mitral moderada a grave deben ser sometidos a una exploración física y ecocardiografía anual para evaluar la actividad contráctil ventricular. Los pacientes que desarrollan una disfunción VI en reposo (fracción de eyección $\leq 60\%$) o una dimensión telesistólica del VI ≥ 45 mm deberían ser remitidos inmediatamente para reparación o sustitución valvular. Los pacientes con insuficiencia mitral grave y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva son me-

jores candidatos a la intervención quirúrgica. Sin embargo, en pacientes con insuficiencia mitral grave y disfunción VI, puede estar contraindicada la cirugía a causa de que el ventrículo izquierdo puede ser incapaz de funcionar una vez eliminada la insuficiencia mitral.

Las guías terapéuticas de la American Heart Association y del American College of Cardiology recomiendan la profilaxis antibiótica frente a la endocarditis infecciosa para los pacientes con PVM y lesiones de riesgo moderado a alto, incluida la presencia de insuficiencia mitral y engrosamiento de las valvas mitrales. En ausencia de soplo, ni el chasquido no eyectivo ni la insuficiencia mitral mínima en la ecocardiografía Doppler se consideran indicaciones para la profilaxis antibiótica.

Un reto común en el tratamiento de los pacientes con PVM es la elevada incidencia de dolor torácico y palpitaciones. Sin embargo, en general la evaluación y el tratamiento del dolor torácico en los pacientes con PVM no deberían ser diferentes de la evaluación y tratamiento del dolor torácico en otros pacientes. Los clínicos deben evitar atribuir los síntomas de dolor torácico no cardíaco atípico a la presencia de PVM. Las palpitaciones pueden evaluarse con monitorización Holter. Con gran frecuencia, las palpitaciones son el resultado de contracciones auriculares y ventriculares prematuras. La abstinencia del alcohol y la cafeína pueden reducir la frecuencia de las palpitaciones en estos pacientes. Con frecuencia es útil la terapia con bloqueadores β a dosis bajas. Algunos estudios de PVM sugieren que los síntomas mejoran tras el inicio de un programa regular de ejercicio. Sin embargo, en la mayoría de casos basta con tranquilizar a los pacientes acerca de la benignidad de su enfermedad. La presencia de una arritmia importante descubierta gracias al registro ambulatorio suele ser una indicación para el estudio electrofisiológico o la terapia con antiarrítmicos.

El manejo de los pacientes con PVM consiste principalmente en tranquilizarles respecto al curso benigno de su enfermedad. La exploración ecocardiográfica está indicada en el momento del diagnóstico inicial para evaluar la morfología valvular, el grado de insuficiencia mitral, la actividad contráctil del VI y la cardiopatía estructural asociada. Los pacientes con un soplo de regurgitación mitral o valvas mitrales engrosadas deberían recibir profilaxis antibiótica frente a la endocarditis infecciosa según las recomendaciones de la

American Heart Association. Los pacientes asintomáticos sin insuficiencia mitral pueden ser seguidos a intervalos de 2 a 3 años mediante una exploración física. El desarrollo de un soplo nuevo o síntomas nuevos es una indicación para repetir la ecocardiografía. Los estudios ecocardiográficos seriados están indicados para evaluar la actividad contráctil del VI y el grado de alteración hemodinámica en pacientes con insuficiencia mitral de moderada a grave.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El prolapso de la válvula mitral es una enfermedad clínica común. Puesto que sigue aumentando su detección gracias al aumento de la concienciación, al perfeccionamiento de las herramientas diagnósticas físicas y una mayor aplicación de las técnicas de imágenes cardíacas, los médicos de atención primaria tendrán la oportunidad de estratificar el riesgo de los pacientes y de educarlos en la prevención de las complicaciones relacionadas con el PVM. Como resultado de la experiencia quirúrgica acumulada y de la innovación de las técnicas, el umbral para la intervención reparadora es cada vez más bajo para los pacientes con insuficiencia mitral grave. El de-

sarrollo de métodos de imagen más sofisticados ayudará a los cardiólogos y cirujanos cardiovasculares a identificar de forma más precisa el mejor tipo de reparación y el momento óptimo para la intervención quirúrgica (v. cap. 34).

Bibliografía

- Avierinos J-F, Gersh BJ, Melton LJ III, et al. Natural history of asymptomatic mitral valve prolapse in the community. *Circulation* 2002;106:1355-1361.
- Bonow RO, Carabello B, deLeon AC Jr, et al. Guidelines for management of patients with valvular heart disease: Executive summary. *Circulation* 1998;98:1949-1984.
- Dajani AS, Taubert KA, Wilson W, et al. Prevention of bacterial endocarditis: Recommendations by the American Heart Association. *JAMA* 277:1794-1801.
- Devereux RB, Kramer-Fox R, Shear K, Kligfield P, Pini R, Savage DD. Diagnosis and classification of severity of mitral prolapse: Methodologic, biologic and prognostic considerations. *Am Heart J* 1987;113:1265-1280.
- Fontana ME, Pence HL, Leighton RF, Wooley CF. The varying clinical spectrum of the systolic click-late systolic murmur syndrome: A postural auscultatory phenomenon. *Circulation* 1970;41:807-816.
- Freed LA, Levy D, Levine RA, et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1999;341:1-7.

Capítulo 31

Valvulopatía tricuspídea y pulmonar

David A. Tate

La enfermedad adquirida de las válvulas del corazón derecho es mucho menos frecuente que la enfermedad de las válvulas del corazón izquierdo, posiblemente a causa de las presiones y el estrés hemodinámico relativamente menores a los que están sometidas las válvulas del corazón derecho. De hecho, la disfunción valvular del corazón derecho se ve habitualmente cuando unas válvulas morfológicamente normales están sometidas a esfuerzos hemodinámicos anormales, como la hipertensión pulmonar. Las anomalías valvulares tricuspídea y pulmonar también forman parte de numerosos síndromes congénitos (revisados en la sección VIII). Este capítulo se centra en las anomalías adquiridas de las válvulas del corazón derecho y, dado su frecuente diagnóstico en adultos, en la estenosis pulmonar.

ESTENOSIS TRICUSPÍDEA

La estenosis tricuspídea es infrecuente. La mayoría de casos son debidos a cardiopatía reumática. Cuando existe una estenosis tricuspídea reumática, generalmente está asociada con estenosis mitral, que suele ser la responsable de los signos y síntomas presentes. La cardiopatía carcinoide también puede causar estenosis tricuspídea y sus signos y síntomas pueden ser confundidos con los de tumores (mixoma o metástasis) o vegetaciones que obstruyen el flujo de entrada al ventrículo derecho (VD).

Los síntomas de la estenosis tricuspídea se deben principalmente al aumento de la presión venosa sistémica (fig. 31-1). Con la estenosis o la insuficiencia tricuspídea crónicas pueden desarrollarse edema periférico, aumento de tamaño del hígado y malestar en el hipocondrio derecho. El gasto cardíaco reducido puede causar fatiga pronunciada; la presión venosa yugular está aumentada y existe una onda *a* prominente a causa del deterioro del llenado del VD durante la sístole auricular. El soplo de la estenosis tricuspídea es un soplo diastólico de bajo grado que se oye sobre el borde esternal izquierdo inferior. Sin embargo, con frecuencia está oscurecido o es difícil de diferenciar del soplo de la estenosis mitral con la que habitualmente se asocia. La exploración física puede demostrar la presencia de estenosis tricuspídea en pacientes con estenosis mitral, incluso cuando existe una acentuación del soplo diastólico durante la inspiración (como es el caso de la mayoría de soplos del corazón derecho) y/o la presencia de una onda *a* prominente en el pulso venoso yugular.

Entre las pruebas diagnósticas útiles se encuentra la radiografía de tórax, el ECG y la ecocardiografía con exploración Doppler. En la radiografía de tórax con frecuencia es evidente el crecimiento de la aurícula derecha y en el ECG se manifiesta como una onda P elevada y picuda en la derivación II (fig. 31-2). A menudo existe fibrilación auricular, dado el aumento de la presión de la aurícula derecha.

La ecocardiografía típicamente revela el engrosamiento de las valvas tricuspídeas, una reducción de la movilidad de las cuerdas cicatrizadas y en ocasiones abombamiento, si las valvas de la válvula tricúspide siguen siendo flexibles. La cardiopatía carcinoide se asocia con una morfología distintiva de válvula tricúspide engrosada que se encuentra estrechada y fijada en una posición abierta. La exploración con Doppler permite la estimación del gradiente de presión diastólica mediante la ecuación de Bernoulli modificada.

En general no es necesario el cateterismo cardíaco para el diagnóstico de la estenosis tricuspídea pero, cuando se realiza, precisa del cateterismo simultáneo y separado de la aurícula y el ventrículo derechos. Si el gasto cardíaco es bajo, los gradientes tricuspídeos también pueden ser bajos y no son adecuadamente evaluados mediante el empleo de un único catéter. La estenosis tricuspídea clínicamente significativa suele asociarse con un área valvular de 1,5 cm² o menos.

El tratamiento de la estenosis tricuspídea incluye diuréticos y nitratos para aliviar la congestión venosa. Los pacientes refractarios pueden ser sometidos a sustitución valvular tricuspídea, pero la presencia concomitante

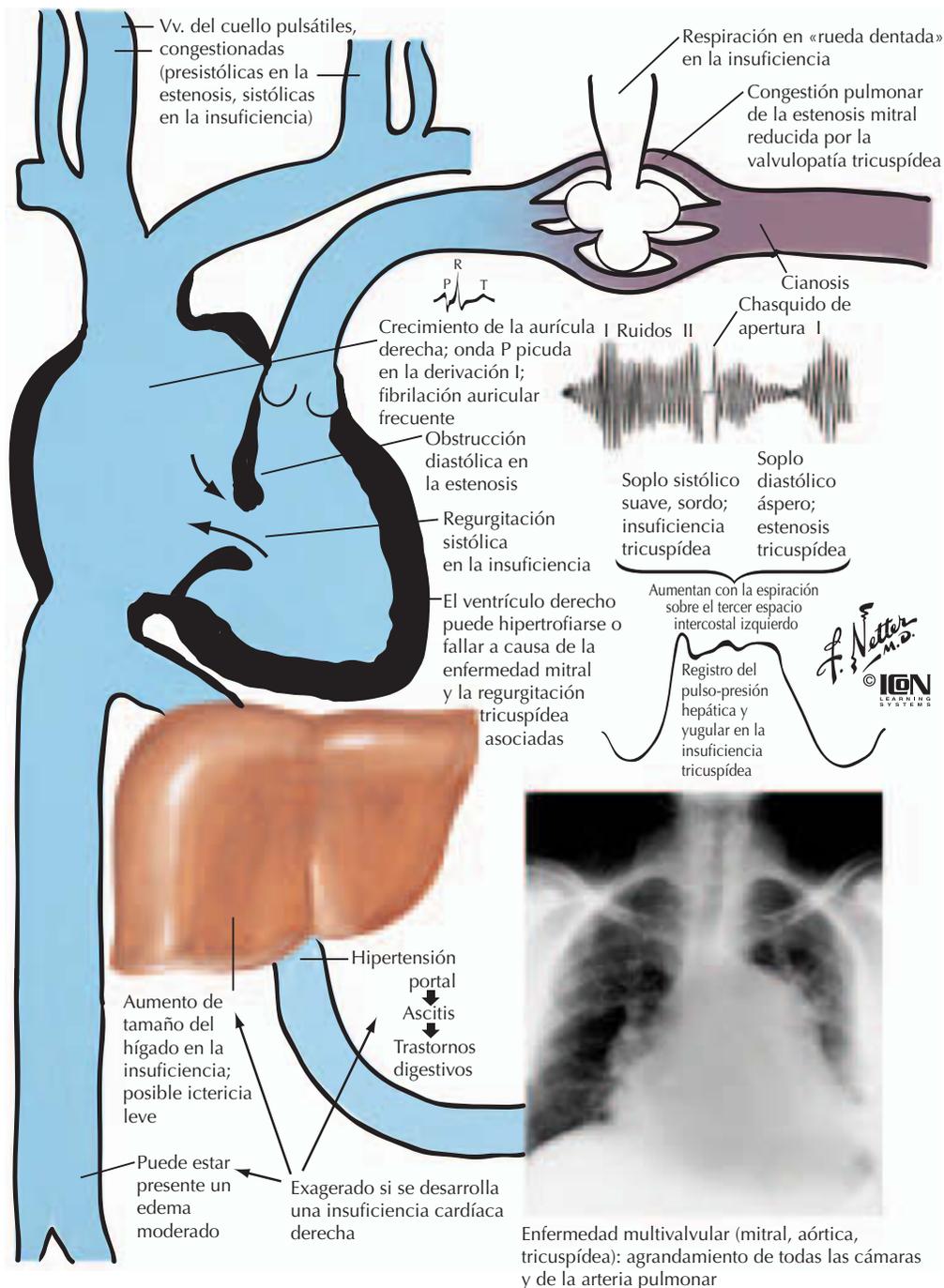


Figura 31-1. Estenosis y/o insuficiencia tricuspídea.

de valvulopatía mitral es la que determina la indicación y el momento de la cirugía. También puede estar indicada la estrategia quirúrgica para el desbridamiento de tumores obstructivos o el mixoma. Las experiencias iniciales con la valvuloplastia percutánea con balón para la estenosis tricuspídea son prometedoras.

INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA

La insuficiencia (regurgitación) tricuspídea puede ser debida principalmente a patología del aparato valvular o a enfermedades que causan hipertensión pulmonar con dilatación secundaria del anillo valvular. La insuficiencia tricuspídea secundaria se ve en cual-

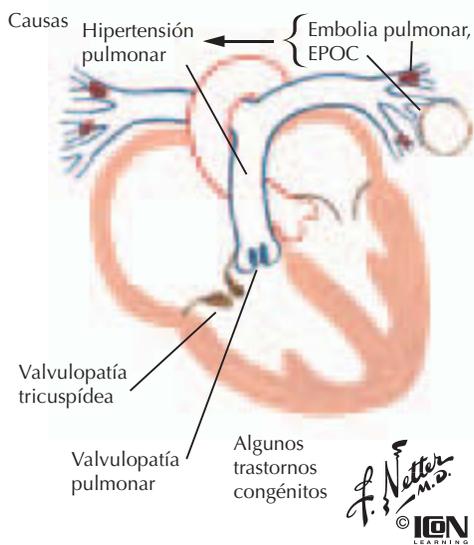
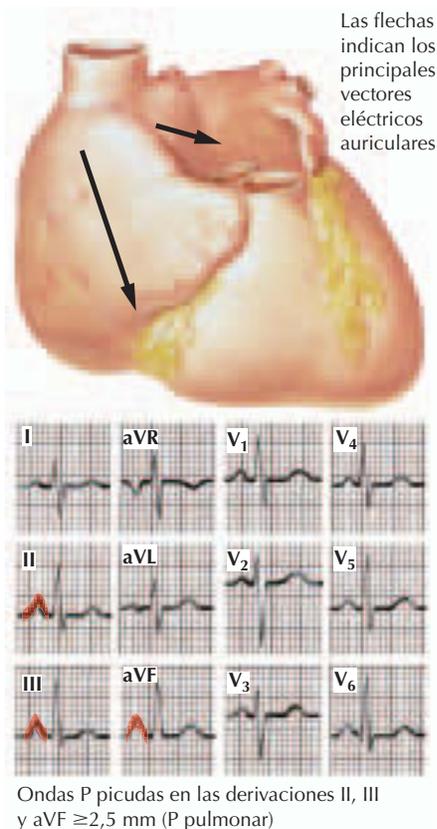


Figura 31-2. Crecimiento de la aurícula derecha.

quier patología asociada a aumento de las presiones en la arteria pulmonar y es la causa predominante de insuficiencia tricuspídea. Las causas secundarias más comunes son la insuficiencia del ventrículo izquierdo (VI), la insuficiencia mitral, la estenosis mitral, la enfermedad pulmonar primaria y la hipertensión pulmonar primaria. Entre las causas raras

de insuficiencia tricuspídea primaria se encuentran: cardiopatía reumática, enfermedad mixomatosa (prolapso), endocarditis infecciosa, cardiopatía carcinoide y traumatismos.

Con frecuencia los síntomas se deben a la enfermedad pulmonar o cardíaca del corazón izquierdo asociada. Los signos prominentes de insuficiencia cardíaca derecha sugieren la presencia concomitante de insuficiencia tricuspídea. La endocarditis o el síndrome carcinoide pueden estar asociados con síntomas sistémicos característicos.

Habitualmente existe un aumento de la presión venosa yugular y una onda *cv* prominente producida por la regurgitación del flujo hacia el interior de la aurícula derecha. El soplo típico es holosistólico y se localiza en el borde esternal izquierdo. El aumento del soplo durante la inspiración ayuda a distinguir la insuficiencia tricuspídea de la mitral.

A menudo la radiografía de tórax revela un crecimiento del VD manifestado como llenado del espacio retroesternal. La dilatación del ventrículo derecho con frecuencia causa un bloqueo completo o incompleto de la rama derecha del haz de His, que se ve en el ECG.

La ecocardiografía Doppler es útil para evaluar la insuficiencia tricuspídea. La ecocardiografía bidimensional evalúa la estructura del aparato valvular y el tamaño de la aurícula y el ventrículo derechos. El Doppler de onda del pulso o flujo a color revela la presencia, dirección y magnitud del chorro de regurgitación. Finalmente, pueden emplearse el Doppler de onda continua y la ecuación de Bernoulli modificada para estimar las presiones sistólicas de la arteria pulmonar y del VD. En la insuficiencia tricuspídea, el gradiente entre el ventrículo derecho y la aurícula derecha durante la sístole es igual a cuatro veces el cuadrado de la velocidad. A continuación este gradiente se añade a la presión estimada de la aurícula derecha (la presión venosa yugular) para calcular la presión sistólica del VD. En ausencia de estenosis pulmonar, este resultado es igual a la presión sistólica pulmonar. Nótese que los cálculos valoran la gravedad de la hipertensión pulmonar, no de la insuficiencia tricuspídea.

La piedra angular de la terapia de la insuficiencia tricuspídea es el tratamiento de la enfermedad que causa la hipertensión pulmonar. Pueden emplearse los diuréticos para la retención de líquidos refractaria. La sustitución o la reparación de la válvula tricúspide es lo apropiado para los pacientes refractarios al tratamiento médico o en ocasiones al mismo tiempo que la cirugía de la valvulopa-

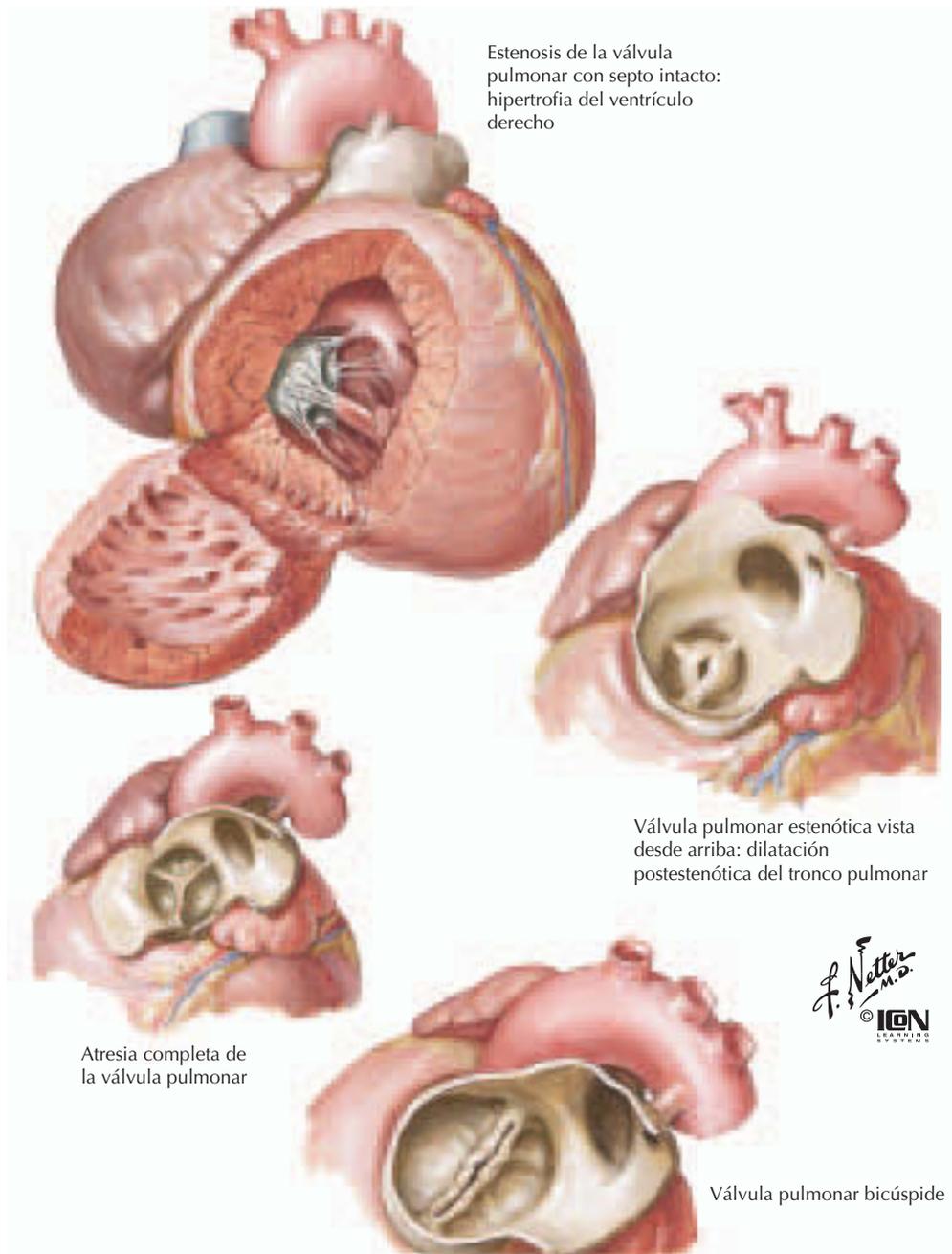


Figura 31-3. Estenosis y atresia de la válvula pulmonar.

tía mitral coexistente. Con frecuencia se emplea un anillo protésico para la anuloplastia. Si es necesaria la sustitución valvular, son mejores las bioprótesis puesto que la válvula tricúspide suele tener una relativa predisposición a la trombosis.

ESTENOSIS PULMONAR

La obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho puede ser subvalvular, valvu-

lar o supravalvular. Tanto la forma subvalvular como la valvular habitualmente se asocian con otras cardiopatías congénitas, como se ha comentado en la sección VIII. Sin embargo, la estenosis pulmonar verdadera a menudo aparece como defecto congénito aislado. En raras ocasiones, la estenosis pulmonar es debida a enfermedad reumática, endocarditis o síndrome carcinoide (fig. 31-3).

Los pacientes con estenosis pulmonar con frecuencia son asintomáticos. Los pacientes

pueden alcanzar la cuarta y sexta décadas de vida con significativos gradientes de presión a través de la válvula pulmonar, pero sin síntomas ni indicios de insuficiencia cardíaca derecha. Si se desarrolla insuficiencia cardíaca derecha, suele haber hinchazón abdominal, edemas periféricos, malestar abdominal y fatiga. Raramente los pacientes presentan dolor torácico o síncope durante el esfuerzo.

La exploración física revela un típico soplo creciente-decreciente mesosistólico sobre el borde esternal izquierdo. A menudo está presente un chasquido de eyección asociado, que habitualmente disminuye con la inspiración. P_2 es apagado y retrasado, produciendo un espacio S_2 amplio, que se acorta con los cambios fisiológicos apropiados (a diferencia del espacio S_2 ancho y fijo presente en los pacientes con un defecto del septo auricular). También puede palparse el latido del VD. Si hay insuficiencia del VD, puede haber edemas periféricos, hepatomegalia, hinchazón abdominal y distensión venosa yugular con una onda *a* prominente.

La electrocardiografía en general revela hipertrofia del VD, desviación del eje a la derecha y crecimiento de la aurícula derecha. En ocasiones existe un bloqueo completo o incompleto de la rama derecha del haz de His. La radiografía de tórax revela la dilatación postestenótica de la arteria pulmonar pero con disminución de las marcas vasculares pulmonares periféricas. La hipertrofia y el crecimiento del VD son muy variables.

La ecocardiografía con exploración Doppler es útil para establecer el diagnóstico y valorar la terapia. La evaluación morfológica se realiza mejor con la proyección del eje paraesternal corto y la proyección subcostal. Habitualmente no es necesaria la ecocardiografía transesofágica pero puede realizarse si el estudio transtorácico no es capaz de proporcionar una evaluación adecuada. El ventrículo derecho puede ser normal, en particular en los niños, pero la estenosis de larga duración, mayor gravedad o ambas, suele asociarse con hipertrofia y crecimiento del VD. A menudo es aparente el movimiento paradójico del septo interventricular. La exploración Doppler de onda continua es muy fiable para establecer el gradiente a través de la válvula pulmonar. A menudo no es necesario el cateterismo cardíaco, pero puede realizarse si los estudios Doppler son subóptimos o se va a efectuar una valvuloplastia con balón.

Los pacientes adultos con estenosis pulmonar de leve a moderada en general evolucionan bien y no requieren intervención.

Cuando se desarrollan síntomas, a menudo lo hacen en la cuarta década de la vida. La valvuloplastia con balón es muy efectiva y está indicada en los pacientes sintomáticos y posiblemente en pacientes con estenosis grave aun en ausencia de síntomas (v. cap. 33). El más reciente grupo de trabajo de la ACC/AHA ha recomendado la valvuloplastia con balón como indicación de clase I en los adolescentes y adultos jóvenes asintomáticos con gradientes transvalvulares superiores a 50 mmHg. Un gradiente de 40 a 49 mmHg se considera una indicación de clase IIa (lo que significa que esta consideración debe estar basada en las circunstancias individuales de cada paciente), según estas recientes recomendaciones terapéuticas.

INSUFICIENCIA PULMONAR

En general, la insuficiencia de la válvula pulmonar es secundaria a hipertensión pulmonar grave, dilatación de la arteria pulmonar o ambas. Raramente es secundaria a endocarditis, síndrome carcinoide, cardiopatía reumática, traumatismo o anomalía valvular congénita. De esta manera, los síntomas dominantes de la insuficiencia pulmonar suelen ser los del proceso patológico subyacente. Los pacientes sin una enfermedad subyacente grave con frecuencia son asintomáticos. Sin embargo, los pacientes con insuficiencia pulmonar grave finalmente pueden tener los síntomas y signos típicos de insuficiencia cardíaca derecha.

El hallazgo físico característico es un soplo diastólico decreciente, que se oye mejor en los espacios intercostales izquierdos tercero y cuarto, que aumenta con la inspiración. Habitualmente S_2 es un espacio amplio con un componente pulmonar acentuado. A menudo existe un soplo sistólico asociado por el aumento del flujo a través de la válvula. Pueden ser evidentes la distensión venosa yugular y los signos de insuficiencia cardíaca derecha.

La hipertrofia y la dilatación del ventrículo derecho pueden ser evidentes en la radiografía de tórax y el ECG. La ecocardiografía con Doppler permite identificar y cuantificar de forma aproximada la regurgitación pulmonar y evaluar el tamaño y la contractilidad del ventrículo derecho.

En general el tratamiento está orientado a la enfermedad subyacente. Si la insuficiencia es grave, puede ser necesaria la cirugía valvular. Los pacientes deberían recibir profilaxis contra la endocarditis para los procedimientos dentales y otros no estériles.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El tratamiento de la valvulopatía pulmonar y tricuspídea continuará beneficiándose de la evolución de las técnicas percutáneas. La valvuloplastia pulmonar fue introducida a principios de la década de los años ochenta. Los estudios de seguimiento confirman la efectividad continuada a largo plazo de la estrategia percutánea. Está claro que la mayoría de pacientes tendrán una consiguiente reducción adicional del gradiente del flujo de salida del VD, debido en parte a la resolución de la hipertrofia infundibular. Este éxito ha conducido a un umbral para la intervención gradualmente más bajo, tal como reflejan las más recientes directrices terapéuticas ACC/AHA que hemos revisado previamente en este capítulo y que se recogen de nuevo en el capítulo 33. Con respecto a la estenosis tricuspídea, las técnicas de la valvuloplastia que emplean múltiples balones o el nuevo balón de Inoue parecen prometedoras.

Bibliografía

- ACC/AHA Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1486.
- Daniels SJ, Mintz GS, Kotler MN. Rheumatic tricuspid valve disease: Two-dimensional echocardiographic, hemodynamic, and angiographic correlations. *Am J Cardiol* 1983; 51:492-496.
- DePace NL, Ross J, Iskandrian AS, et al. Tricuspid regurgitation: noninvasive techniques for determining causes and severity. *J Am Coll Cardiol* 1984;3:1540-1550.
- Rao PS, Patnana M, Buck SH, et al. Results of three to ten year follow-up of balloon dilatation of the pulmonary valve. *Heart* 1998;80:591.
- Yock PG, Popp RL. Noninvasive estimation of right ventricular systolic pressure by Doppler ultrasound in patients with tricuspid regurgitation. *Circulation* 1984;70:657-662.
- Yousof AM, Shafei MZ, Endrys G, Khan N, Simo M, Cherian G. Tricuspid stenosis and regurgitation in rheumatic heart disease: A prospective cardiac catheterization study in 525 patients. *Am Heart J* 1985;110:60-64.

Capítulo 32

Endocarditis infecciosa

Lisa B. Hightow y Meera Kelley

El término *endocarditis infecciosa* (EI) se refiere a la infección de la superficie endocárdica del corazón, e implica la presencia física de microorganismos en la lesión. A pesar de los numerosos avances, la EI sigue estando asociada con tasas altas de morbilidad y mortalidad. El diagnóstico precoz, una terapia antimicrobiana rápida y adecuada y una intervención quirúrgica oportuna resultan primordiales para su manejo eficaz.

La incidencia de la EI es difícil de determinar debido a que los criterios diagnósticos varían en las numerosas series publicadas. Según las estimaciones de la American Heart Association, la incidencia anual de la EI se sitúa en 10.000-20.000 nuevos casos al año. La media de edad de los pacientes ha aumentado de edades menores de 30 años en 1926 a edades superiores a los 50 años en la actualidad. Este cambio se debe probablemente a la espectacular disminución de la incidencia de la fiebre reumática gracias al desarrollo de la terapia antimicrobiana. En la actualidad, la cardiopatía valvular degenerativa es el principal factor predisponente para la endocarditis (v. también caps. 27 a 31). La afectación más frecuente implica la válvula mitral, seguida de la válvula aórtica. La válvula tricúspide y la pulmonar sólo rara vez se ven afectadas, habitualmente en asociación con el uso de drogas por vía parenteral.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

El desarrollo de la EI requiere dos eventos. En primer lugar, la superficie de la válvula cardíaca debe estar dañada, creando un lugar adecuado para el depósito de plaquetas y fibrina. Posteriormente, las bacterias deben llegar al lugar de la lesión y adherirse a ella (fig. 32-1).

La bacteriemia transitoria aparece cuando un área fuertemente colonizada por bacterias (y habitualmente lejana al corazón) sufre un traumatismo. Las áreas más frecuentes de este tipo incluyen la orofaringe, el tracto gastrointestinal y el tracto genitourinario. La bacteriemia puede aparecer en áreas en las que la colonización bacteriana va acompañada de la descomposición de la piel o tras la manipulación del área (p. ej., tras una higiene dental, cistoscopia o endoscopia, o colonoscopia con biopsia). Tras la colonización de la

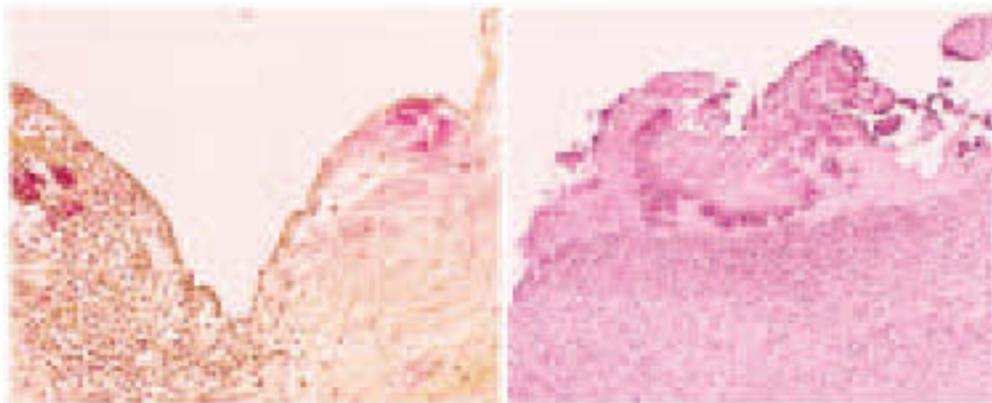
válvula, las bacterias se multiplican hasta cantidades críticas, y la vegetación se extiende mediante el depósito de plaquetas y fibrina y continúa la multiplicación bacteriana (fig. 32-2).

Población de pacientes

Aproximadamente del 60 al 80% de los pacientes con endocarditis tiene una lesión cardíaca predisponente identificable, como una cardiopatía degenerativa o congénita, prolapso de la válvula mitral o cardiopatía reumática. Los pacientes con endocarditis infecciosa asociada con el abuso de drogas por vía parenteral constituyen una excepción. Estos individuos presentan típicamente una EI de las válvulas cardíacas derechas, que afecta a las válvulas tricúspide y pulmonar, que probablemente tenían una estructura normal antes de la infección. Aunque el paciente típico con EI secundaria a abuso de drogas parenterales suele ser un varón joven, debe tenerse en cuenta el abuso de drogas por vía parenteral en todos los individuos con endocarditis de la válvula tricúspide. Además de estas causas, las bacteriemias causadas por catéteres intravenosos, catéteres permanentes de nutrición parenteral total, cortocircuitos arteriovenosos (utilizados en la hemodiálisis), marcapasos, infecciones de la herida postoperatoria y manipulación genitourinaria se han convertido en una causa importante de EI en pacientes crónicos.

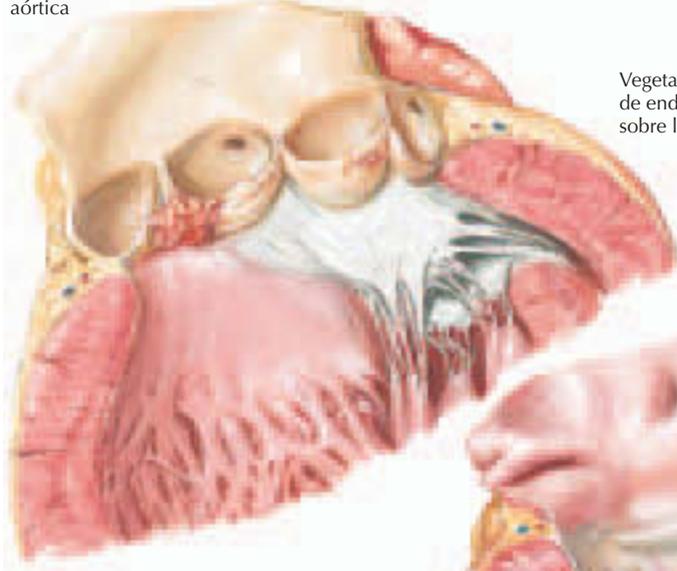
PRESENTACIÓN CLÍNICA

Cuatro procesos contribuyen al cuadro clínico de la EI: el proceso infeccioso en la válvula cardíaca, incluidas las complicaciones intracardíacas locales; la embolización no irritativa o la embolización séptica de casi cualquier órgano; la bacteriemia persistente,

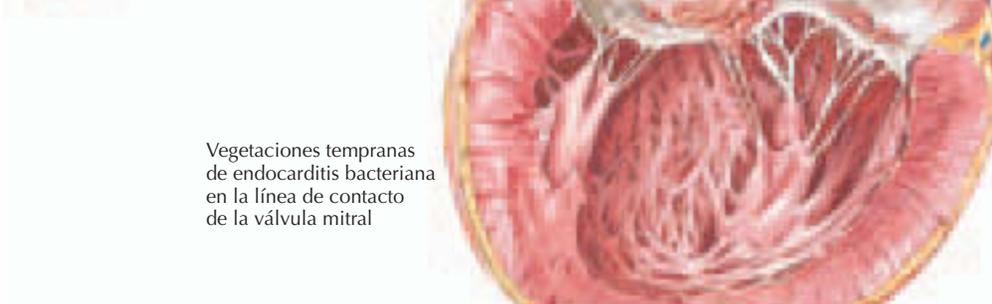


Depósitos de plaquetas y microorganismos (manchas oscuras), edema e infiltración leucocitaria en una endocarditis bacteriana muy precoz de la válvula aórtica

Desarrollo de vegetaciones que contienen acumulaciones de bacterias sobre la válvula tricúspide



Vegetaciones tempranas de endocarditis bacteriana sobre la válvula aórtica bicúspide



Vegetaciones tempranas de endocarditis bacteriana en la línea de contacto de la válvula mitral

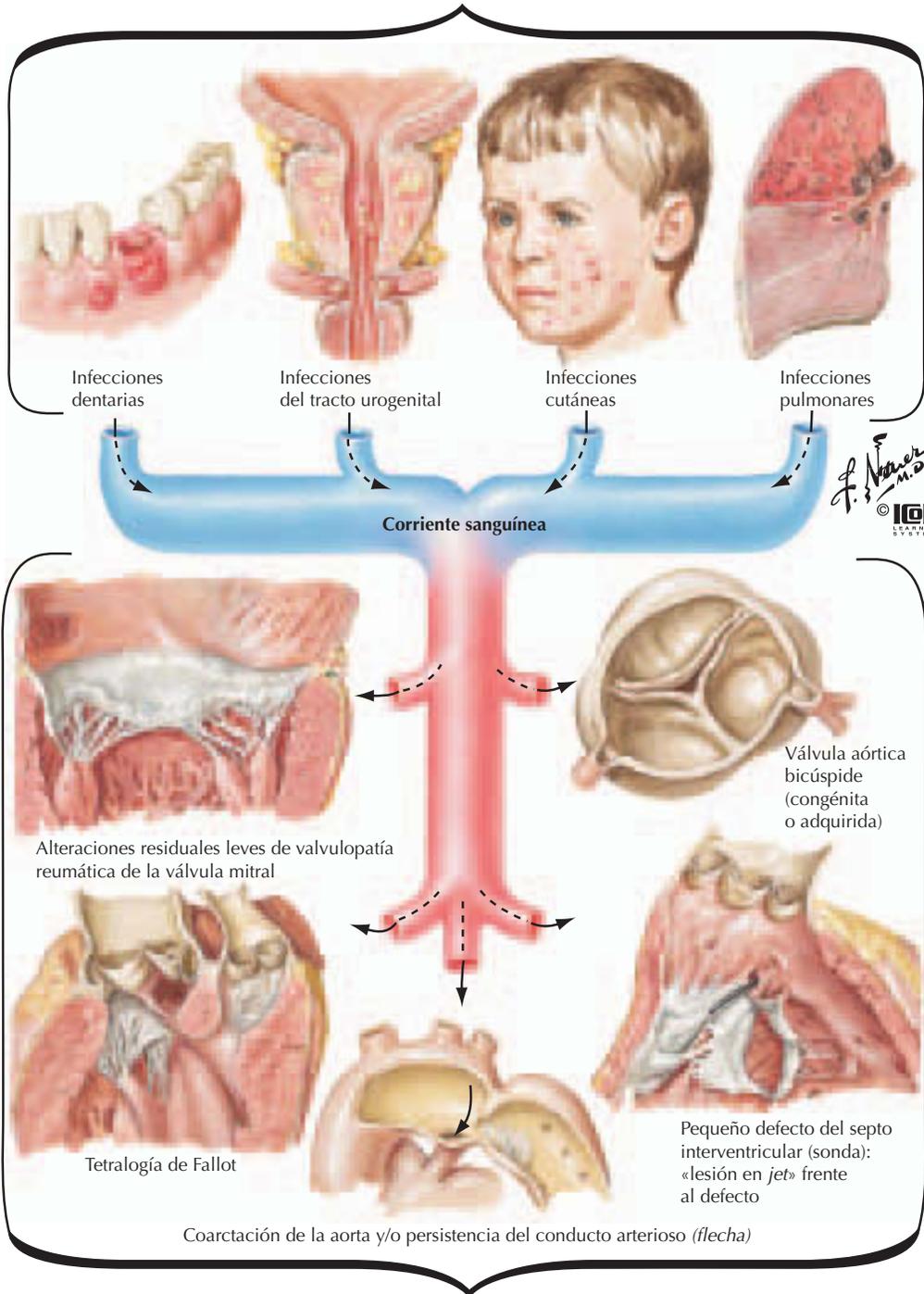
Figura 32-1. Endocarditis bacteriana (I).

posiblemente con focos metastásicos de infección, y los complejos inmunológicos circulantes y otros factores inmunopatológicos (figura 32-3).

La fiebre se presenta aproximadamente en el 95% de los pacientes, aunque puede estar ausente en los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), insuficiencia renal, hepatopatía y antecedentes de uso de antibió-

ticos, así como en los individuos de edad avanzada. Si la fiebre persiste durante más de 2 semanas a pesar de una terapia antimicrobiana adecuada, se asocia con agentes etiológicos específicos como *Staphylococcus aureus*, bacilos gramnegativos, hongos, EI de cultivo negativo, embolización, absceso miocárdico, infarto tisular, necesidad de cirugía cardíaca y una tasa más elevada de mortalidad.

Vías de entrada en las endocarditis bacterianas

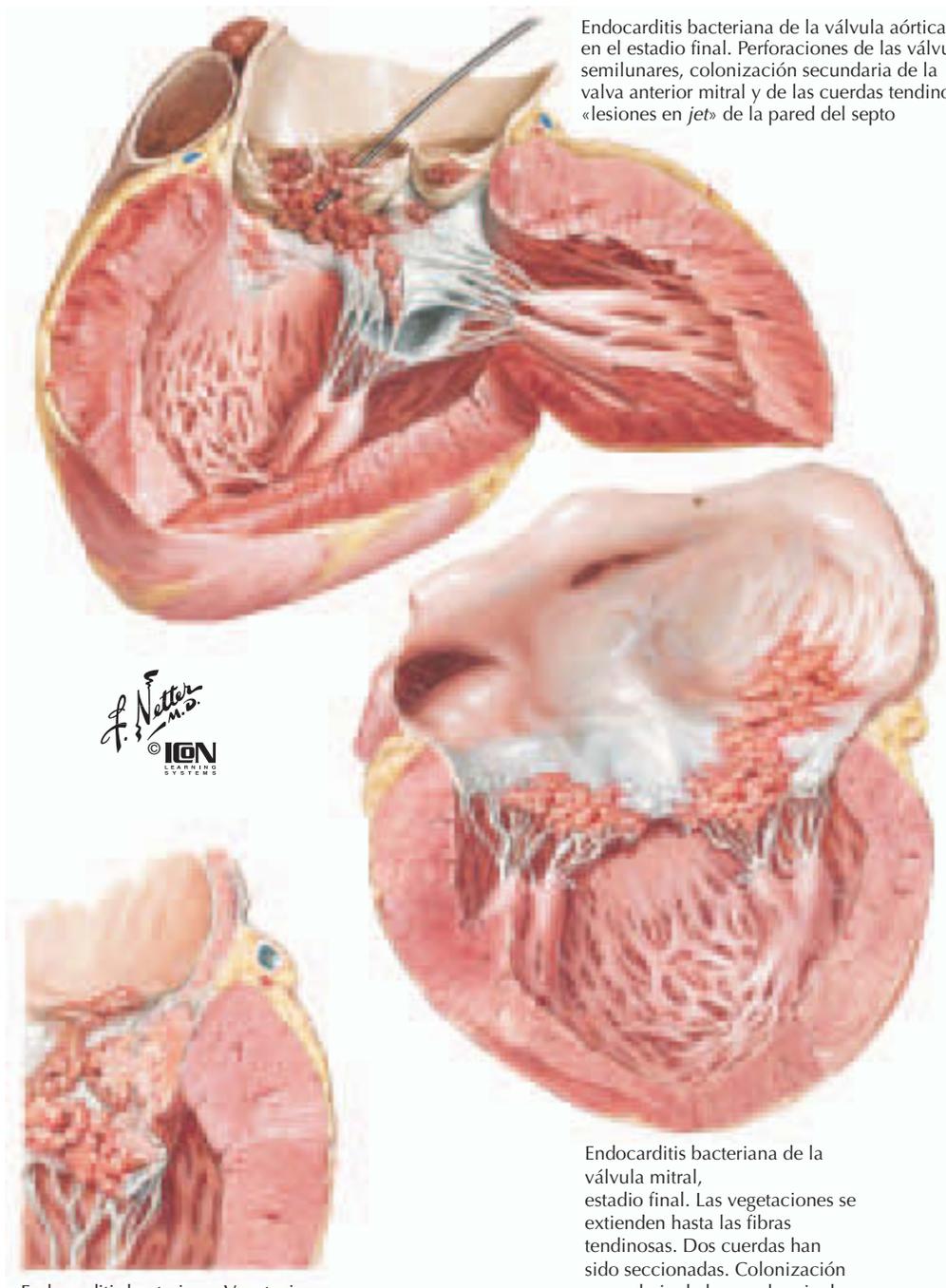


Lesiones previas que predisponen a la endocarditis infecciosa

Figura 32-2.

Se pueden detectar *soplos cardíacos* en más del 85% de los casos debido a la anomalía congénita o valvular predisponente. En los pacientes con EI diagnosticada en una fase temprana, es poco frecuente observar un cambio documentado en el soplo o la

aparición de un nuevo soplo que predeciría un pronóstico adverso. La ICC se produce principalmente debido a una insuficiencia valvular progresiva y se desarrolla en más del 90% de los pacientes que presentan un soplo de regurgitación nuevo. También pue-



Endocarditis bacteriana de la válvula aórtica en el estadio final. Perforaciones de las válvulas semilunares, colonización secundaria de la valva anterior mitral y de las cuerdas tendinosas, «lesiones en jet» de la pared del septo

Netter
© IGV
HEALTHCARE SYSTEMS

Endocarditis bacteriana. Vegetaciones sobre la cara inferior y sobre la cara de la válvula mitral orientada hacia la aurícula

Endocarditis bacteriana de la válvula mitral, estadio final. Las vegetaciones se extienden hasta las fibras tendinosas. Dos cuerdas han sido seccionadas. Colonización secundaria de la pared auricular anterior y «foco de contacto» sobre la valva opuesta

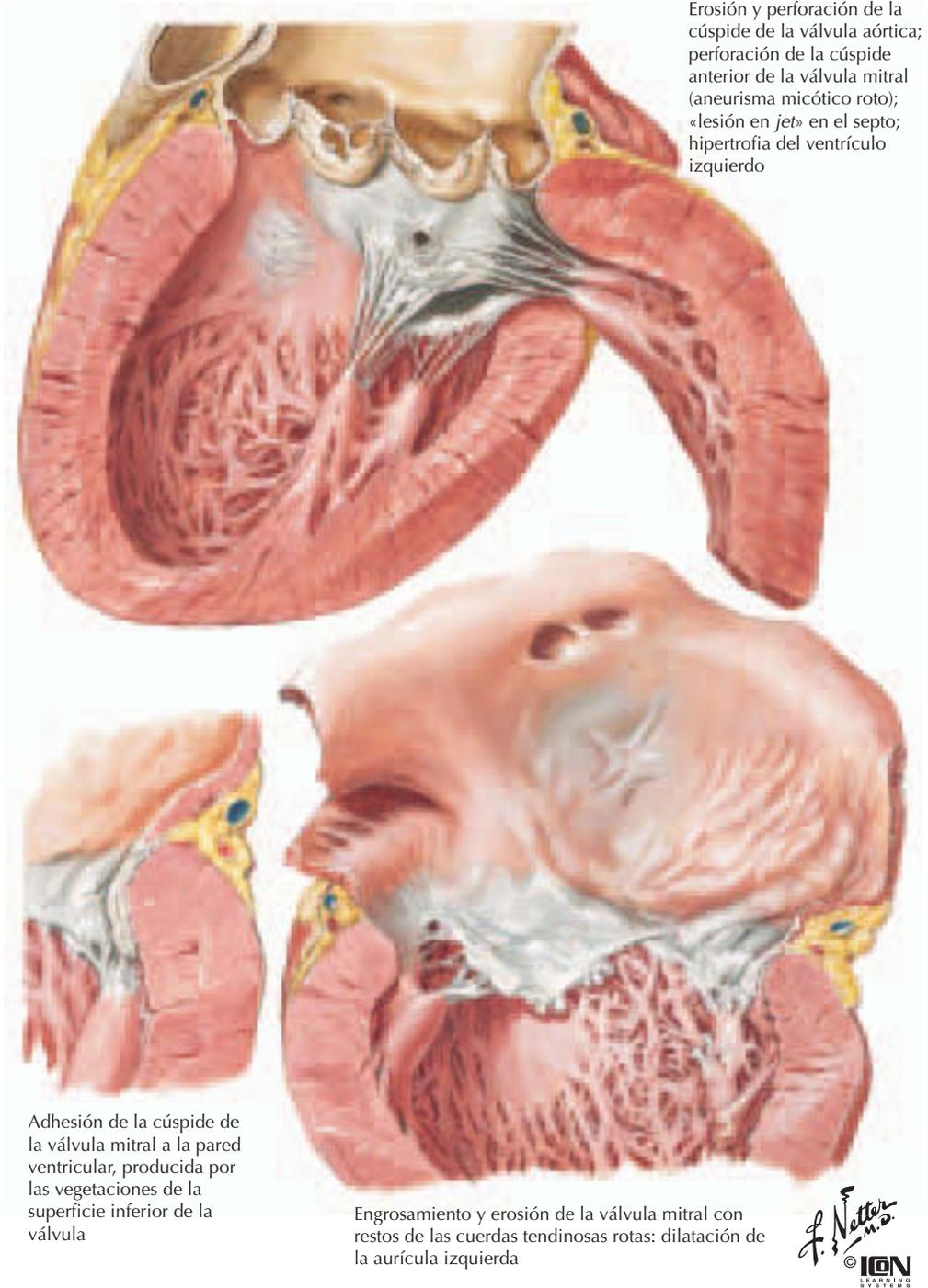
Figura 32-3. Endocarditis bacteriana (II).

den aparecer bloqueo cardíaco, arritmias, pericarditis, abscesos, fístulas y perforaciones (fig. 32-4).

Se observan *manifestaciones periféricas* hasta en la mitad de los casos, que a menudo reflejan consecuencias sistémicas graves de la EI, como hemorragias en astilla, petequias, nódulos

de Osler, lesiones de Janeway, manchas de Roth e hipocratismo digital (fig. 32-5). La esplenomegalia y los síntomas musculoesqueléticos también son frecuentes.

Al menos en un tercio de los casos se producen *episodios embólicos*, con resultados clínicos que sólo se relacionan con el órgano afectado



Erosión y perforación de la cúspide de la válvula aórtica; perforación de la cúspide anterior de la válvula mitral (aneurisma micótico roto); «lesión en jet» en el septo; hipertrofia del ventrículo izquierdo

Adhesión de la cúspide de la válvula mitral a la pared ventricular, producida por las vegetaciones de la superficie inferior de la válvula

Engrosamiento y erosión de la válvula mitral con restos de las cuerdas tendinosas rotas: dilatación de la aurícula izquierda

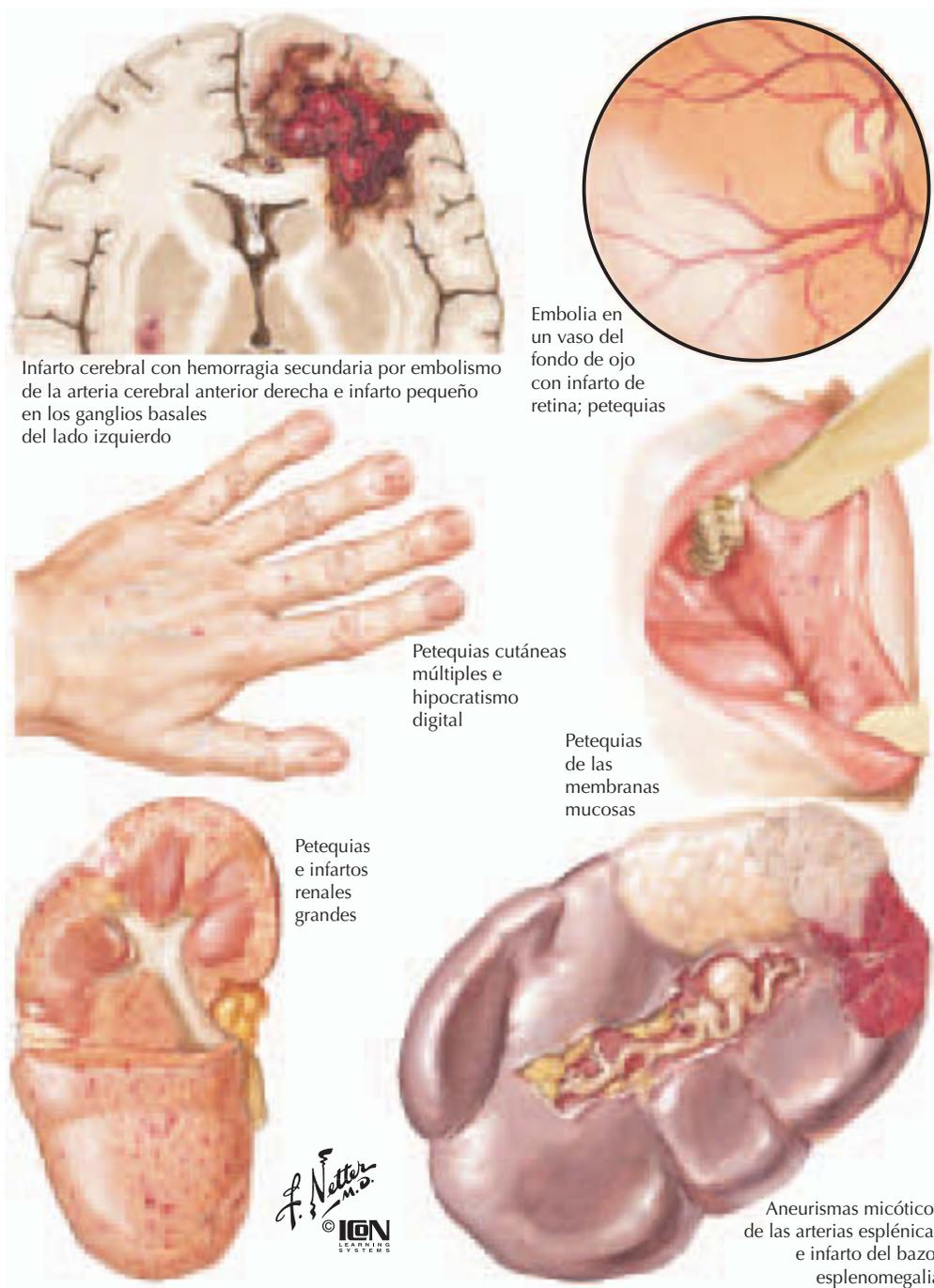
F. Netter
M.D.
© IGM
LIVIGNO

Figura 32-4. Endocarditis bacteriana (III): secuelas cardíacas.

tado. Las manifestaciones neurológicas (20-40% de los casos) se asocian con un aumento de la mortalidad. El *ictus* embólico se observa con mayor frecuencia que otras embolias sistémicas, debido a la sensibilidad del cerebro al daño isquémico. Las neuroembolias pueden producir hemiplejía, pérdida sensorial,

ataxia, afasia o alteración del estado mental (fig. 32-5).

Muchos pacientes presentan síntomas durante semanas o meses antes de ser diagnosticados, ya que los síntomas y signos pueden ser inespecíficos. Se debería considerar el diagnóstico de EI en todos los pacientes que



Infarto cerebral con hemorragia secundaria por embolismo de la arteria cerebral anterior derecha e infarto pequeño en los ganglios basales del lado izquierdo

Embolia en un vaso del fondo de ojo con infarto de retina; petequias

Petequias cutáneas múltiples e hipocratismo digital

Petequias de las membranas mucosas

Petequias e infartos renales grandes

Aneurismas micóticos de las arterias esplénicas e infarto del bazo; esplenomegalia

Figura 32-5. Endocarditis bacteriana (IV): efectos embólicos remotos.

presentan fiebre persistente, pérdida de peso o retraso del crecimiento inexplicable.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El conjunto inicial de criterios publicado en 1981 para ayudar en el diagnóstico de la EI no utilizaba los resultados ecocardiográfi-

cos en la definición de casos. Con la mejoría en los métodos y el reconocimiento del papel fundamental de la ecocardiografía en el diagnóstico de la EI sospechada, en 1994 se propusieron nuevas definiciones de casos y criterios diagnósticos (criterios de Duke) que se utilizan ampliamente en la actualidad (tabla 32-1).

Tabla 32-1
Criterios de Duke

Diagnóstico de EI definitiva

Criterios patológicos

- Microorganismo demostrado por cultivo o histología en una vegetación, en una vegetación embolizada o en un absceso intracardíaco, **o**
- Lesiones patológicas: vegetación o absceso intracardíaco confirmado por histología que muestra endocarditis activa

Criterios clínicos

- Dos criterios mayores, **o**
- Un criterio mayor y tres menores, **o**
- Cinco criterios menores

Diagnóstico de EI probable

- Hallazgos compatibles con EI que no cumplen los criterios de EI «definitiva» pero que no permiten excluir la EI

Diagnóstico de exclusión de EI

- Existencia de otro diagnóstico alternativo firme para las manifestaciones de endocarditis, **o**
- Resolución de las manifestaciones de endocarditis con tratamiento antibiótico durante 4 días o menos, **o**
- Falta de evidencia patológica de EI en cirugía o en autopsia, tras un tratamiento antibiótico durante 4 días o menos

Criterios mayores

1. Hemocultivo positivo para EI
 - a. Microorganismos típicos de EI en dos hemocultivos separados en ausencia de foco primario:
 - *Streptococcus viridans*
 - *Streptococcus bovis*, incluidas las cepas variantes nutricionales
 - Grupo HACEK
 - *Staphylococcus aureus* o enterococo adquirido en la comunidad
 - b. Hemocultivo persistentemente positivo, definido como aislamiento de un microorganismo compatible con EI a partir de:
 - Hemocultivos obtenidos con más 12 h de separación, **o**
 - Tres de tres, o la mayoría de cuatro o más hemocultivos separados, obtenidos al menos con una separación de 1 h entre la primera y la última muestra
2. Evidencia de afectación endocárdica
 - a. Ecocardiograma positivo para EI
 - Masa intracardíaca oscilante en válvulas o estructuras de soporte, o en la trayectoria del flujo de regurgitación, o en un material implantado, en ausencia de una explicación anatómica alternativa, **o**
 - Absceso, **o**
 - Nueva dehiscencia parcial de una válvula protésica, **o**
 - b. Insuficiencia valvular de nueva aparición (el aumento o cambio en un soplo preexistente no es suficiente)

Criterios menores

1. Predisposición: cardiopatía predisponente o uso de drogas intravenosas
2. Fiebre: ≥ 38 °C
3. Fenómenos vasculares: émbolos en arterias mayores, infartos pulmonares sépticos, aneurismas micóticos, hemorragia intracraneal, hemorragia conjuntival y lesiones de Janeway
4. Fenómenos inmunológicos: glomerulonefritis, nódulos de Osler, manchas de Roth y factor reumatoide
5. Evidencia microbiológica: hemocultivos positivos que no cumplen los criterios mayores antes mencionados, **o** evidencia serológica de una infección activa por un microorganismo que produce EI
6. Ecocardiograma compatible con EI que no cumple los criterios mayores

EI, endocarditis infecciosa.

De Durack DT et al. New criteria for diagnosis of infective endocarditis: Utilization of specific echocardiographic findings. *Am J Med* 1994; 96: 200-209. Reproducido con autorización de Excerpta Medica.

Microbiología

Streptococcus

Los estreptococos son los agentes patógenos en el 55% de los casos de EI de válvula nativa (si se excluye la EI debido al abuso de drogas intravenosas). Aproximadamente el

35% de todos los casos se debe a *Streptococcus viridans*, un residente habitual de la orofaringe.

Streptococcus bovis es un residente habitual del tracto gastrointestinal humano. El desarrollo de endocarditis por *S. bovis* es más probable en individuos de edad avanzada, y más

de un tercio de los individuos infectados padece una lesión maligna o premaligna predisponente del tracto gastrointestinal. Está indicada la práctica de una colonoscopia para examinar la presencia de cáncer de colon subyacente cuando se haya aislado *S. bovis* en el torrente sanguíneo.

Streptococcus pneumoniae es una causa rara de EI que se observa con más frecuencia en casos de abuso de alcohol. Su curso suele ser fulminante. Su presentación puede ir asociada con la formación de abscesos perivalvulares, pericarditis o meningitis concurrente. La afectación del lado izquierdo es la regla general, con predilección por la válvula aórtica. La tasa global de mortalidad sigue siendo elevada, con muerte debida a la destrucción rápida de la válvula y al compromiso hemodinámico.

La endocarditis por enterococos suele tener un curso subagudo, similar al curso de la endocarditis por *Streptococcus viridans*. Su aparición es más frecuente en varones de mayor edad después de una manipulación genitourinaria y en mujeres jóvenes después de procedimientos obstétricos. Más del 40% de los pacientes no sufre una cardiopatía subyacente, aunque se desarrolla un soplo cardíaco en más del 95% de los casos durante la enfermedad. Las manifestaciones periféricas clásicas son poco frecuentes. La resistencia de los enterococos a la terapia antimicrobiana convencional dificulta todavía más el tratamiento de la infección.

Estafilococos

Los estafilococos son responsables al menos del 20 al 30% de los casos de EI, el 80-90% de los cuales son causados por *Staphylococcus aureus* coagulasa-positivo. La endocarditis producida por este microorganismo puede afectar a las válvulas cardíacas previamente normales. La endocarditis causada por *S. aureus* progresa rápidamente y conlleva un riesgo elevado. La destrucción valvular rápida, las infecciones metastásicas generalizadas y los abscesos del anillo valvular, así como el compromiso hemodinámico, son más frecuentes con este microorganismo que en las causas más comunes de endocarditis. En muchos casos es necesario realizar una intervención quirúrgica urgente o de emergencia para extraer la válvula infectada y el área circundante. El *S. aureus*, incluido el *S. aureus* resistente a la metilicina, es el agente patógeno más frecuente junto con el abuso de drogas intravenosas. Los estafilococos coagulasa-po-

sitivos, generalmente menos virulentos, son agentes patógenos importantes en la EI de válvula protésica.

Bacilos gramnegativos

Las personas que se inyectan drogas, tienen válvulas protésicas o padecen cirrosis corren un riesgo más elevado de EI por bacilos gramnegativos. Las especies de *Salmonella* tienen afinidad por las válvulas cardíacas anormales, y pueden causar perforación o destrucción valvular, trombos auriculares, miocarditis y pericarditis. La EI por *Pseudomonas* aparece principalmente en los pacientes que se inyectan drogas, y tiende a afectar a las válvulas normales. Las complicaciones comunes incluyen fenómenos embólicos mayores, incapacidad para esterilizar las válvulas, complicaciones neurológicas, abscesos anulares y del anillo, abscesos esplénicos, recidiva de la bacteriemia e insuficiencia cardíaca. Se recomienda cirugía temprana en las infecciones del corazón izquierdo.

Microorganismos del grupo HACEK

Las bacterias del grupo HACEK incluyen las especies *Haemophilus*, *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens* y *Kingella kingae*. Todos estos microorganismos son de difícil detección, y pueden necesitar de 2 a 3 semanas de incubación para ser aislados de la sangre. El síndrome clínico típico producido por estas bacterias incluye grandes vegetaciones friables, embolias frecuentes y el desarrollo de insuficiencia cardíaca.

Hongos

La mayoría de los pacientes con endocarditis por hongos tienen factores predisponentes, como abuso de drogas intravenosas, cirugía cardiovascular reconstructiva o terapia intravenosa prolongada. *Candida parapsilosis* y *Candida tropicalis* predominan en las personas que se inyectan drogas, mientras que *Candida albicans* y las especies de *Aspergillus* predominan en los demás casos. La endocarditis por hongos conlleva un pronóstico pobre, secundario a grandes vegetaciones voluminosas, tendencia a la invasión miocárdica, embolia séptica sistémica generalizada, y una terapia antifúngica inapropiada debido a la escasa penetración y a la falta de actividad fungicida. Suele ser necesario realizar una intervención quirúrgica.

Endocarditis infecciosa de cultivo negativo

Las causas más frecuentes de la EI de cultivo negativo incluyen la administración reciente de antibióticos, el crecimiento lento de microorganismos difíciles de cultivar (microorganismos del grupo HACEK, *Brucella*, *Coxiella*, *Mycoplasma*, *Chlamydia*, *Bartonella*, *Legionella*, etc.), endocarditis por hongos, y endocarditis no infecciosa o diagnósticos alternativos.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Los *hemocultivos* siguen siendo la única y la más importante prueba de laboratorio para el diagnóstico de la EI. La bacteriemia suele ser continua y de grado bajo. Los hemocultivos son positivos para crecimiento en el 85-95% de los casos. Se deben extraer al menos tres series de hemocultivos en las primeras 24 h. Puede ser necesario extraer más cultivos si el paciente ha recibido antibióticos en las 2 semanas anteriores. Los resultados negativos del hemocultivo suelen ser secundarios al uso previo de antibióticos, aunque algunos microorganismos, como los del grupo HACEK y *Brucella*, crecen despacio y pueden requerir hasta 4 semanas de incubación. Los resultados de los hemocultivos resultarán negativos con mayor probabilidad cuando los agentes patógenos sean hongos. Si aparece embolización de un gran vaso, hay que practicar una embolectomía y enviar el material para tinción y cultivo bacteriano y micótico rutinario. Pueden ser necesarios estudios serológicos para el diagnóstico de fiebre Q, brucelosis, legionelosis y psitacosis.

Se debe realizar una *ecocardiografía* a todos los pacientes. La ecocardiografía transtorácica (ETT) es una prueba rápida no invasiva con una excelente especificidad para identificar vegetaciones (98%). Sin embargo, la sensibilidad de la ETT es variable (positiva desde <50 hasta >90%). La ecocardiografía transesofágica (ETE) es considerablemente más sensible (76-100%) y resulta útil sobre todo en pacientes con ETT subóptima debido a enfermedad pulmonar, obesidad o deformidades de la pared torácica, así como para evaluar las válvulas tricúspides, pulmonares y protésicas. La ETE es superior también para la evaluación de las complicaciones de la EI, como la extensión extravalvular de la infección y los abscesos. Una ETE y una ETT negativas proporcionan un valor predictivo negativo del 95%. No obstante,

cuando la sospecha clínica de EI es elevada y el resultado de la ecocardiografía inicial es negativo, se requiere repetir el examen en 7 a 10 días.

Las *alteraciones de los parámetros de laboratorio* son frecuentes pero no específicas en la EI. Los parámetros hematológicos a menudo son anormales, pero ninguno de ellos tiene valor diagnóstico. Suele aparecer anemia normocrómica-normocítica, característica de una anemia por enfermedad crónica. La velocidad de sedimentación globular es elevada en la mayoría de los pacientes (90-100%), y se observa un factor reumatoide positivo en el 40 a 50% de los casos, especialmente cuando la duración de la enfermedad supera las 6 semanas. Los otros hallazgos incluyen trombocitopenia, leucocitosis o leucopenia, hipergammaglobulinemia y resultados anormales en el análisis de orina.

TRATAMIENTO

Terapia antimicrobiana

Debe iniciarse la terapia con un antibiótico de amplio espectro, dirigida contra los microorganismos causantes más probables, tras la obtención de los hemocultivos. La selección posterior de los agentes antimicrobianos se basa en los análisis de susceptibilidad del microorganismo causante. El tratamiento requiere el uso prolongado de antibióticos bactericidas. Suele estar indicada la vía parenteral (tabla 32-2).

Indicaciones para la cirugía cardíaca

La tabla 32-3 muestra las indicaciones de la terapia quirúrgica de la endocarditis infecciosa. La decisión de proceder o no con la cirugía y en qué momento hacerlo puede resultar difícil. La mayoría de las veces, las complicaciones se presentan de repente, y el primer evento embólico puede ser devastador (un episodio embólico significativo es una indicación para la cirugía). Lo ideal sería proceder con la terapia quirúrgica antes de que se produzca una complicación grave. Predecir qué pacientes corren un riesgo más elevado es tanto arte como ciencia. El tamaño y la movilidad de las vegetaciones visualizadas mediante ecocardiografía pueden ser de utilidad, pero no tienen un valor absoluto. Por lo tanto, la decisión de proceder con la cirugía se debe tomar de manera cuidadosa, mediante una temprana reunión de

Tabla 32-2
Terapia antimicrobiana de la endocarditis infecciosa

Etiología	Terapia antimicrobiana
<i>Streptococcus viridans</i> y <i>Streptococcus bovis</i> sensibles a la penicilina (MIC ≤ 0,1 µg/ml)	Penicilina G 12-18 millones U/24 h i.v. en 6 dosis ^a durante 4 semanas o ceftriaxona 2 g i.v. una vez al día durante 4 semanas ○ Penicilina G 12-18 millones U/24 h i.v. en 6 dosis ^a durante 2 semanas con gentamicina 1 mg/kg i.v. cada 8 h ^b durante 2 semanas ○ Vancomicina 30 mg · kg ⁻¹ ·24 h ⁻¹ i.v. en 2 dosis divididas durante 4 semanas (recomendado sólo en pacientes alérgicos a los betalactámicos)
<i>Streptococcus viridans</i> y <i>Streptococcus bovis</i> relativamente resistentes a penicilina (MIC > 0,01 hasta < 0,5 µg/ml)	Penicilina G 18 millones U/24 h i.v. de forma continua o en 6 dosis durante 4 semanas con gentamicina 1 mg/kg i.v. cada 8 h durante 2 semanas (La penicilina puede ser sustituida por cefalosporinas de primera generación en pacientes con hipersensibilidad no inmediata a la penicilina) ○ Vancomicina 30 mg · kg ⁻¹ ·24 h ⁻¹ i.v. en 2 dosis divididas durante 4 semanas (recomendado sólo en pacientes alérgicos a los betalactámicos)
Enterococos (y <i>Streptococcus viridans</i> con MIC a la penicilina >0,5 µg/ml, cepas variantes nutricionales de estreptococos)	Penicilina G 18-30 millones U/24 h i.v. en 6 dosis con gentamicina 1 mg/kg i.v. cada 8 h durante 4-6 semanas ○ Ampicilina 12 g/24 h en 6 dosis con gentamicina 1 mg/kg i.v. cada 8 h durante 4-6 semanas ○ Vancomicina 30 mg · kg ⁻¹ ·24 h ⁻¹ i.v. en 2 dosis divididas durante 4-6 semanas con gentamicina 1 mg/kg i.v. cada 8 h ^b durante 4-6 semanas (recomendado sólo en pacientes alérgicos a los betalactámicos; las cefalosporinas no son alternativas aceptables en pacientes alérgicos a la penicilina) ^c
Estafilococos (sensibles a penicilina)	Penicilina G 20 millones U/24 h i.v. en 6 dosis durante 4-6 semanas ^a
Estafilococos (sensibles a metecilina, resistentes a penicilina)	Nafcilina (u oxacilina) 2 g i.v. cada 4 h ^a durante 4-6 semanas con gentamicina 1 mg/kg i.v. ^b cada 8 h durante 3-5 días ^a ○ Cefazolina (u otra cefalosporina de primera generación) 2 g i.v. cada 8 h ^b durante 4-6 semanas con gentamicina 1 mg/kg i.v. cada 8 h ^b durante 3-5 días
Estafilococos (resistentes a metecilina)	Vancomicina 30 mg · kg ⁻¹ ·24 h ⁻¹ i.v. en 2 dosis divididas durante 4-6 semanas
Microorganismos HACEK	Ceftriaxona 2 g i.v. una vez al día durante 4 semanas ○ Ampicilina 2 g cada 4 h o 12 g/24 h i.v. de forma continua con gentamicina 1 mg/kg i.v. cada 8 h ^b durante 4 semanas

^a La dosificación de penicilina, nafcilina y oxacilina es bastante frecuente y a menudo se considera por ello problemática para los pacientes suficientemente estables para terapia domiciliaria. No obstante, dado que estos fármacos son estables durante 24 h a temperatura ambiente, se pueden administrar mediante una bomba que permanece continuamente al lado del paciente, con necesidad de ajuste por una enfermera u otro cuidador una sola vez cada 24 h.

^b Los aminoglucósidos se utilizan en la endocarditis como terapia sinérgica en las infecciones por grampositivos. Por lo tanto, las dosis son más bajas que las utilizadas en el tratamiento de infecciones gramnegativas, aunque requieren un nivel terapéutico continuo, por lo que la terapia administrada una vez al día no es una opción viable.

^c Hay que estudiar la resistencia a aminoglucósidos de la cepa bacteriana infecciosa del enterococo. Dado que una resistencia de alto nivel significa pérdida de sinergia, los aminoglucósidos no deberían ser utilizados en estos casos. La terapia debe prolongarse durante 8-12 semanas.

Reproducido con autorización de Wilson WR, Sande MA. *Current Diagnosis and Treatment in Infectious Diseases*. Nueva York, NY: McGraw Hill, 2001; 155-163.

cardiólogos, especialistas en enfermedades infecciosas y cirujanos cardiovasculares, después de haber obtenido información detallada a través de los pacientes y de sus familias.

Curso de la endocarditis

Con la terapia antibiótica apropiada rápidamente se suele obtener una mejora sintomática, la disminución de la fiebre y la desa-

Tabla 32-3

Indicaciones para la terapia quirúrgica de la endocarditis infecciosa

- ICC refractaria a la terapia médica
- Al menos un episodio embólico significativo
- Bacteriemia persistente a pesar de la terapia antibiótica apropiada
- Disfunción valvular fisiológicamente significativa, demostrada mediante ecocardiografía
- Terapia antimicrobiana inapropiada (como en la EI por hongos)
- Aneurisma micótico
- Endocarditis protésica precoz y algunos casos de EVP tardía, especialmente con microorganismos resistentes
- Evidencia de la extensión de la infección (desarrollo de bloqueo cardíaco persistente o bloqueo de rama, absceso perivalvular o miocárdico)

EI, endocarditis infecciosa; EVP, endocarditis de válvula protésica; ICC, insuficiencia cardíaca congestiva.

parición de la bacteriemia. La anemia suele persistir a lo largo de la terapia y su resolución puede durar semanas o meses. La fiebre recurrente o persistente puede ser secundaria al fracaso para controlar la infección, a la formación de abscesos metastásicos, embolias recurrentes, flebitis relacionada con la vía intravenosa o sobreinfecciones, o bien puede estar relacionada con la medicación (con máxima probabilidad, antibióticos). Las causas más frecuentes de mortalidad en la EI son complicaciones neurológicas y sépticas, ICC, fenómenos embólicos, rotura de un aneurisma micótico y complicaciones por cirugía cardíaca.

Consideraciones especiales***Endocarditis de válvula protésica***

La endocarditis de válvula protésica (EVP) representa el 10-15% de todos los casos de EI. Se clasifica como *temprana* cuando la infección se produce durante los primeros 2 meses siguientes a la cirugía, y *tardía* cuando aparece más tarde. Parece que la infección temprana de EVP se produce por los microorganismos adquiridos en el momento de la cirugía o en el período postoperatorio temprano. Los estafilococos coagulasa-negativos, como *Staphylococcus epidermidis*, son los microorganismos más frecuentes, con infecciones ocasionales producidas por *S. aureus*, difteroides, bacilos gramnegativos y hongos. La EVP tardía parece producirse por una bacteriemia no relacionada con el procedimiento quirúrgico inicial. Aunque los agentes patógenos se solapan con los causantes de la EVP temprana, se encuentran también los agentes causales más

habituales de la endocarditis, como *S. viridans* y los enterococos.

Los signos y síntomas clínicos de la EVP son similares a los observados en pacientes con endocarditis de la válvula nativa. Dado que la ETT no suele ser apropiada para visualizar de forma adecuada las válvulas protésicas, generalmente se necesita realizar una ETE.

El tratamiento de la endocarditis infecciosa supone un reto todavía mayor cuando la infección afecta al material ajeno de una válvula protésica. El tratamiento empírico suele incluir la combinación de vancomicina, gentamicina y rifampicina, aunque para conseguir una terapia eficaz, con frecuencia también se requiere la extracción y sustitución de la prótesis.

Profilaxis

Se recomienda profilaxis antimicrobiana en los pacientes con un riesgo elevado de endocarditis debido a enfermedades cardíacas subyacentes, que vayan a ser sometidos a procedimientos invasivos con probabilidad de generar bacteriemia. En los procedimientos dentales, la recomendación para adultos es una dosis única de 2 g de amoxicilina administrada una hora antes del procedimiento previsto. Para más detalles sobre la profilaxis en otros procedimientos, consultar la página *web* de la American Heart Association: <http://www.americanheart.org>.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El incremento de la resistencia antimicrobiana probablemente continuará y complicará las decisiones sobre el tratamiento de los pacientes con EI. Se necesitan estudios futuros para evaluar la eficacia del tratamiento para las especies resistentes de estreptococos, estafilococos y enterococos. Algunos médicos creen que el tamaño de la vegetación y otras características ecocardiográficas pueden permitir predecir en qué pacientes se corre el riesgo de que los resultados del tratamiento médico sean insuficientes; estos pacientes necesitarán cirugía temprana. Los avances en las técnicas de imágenes podrían proporcionar predicciones según las características de las vegetaciones más viables. Además, los estudios futuros ayudarán a determinar si los hallazgos ecocardiográficos distintos de los abscesos perivalvulares o miocárdicos se deberían añadir a la lista de indicaciones quirúrgicas.

Bibliografía

- American Heart Association. Prevention of bacterial endocarditis: Recommendations by the American Heart Association. *Circulation* 1997;96:358-366.
- Bayer AS. Infectious endocarditis. *Clin Infect Dis* 1993;17: 313-322.
- Durack DT, Lukes AS, Bright DK. New criteria for diagnosis of infective endocarditis: Utilization of specific echocardiographic findings. *Am J Med* 1994;96:200-209.
- Ellis M. Fungal endocarditis. *J Infect* 1997;35:99-103.
- Mandell GL, Bennett JE, Dolin R. Principles and Practice of Infectious Diseases. 5th ed. New York: Churchill Livingstone; 2000.
- Wilson WR, Sande MA. Current Diagnosis and Treatment in Infectious Diseases. New York: McGraw Hill; 2001: 155-163.

Capítulo 33

Valvuloplastia percutánea con balón

Thomas M. Bashore

Charles Dotter tiene el mérito de haber notado que la gravedad estenótica de una lesión ilíaca de grado alto se reducía si se pasaba un catéter diagnóstico a través de ella. Los primeros esfuerzos en el terreno vascular utilizaron catéteres cada vez más grandes para abrir la lesión por dilatación forzada. Finalmente, el método de utilizar sondas de tamaño cada vez mayor se sustituyó por el empleo de catéteres con un balón elástico inflable en la punta, primero para tratar la enfermedad vascular periférica y más tarde para practicar angioplastias coronarias. Informes procedentes del registro del National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI), del registro de catéteres-balón de Mansfield y de grandes experiencias institucionales dieron forma al desarrollo de las prácticas con balón percutáneo para las lesiones valvulares estenóticas.

A medida que los avances tecnológicos han ido conduciendo a un sistema de métodos percutáneos más eficaces para el tratamiento de la estenosis valvular, también ha evolucionado la terminología empleada para describir los procedimientos. El término *comisurotomía* surgió de la práctica quirúrgica desarrollada para la estenosis de la comisura de la válvula mitral (v. cap. 34), por lo que algunos creían que *valvuloplastia* debía reservarse para intervenciones que alteraran más directamente la estructura valvular. Como compromiso inicial, el registro del NHLBI sugirió el uso de *valvulotomía* para los procedimientos aórticos y pulmonares, reservando el término *comisurotomía* para las intervenciones sobre la válvula mitral. Estos términos se utilizan frecuentemente en la literatura antigua. En los últimos años se ha optado por *valvuloplastia* para describir las prácticas en las que se abre una lesión estenótica mediante dilatación con catéter-balón. Este vocablo, análogo de *angioplastia con balón*, está establecido en la comunidad cardiológica y se utilizará en este capítulo.

ESTENOSIS DE LA VÁLVULA PULMONAR

Fisiopatología

La estenosis de la válvula pulmonar resulta de la fusión de las cúspides valvulares durante las fases medias a finales del desarrollo fetal. Considerada como la forma más frecuente de obstrucción ventricular derecha (VD) aislada, la estenosis de la válvula pulmonar se produce en alrededor del 7% de los individuos con cardiopatía congénita

(v. también caps. 44 y 45). La estenosis de la válvula pulmonar puede estar asociada a una hipertrofia VD significativa y a un estrechamiento infundibular. La fusión de las cúspides valvulares produce un aspecto angiográfico clásico de «cúpula» sistólica (figura 33-1). Pueden formarse parches de tejido dentro de los senos valvulares, lo que tiene como resultado una válvula engrosada y rígida, considerada displásica. Un engrosamiento excesivo de la válvula suele convertirla en inapropiada para la valvuloplastia percutánea, aunque algunos intentos ocasionales han resultado satisfactorios. La forma displásica es habitual en el síndrome de Noonan. Cuanto más grave es la estenosis congénita de la válvula pulmonar, más probable será que se estreche el tracto del flujo de salida del ventrículo derecho, con lo que la lesión se asemejaría a una atresia de la válvula pulmonar. La valvuloplastia con catéter-balón está contraindicada en individuos con hipoplasia. Afortunadamente, en los adultos la forma más frecuente de estenosis de la válvula pulmonar da como resultado una fusión de las comisuras, lo que hace que esta lesión sea adecuada para emplear los métodos percutáneos con balón.

La figura 33-2 demuestra el gradiente de presión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, antes y después de una valvuloplastia percutánea con catéter-balón satisfactoria. El tracto de salida del ventrículo derecho puede presentar una estenosis subpulmonar considerable que podría permanecer enmascarada en presencia de una obstrucción valvular. La desobstrucción repentina de la estenosis valvular después de una valvuloplastia puede

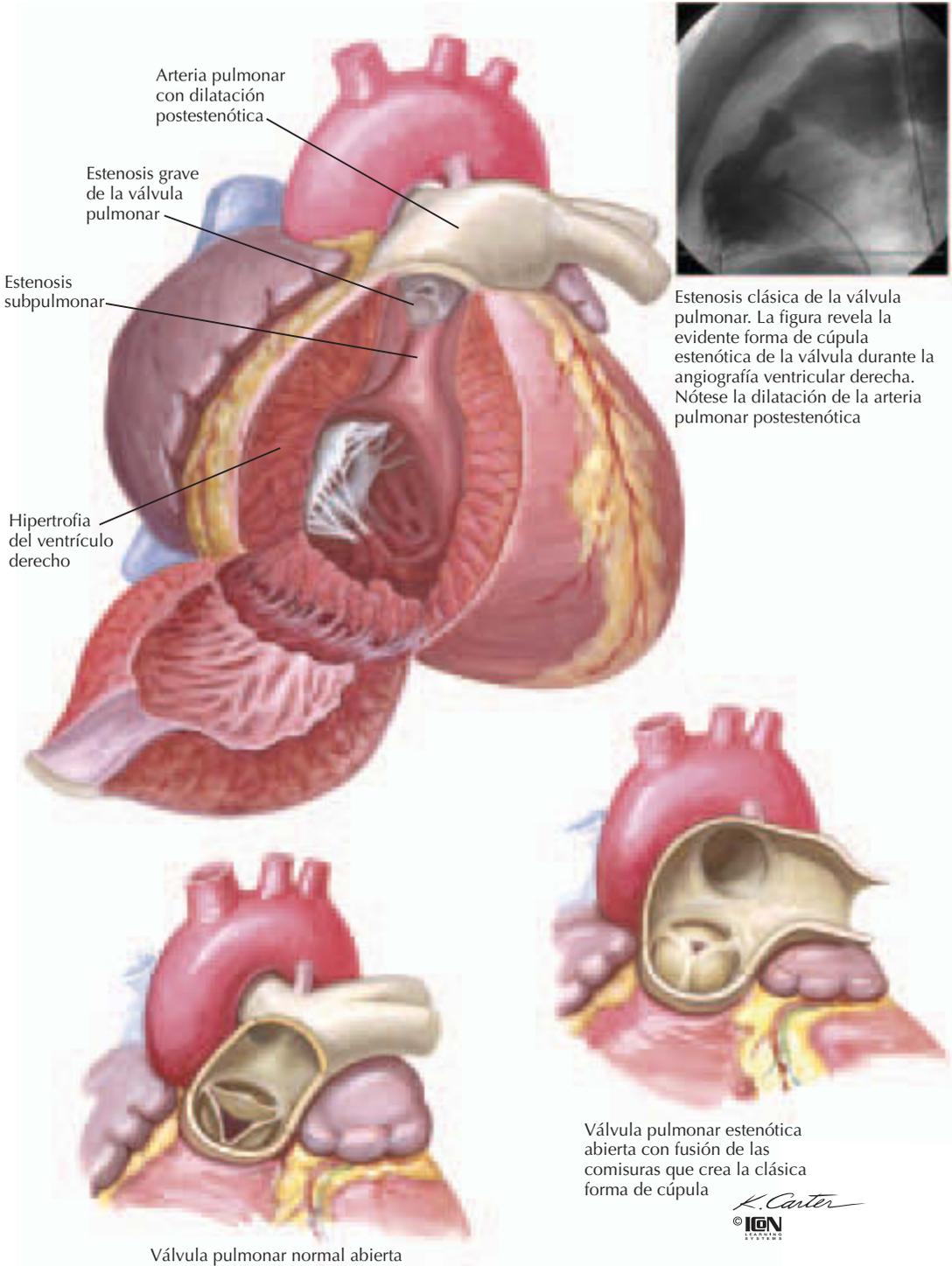


Figura 33-1. Estenosis pulmonar.

desembocar en una descompensación aguda por una marcada obstrucción infundibular del ventrículo derecho, en ocasiones llamada «suicidio ventricular derecho». Como tratamiento de emergencia puede emplearse una carga de

líquido, antagonistas del calcio y bloqueadores β . Tras una valvuloplastia pulmonar, la hipertrofia subpulmonar puede experimentar una considerable regresión durante los meses siguientes.

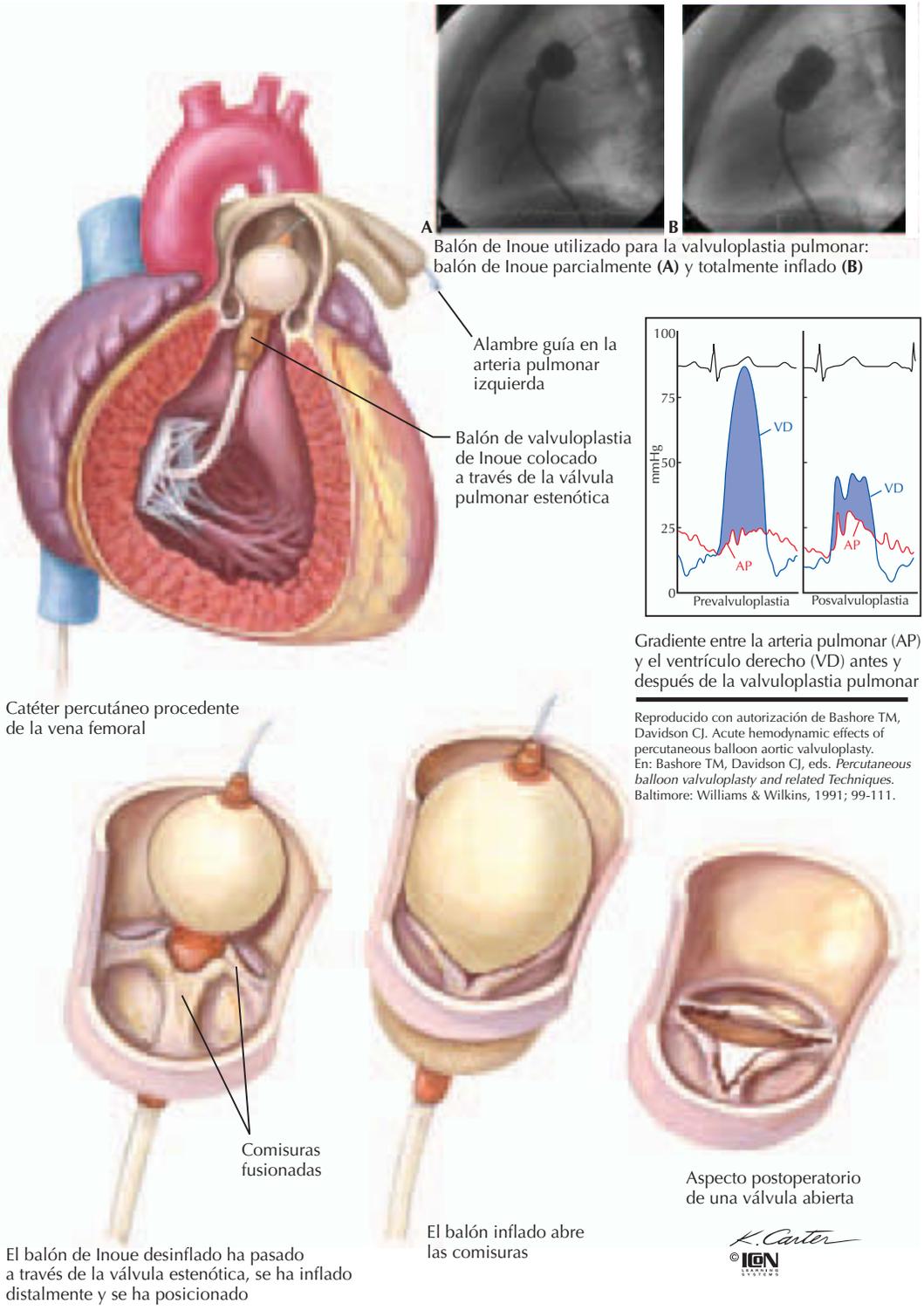


Figura 33-2. Valvuloplastia pulmonar con balón.

Indicaciones

La insuficiencia valvular se clasifica en general de 1+ (leve) a 4+ (grave). En pacientes con una insuficiencia pulmonar de menos de

2+ y una válvula pulmonar en forma de cúpula, bastará con un pico de gradiente valvular pulmonar de 50 mmHg en el cateterismo cardíaco para que esté indicada la valvuloplastia con catéter-balón, incluso en ausencia

de síntomas. Cualquier evidencia de disfunción VD o insuficiencia VD asociada más insuficiencia tricuspídea debería ser considerada como indicación para una rápida intervención. Por las razones anteriormente descritas, el éxito de la operación es muy inferior en pacientes con displasia de la válvula pulmonar. También se ha observado que la valvuloplastia percutánea con balón de la válvula pulmonar también es de limitada eficacia en pacientes con afectación carcinoide de la válvula pulmonar.

Técnica

Antes de proceder, debe realizarse una angiografía VD desde las proyecciones oblicua derecha anterior con angulación craneal y lateral recta. La angiografía pulmonar permite evaluar la insuficiencia pulmonar preoperatoria. Una insuficiencia pulmonar grave es contraindicación para la valvuloplastia; la insuficiencia grave como consecuencia de la intervención conlleva un pronóstico adverso. El tamaño anular basal se determina por ecocardiografía, resonancia magnética o angiografía con contraste. En un laboratorio de cateterismo cardíaco, puede emplearse un catéter (con marcadores radioopacos a una distancia conocida) para realizar una angiografía a nivel de la válvula para determinar el tamaño apropiado del balón. Asimismo, pueden emplearse métodos angiográficos cuantitativos de forma similar.

El balón dilatante (uno o más) se inserta percutáneamente en la vena femoral, sin vaina de inserción. El inflado máximo del balón (o balones) debe ser igual a 1,2-1,4 veces el tamaño anular estimado (fig. 33-2). A diferencia de la válvula aórtica (v. «Estenosis de la válvula aórtica»), la arteria pulmonar es elástica y a menudo requiere un mayor aumento del tamaño del balón para obtener resultados adecuados. El objetivo de esta práctica es un pico final de gradiente valvular inferior a 30 mmHg. Los índices de recidiva son muy inferiores si se alcanza este umbral. Puede usarse un solo balón, que normalmente es de 23 mm de diámetro en adultos, aunque pueden ser necesarios dos balones (uno al lado del otro) en pacientes con un anillo grande. Algunos laboratorios prefieren emplear catéteres-balón de dos o tres vías. Cada vez se utiliza más la valvuloplastia mitral con catéter-balón de Inoue, gracias a su estabilidad durante el inflado.

La cuidadosa medición de los gradientes de presión tras la intervención permite distin-

guir la estenosis infundibular de la estenosis valvular residual. También después de la operación, una angiografía del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar ayuda a evaluar la gravedad de la insuficiencia pulmonar que se ha desarrollado a consecuencia de la valvuloplastia, y puede indicar la presencia y extensión de una estenosis infundibular.

Resultados a corto plazo y complicaciones

Numerosos grupos de estudio han registrado excelentes resultados a corto plazo en niños y adultos, como ejemplifica un trabajo realizado con 66 recién nacidos y niños en los que el pico de gradiente en la válvula pulmonar disminuyó de 92 ± 43 a 29 ± 20 mmHg, sin cambios en el gasto cardíaco. El registro de adultos del NHLBI incluyó a 37 pacientes adultos: la intervención se completó en el 97% de ellos y el pico medio de gradiente se redujo de 46 a 18 mmHg. Balones de mayor tamaño, hasta un 30-50% mayores que el anillo, resultaron en mayores disminuciones del gradiente valvular sin que aumentaran las complicaciones.

Entre las mínimas complicaciones agudas se incluyen síntomas vagales y ectopia ventricular causada por los catéteres localizados en el ventrículo derecho. También se ha documentado edema pulmonar, presumiblemente por aumento de la irrigación de unos pulmones con una reducida perfusión previa; perforación de una cámara cardíaca; bloqueo del nodo auriculoventricular de grado alto, y obstrucción transitoria del flujo de salida del ventrículo derecho. Alrededor de dos tercios de los pacientes experimentan una insuficiencia de la válvula pulmonar después de la intervención, aunque raramente tiene relevancia clínica.

Resultados a largo plazo

Hay datos a largo plazo de hasta 10 años después de practicar una valvuloplastia percutánea con balón de la válvula pulmonar. En un estudio representativo, se realizó el seguimiento de 62 niños sometidos a esta intervención, con un cociente medio balón-anillo pulmonar de 1,4, durante un período medio de $6,4 \pm 3,4$ años. Se registró insuficiencia persistente de la válvula pulmonar en el 39% de los pacientes, hubo evidencia de una resolución progresiva de la hipertrofia infundibular, y el índice de reestenosis (con un gradiente de presión > 35 mmHg) fue sólo del 4,8%. Se observó que la reestenosis era más fre-

cuenta en los pacientes con válvulas displásicas. Si se producía una reestenosis, la repetición de la valvuloplastia parecía ser efectiva en pacientes sin válvulas pulmonares displásicas.

Estos datos se comparan favorablemente con los resultados de la valvulotomía quirúrgica. Un importante estudio sobre valvulotomía quirúrgica en niños registró una tasa de mortalidad quirúrgica del 3% y unos resultados quirúrgicos pobres (gradiente residual >50 mmHg) en el 4% de los casos. Los índices de reestenosis tras la intervención fueron del 14 al 33%, con períodos de seguimiento de hasta 34 meses. Así pues, la valvuloplastia percutánea con catéter-balón para la estenosis de la válvula pulmonar se muestra como el tratamiento de elección, puesto que proporciona un excelente alivio de la obstrucción valvular pulmonar, tanto a corto como a largo plazo.

ESTENOSIS DE LA VÁLVULA AÓRTICA

Fisiopatología

La válvula aórtica normal posee unas cúspides delgadas y flexibles compuestas de tres capas de tejido recubiertas de endotelio por ambos lados. Las capas incluyen una fibrosa con fibras de colágeno orientadas en paralelo a la valva que dan apoyo a la valva principal, una capa ventricular compuesta de fibras elásticas orientadas perpendicularmente al extremo de la valva para proporcionarle flexibilidad, y una capa esponjosa de tejido conectivo laxo en el tercio basal de cada valva.

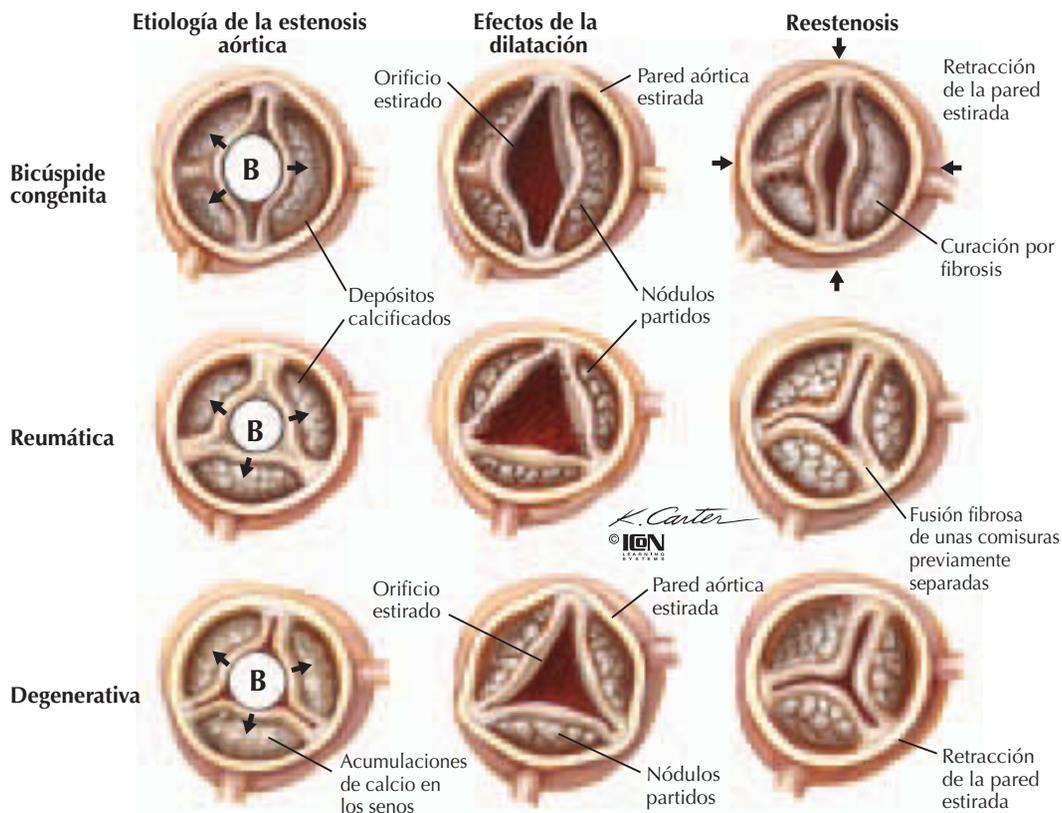
En general, las válvulas aórticas deformadas congénitamente pueden describirse como unicúspides o bicúspides. Las válvulas unicúspides son inherentemente estenóticas de nacimiento y causan síntomas en fases tempranas de la vida. Las válvulas aórticas unicúspides son causa de alrededor de un 10% de todos los casos de estenosis valvular aórtica aislada en la edad adulta. Por su parte, las válvulas aórticas bicúspides son responsables de alrededor del 60% de las estenosis valvulares aórticas aisladas en pacientes de entre 15 y 65 años de edad. Las válvulas aórticas bicúspides suelen poseer dos cúspides de un tamaño casi igual, con poca fusión de las comisuras, pero con una falsa comisura (rafe) presente en una de las cúspides. Con el tiempo se produce una fibrosis valvular progresiva con depósito de calcio, empeorando así la estenosis funcional. Puede llegar a darse una cierta fusión de las comisuras, aunque la principal

limitación suele ser la rigidez valvular por acumulación de calcio y cicatrización.

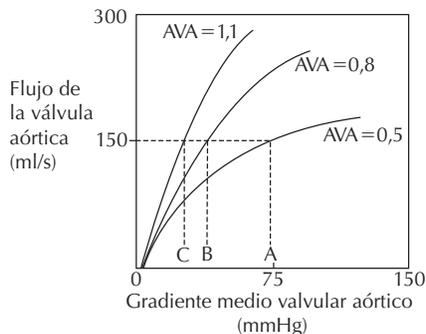
La estenosis de la válvula aórtica en la población anciana suele afectar a una válvula tricúspide y tiende a representar un continuo de esclerosis valvular aórtica benigna a esclerosis valvular aórtica grave. Se ha registrado una prevalencia de la esclerosis de la válvula aórtica del 25% en individuos de más de 65 años, con evidencia de estenosis valvular aórtica grave en un 1-2% de la población. Está demostrado que el mecanismo de la estenosis calcificada de la válvula aórtica en el anciano está relacionado con la aterosclerosis. Esta variante presenta poca fusión de las comisuras, aunque puede haber presencia de grandes concreciones de calcio en los senos de Valsalva. Las valvas pierden gradualmente su flexibilidad debido a estos depósitos de calcio. En la estenosis calcificada de la válvula aórtica, la mínima reducción del gradiente de presión que puede obtenerse mediante cateterismo con balón se ha atribuido en general a la rotura de los nódulos calcificados, a los desgarros de las valvas y a la expansión de la pared aórtica (fig. 33-3).

Cuando se obstruye el flujo de salida del ventrículo izquierdo (VI) a la altura de la válvula, se desarrolla un gradiente entre el ventrículo izquierdo y la aorta (fig. 33-4). No obstante, la relación entre el gradiente y el área de la válvula aórtica (AVA) es compleja, y depende de la gravedad de la lesión medida por el AVA, y también del gasto cardíaco y el flujo sanguíneo aórtico. Después de realizar una valvuloplastia aórtica puede aumentar el flujo aórtico por la mejoría experimentada en el gasto cardíaco o por el desarrollo de insuficiencia aórtica. Cualquiera de los resultados puede elevar el gradiente, incluso si se aumenta el AVA real. De modo alternativo, el gasto cardíaco puede disminuir y con ello puede verse un gradiente inferior, incluso si ha aumentado el AVA. Por tanto, el cambio de gradiente valvular a corto plazo que se observa después de la intervención no siempre refleja el verdadero cambio acontecido en el AVA.

El hecho de considerar solamente el cambio en el AVA puede ser problemático por otras razones. Por ejemplo, si el AVA basal es grave, una mejoría de $0,3$ cm² en relación con el área basal ejerce un efecto espectacular sobre el pico de presión sistólica en el VI (p. ej., cuando el AVA aumenta de $0,5$ a $0,8$ cm²). En cambio, si el AVA basal es menos grave, el mismo incremento puede ejercer un menor efecto (p. ej., cuando el AVA aumenta de $0,8$ a $1,1$ cm²). Así pues, pueden utilizarse tan-

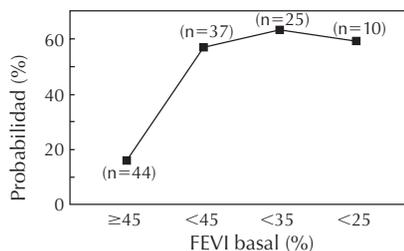


Reproducido con autorización de Waller BF, van Tassel JW, McKay C. Anatomic basis for morphologic changes produced by catheter balloon valvuloplasty. En: Bashore TM, Davidson CJ, eds. *Percutaneous balloon valvuloplasty and related techniques*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1991; 34.



Relación entre el área valvular aórtica y el flujo aórtico (gasto cardíaco). Nótese la relación curvilínea. Cuanto más planas son las curvas en las áreas aórticas menores, mayor será el gradiente en cualquier flujo aórtico determinado. A causa de esta relación, un cambio en la válvula aórtica de $0,3 \text{ cm}^2$ ejercerá un impacto mucho mayor sobre el gradiente si se produce de $0,5$ a $0,8 \text{ cm}^2$ (A a B) que el mismo incremento de $0,8$ a $1,1 \text{ cm}^2$ (B a C)

Reproducido con autorización de Bashore TM, Davidson CJ. *Acute hemodynamic effects of percutaneous balloon aortic valvuloplasty and related techniques*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1991; 105.



Relación entre la fracción de eyección (FE) basal y la probabilidad de síntomas recurrentes a un año en ancianos sometidos a valvuloplastia aórtica con balón. Sólo aquellos con una fracción de eyección $> 45\%$ experimentan resultados aceptables

Reproducido con autorización de Davidson CJ, Harrison JK, Piper KS, et al. Determinants of one-year outcome from balloon aortic valvuloplasty. *Am J Cardiol* 1991; 68: 79.

Figura 33-3. Efecto de la valvuloplastia sobre el área valvular aórtica.

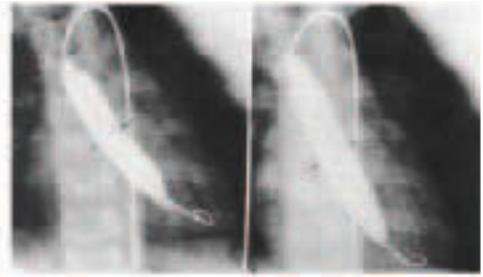
to una mejoría en el gradiente de presión como en el área final de la válvula para definir un resultado satisfactorio (es decir, un gradiente valvular final $< 50 \text{ mmHg}$ y/o un 50% de mejoría en el AVA).

Indicaciones

La decisión sobre si intervenir en una estenosis de la válvula aórtica suele depender de la presencia de síntomas de congestión, angi-

Dilatación aórtica postestenótica

Balón largo posicionado en la válvula aórtica estenótica



Balón único inflado en la válvula aórtica estenótica; inflado parcial (izquierda), con inflado completo (derecha). Véase el texto para la descripción del procedimiento

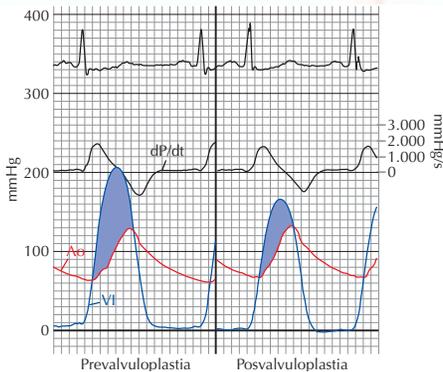
Aurícula izquierda dilatada

Alambre guía en el ventrículo izquierdo

Hipertrofia ventricular izquierda

K. Cantor
© ION

Técnica retrógrada desde la arteria femoral



Cambios hemodinámicos representativos

Cambios de presión representativos antes y después de la valvuloplastia aórtica percutánea con catéter-balón. Se muestran las presiones VI y aórtica simultáneas y de alta fidelidad, con el correspondiente dP/dt de antes y de después del procedimiento. Se ha sombreado el gradiente aórtico previo y posterior a la valvuloplastia

Reproducido con autorización de Bashore TM, Davidson CJ. *Acute hemodynamic effects of percutaneous balloon aortic valvuloplasty and related techniques*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1991; 105.

Figura 33-4. Valvuloplastia aórtica con balón.

na o síncope de esfuerzo, así como de la evaluación de la probabilidad de éxito en la mejoría del AVA. Las mediciones seriadas de los gradientes de presión transvalvular mediante ecocardiografía Doppler pueden ser de uti-

lidad para el médico que sigue el caso. Si la velocidad máxima supera los 4 m/s (gradiente estimado de 64 mmHg), los síntomas aparecen de forma relativamente rápida. Un cambio en el gradiente Doppler de más de

0,3 m/s en el plazo de un año también anuncia la aparición de síntomas. Dada la variedad de medios para medir los gradientes valvulares y la dependencia del gradiente valvular del flujo de la válvula aórtica y el área de orificio efectivo, resulta poco convincente el uso de un AVA específica para tomar una decisión sobre la operabilidad del caso. En pacientes sintomáticos con una función sistólica VI reducida y un bajo gasto cardíaco, el uso de un agente inotrópico o nitroprusiato para aumentar el flujo aórtico puede ayudar a determinar si el gasto disminuido (y consecuentemente, el gradiente bajo) es consecuencia de la estenosis valvular o es atribuible a una función ventricular pobre. La mayoría de médicos emplean un AVA inferior a 0,8 cm² y un gradiente aórtico de al menos 50 mmHg en pacientes sintomáticos como indicaciones para la intervención sobre la válvula aórtica.

La decisión de llevar a cabo una intervención percutánea depende de la situación clínica y del tipo de enfermedad valvular que ha provocado la estenosis de la válvula aórtica. En el improbable caso de que se trate de una estenosis valvular aórtica reumática sin insuficiencia aórtica significativa, habrá fusión de las comisuras. En esta situación, es de esperar que una valvuloplastia percutánea con balón sea beneficiosa. De todos modos, son muy escasos los pacientes que sufren una estenosis valvular aórtica aislada causada por una enfermedad reumática.

En neonatos y niños de muy corta edad, las tasas iniciales de éxito de la intervención percutánea no son demasiado esperanzadoras, aunque los niños de mayor edad pueden beneficiarse de esta técnica, por lo que deberían ser considerados candidatos para la operación. En adultos, la intervención quirúrgica ha demostrado de manera sistemática ser superior a la valvuloplastia percutánea con balón. Así pues, el uso del método percutáneo en adultos debe restringirse a situaciones en las que el riesgo de la intervención quirúrgica sea muy elevado, como en los casos de pacientes embarazadas o en ancianos con shock cardiogénico. En estas circunstancias, la valvuloplastia percutánea con balón puede servir de puente hasta la sustitución aórtica definitiva. Además, en los casos infrecuentes de ancianos con la función sistólica VI preservada y estenosis grave en la válvula aórtica que no son candidatos a sustitución quirúrgica de la válvula aórtica por patologías comórbidas, la valvuloplastia puede proporcionar beneficios sintomáticos a corto plazo, si bien el pronóstico a largo plazo sigue siendo pobre.

Técnica

El catéter-balón utilizado para la valvuloplastia aórtica debería tener un diámetro máximo inflado ligeramente inferior al tamaño medido del anillo aórtico. En adultos suele emplearse un balón de 20 mm de diámetro, aunque para pacientes de mayor tamaño podría ser necesario uno de 23 mm. En niños o adultos de menor talla se utilizan balones más pequeños. Los balones más largos (p. ej., de 5,5 cm frente a los 3 cm habituales) proporcionan ventajas para ayudar a evitar el deslizamiento del globo por el orificio de la válvula estenosada durante el inflado.

La hemodinámica se mide al inicio y tras finalizar el cateterismo, a fin de determinar la eficacia del procedimiento. El catéter-balón se coloca plano en el centro de la válvula y se infla utilizando contraste radiográfico diluido al 25% en suero salino (fig. 33-4). Las presiones de inflado no parecen influir significativamente en el resultado, de modo que no es necesario seguir midiéndolas. Normalmente son adecuadas entre una y tres acciones de inflado de 15 a 20 s.

Ya sea percutánea (por la arteria femoral, con o sin vaina de inserción), por venostomía (a través de la arteria braquial) o transeptal (mediante un abordaje anterógrado a la válvula aórtica por la arteria femoral derecha), la valvuloplastia ofrece resultados similares. El abordaje transeptal es especialmente útil en pacientes con una aterosclerosis aortoiliaca significativa, una patología frecuente en la tercera edad. Después de la punción transeptal, se introduce un alambre de 0,96 mm a través de la aurícula izquierda y del ventrículo izquierdo, atravesando la válvula aórtica y bajando por la aorta descendente para mayor estabilidad. El septo interauricular se expande mediante un catéter-balón de 8 mm antes de insertar el catéter-balón que efectuará la valvuloplastia aórtica. El resto del procedimiento es similar al método retrógrado.

Resultados agudos y complicaciones

Una revisión de 18 estudios de valvuloplastia con balón en pacientes de edad avanzada demostró que puede esperarse una disminución aguda del gradiente aórtico medio desde unos 55 hasta unos 29 mmHg, con un aumento del AVA de 0,5 a 0,8 cm². Los pacientes que participaron en aquellas investigaciones no presentaron un aumento apreciable del gasto cardíaco.

En los pacientes en los que se registraron datos de presión-volumen antes e inmediatamente después del procedimiento no se apreció un cambio global de la función sistólica, con un ligero aumento de la fracción de eyección, una ligera reducción del pico positivo del dP/dt , y una modesta disminución del volumen sistólico y de la tensión parietal pico y telesistólica. Se registró un mayor impacto en las medidas diastólicas de la función ventricular, incluyendo una significativa reducción del pico negativo del dP/dt y una prolongación de la tau (una medida de relajación diastólica activa). Se consideró que la isquemia aguda y transitoria durante la intervención era la responsable de algunos de los cambios agudos.

Los resultados en niños y neonatos varían ampliamente en función del estado clínico del paciente y de las anomalías cardíacas asociadas. Muchos neonatos con estenosis crítica de la válvula aórtica sufren una hipoplasia VI grave o una fibroelastosis endocárdica, lo que hace que en ellos no se obtengan buenos resultados ni con la valvuloplastia aórtica percutánea ni con la intervención quirúrgica. Después del período neonatal, los resultados de la valvuloplastia mejoran. Datos de 232 pacientes con una edad media de 9 años reflejaron una reducción de los gradientes aórticos de aproximadamente el 60%, de alrededor de 75 hasta 30 mmHg, después de la valvuloplastia percutánea. Así pues, este método parece funcionar relativamente bien en el grupo de edad adolescente, además de ofrecer la importante oportunidad de retrasar la cirugía hasta que el individuo ha alcanzado una edad plenamente adulta. Hay que señalar que, incluso con un pronóstico excelente, se producirá una reestenosis con el tiempo. Esto hace que merezca la pena la valvuloplastia en la adolescencia, puesto que la sustitución valvular implicaría la necesidad de una nueva intervención a causa de una relativa estenosis valvular (p. ej., una válvula artificial apropiada para un adolescente, pero que se queda pequeña en el corazón adulto).

La tasa de complicaciones de la valvuloplastia aórtica que ponen en peligro la vida del paciente es considerablemente baja, teniendo en cuenta que se ha empleado en un inicio en la población anciana. Casi todos los protocolos requieren que los pacientes no sean candidatos a intervención quirúrgica. En una revisión de 791 pacientes de este tipo, la mortalidad intrahospitalaria fue del 5,4% con un riesgo de morbilidad grave (accidente cerebrovascular, perforación cardíaca, infarto

agudo de miocardio o insuficiencia aórtica grave) de hasta el 1,5%. Con diferencia, las complicaciones vasculares fueron las más frecuentes, con una incidencia del 10,6%.

En el registro del NHLBI de 671 pacientes, las complicaciones fueron significativas. Un 25% de los sujetos presentaron al menos una complicación en las primeras 24 h posteriores al procedimiento, mientras que un 31% experimentó alguna complicación antes de recibir el alta hospitalaria. La complicación más común fue la necesidad de transfusión (23%), seguida de la necesidad de cirugía vascular (7%) o de la incidencia de un accidente cerebrovascular (3%), una embolización sistémica (2%) o un infarto agudo de miocardio (2%). La mortalidad por cualquier causa fue del 3%, con muerte normalmente debida a un fallo multiorgánico y a una mala función del VI previa al procedimiento. De los pacientes que sobrevivieron más de 30 días, el 75% había mejorado al menos una clase funcional de la New York Heart Association (NYHA).

Resultados a largo plazo

Los estudios a corto plazo realizados con pacientes sometidos a una valvuloplastia aórtica han revelado que puede producirse un aumento del gradiente aórtico transcurridos solamente 2 días del procedimiento, indudablemente por retracción aórtica. Asimismo, puede haber también una mejoría temprana y progresiva del gasto cardíaco durante este período inicial que, a pesar de ser beneficioso, se suma al elevado gradiente observado. Al cabo de 6 meses, la mayoría de los pacientes presentan evidencia de reestenosis. En un estudio llevado a cabo con 41 pacientes que se sometieron a un recateterismo a los 6 meses, todos los pacientes presentaron reestenosis hemodinámica. Es interesante observar que los síntomas detectados en el seguimiento del paciente parecen estar más relacionados con una disfunción diastólica que con el AVA o con el gradiente de presión.

En un estudio con un seguimiento de un año, la probabilidad de síntomas recurrentes se predijo por una fracción de eyección basal inferior al 45%. Esto implica que los pacientes con una función sistólica VI pobre no son buenos candidatos para una valvuloplastia aórtica percutánea con catéter-balón. Dado que la mayoría de los pacientes con función sistólica VI preservada serían firmes candidatos a cirugía de sustitución de la válvula aórtica, es de esperar que sólo una pequeña población de pacientes adultos se beneficie de la

mejoría sintomática resultante a corto plazo. Esta situación es más probable en aquellos pacientes de edad muy avanzada (más de 90 años) con estenosis de la válvula aórtica, en los que el riesgo de la cirugía suele ser inaceptable.

ESTENOSIS DE LA VÁLVULA MITRAL

Fisiopatología

La obstrucción del flujo de entrada VI a través de la válvula mitral suele ser atribuible a una cardiopatía reumática. También puede tratarse de una estenosis congénita de la válvula mitral, generalmente por una fusión de las cuerdas, a menudo entre ellas, o por un posicionamiento anormal de los músculos papilares. Los músculos papilares pueden estar tan juntos que sólo se evidencie un único músculo (válvula mitral «en paracaídas»). En ocasiones aisladas, una red mitral de cuerdas tendinosas en la cara auricular de una valva mitral puede obstruir el flujo sanguíneo. En el anciano, una calcificación anular de la válvula mitral puede tener como resultado el endurecimiento de la valva y una estenosis mitral, en la que el calcio se va acumulando desde el anillo hacia el centro de la válvula; frecuentemente se halla asociada una insuficiencia mitral (IM). Otras causas de estenosis mitral son infrecuentes: carcinoide (normalmente asociada a un foramen oval permeable o a un defecto septal auricular), lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, enfermedad de Fabry y amiloidosis. No obstante, la causa predominante de estenosis mitral es la reumática, aunque es habitual que otras válvulas se vean también afectadas.

El intervalo entre un episodio de fiebre reumática aguda y una estenosis mitral sintomática suele ser de una media de 16 años. La mayoría de los pacientes no recuerdan el evento agudo cuando finalmente acuden al médico por una estenosis mitral. La fusión de las comisuras entre las valvas anterior y posterior es el rasgo más característico de la estenosis mitral reumática. La fusión, el engrosamiento y la retracción de las cuerdas, el engrosamiento de las valvas y el depósito de calcio contribuyen al proceso obstructivo. La gravedad de estas características ha dado lugar a un sistema de valoración cualitativa ecocardiográfica en el que se asignan números a cada característica. Así, se valoran sobre una escala la movilidad de la valva mitral anterior, la presencia de engrosamiento valvular o cicatrización submitral y la evidencia de

calcificación, a fin de definir la idoneidad de la válvula para someterse a una valvuloplastia percutánea (v. *Indicaciones*). La figura 33-5 representa el espectro de afectación a través de una ecocardiografía bidimensional de la pared torácica.

La localización de la fusión de las comisuras puede ayudar a predecir el éxito de la dilatación con balón. Dado que este procedimiento actúa produciendo el desgarro de la fibrosis de las comisuras que funde las valvas, la presencia de una fusión mínima de las comisuras sugiere que la valvuloplastia será ineficaz. Si existe fusión excéntrica de las comisuras en un solo lado de la valva, el balón inflado puede verse forzado a expandirse hacia el lado no fusionado de la valva, aumentando el riesgo de trauma valvular o ventricular. Si la fusión es sólo en el lado septal de la válvula mitral, por ejemplo, aumentará el riesgo de que el balón (o balones) desgarre el anillo mitral al inflarse.

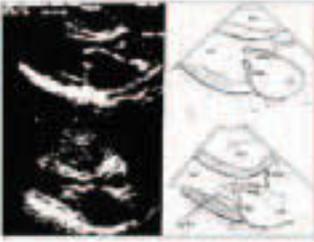
El área de la válvula mitral medida por planimetría suele corresponderse con el área valvular obtenida por Doppler. Cuando el área planimétrica se muestra mucho mayor que la obtenida por Doppler, esta dicotomía podría señalar la presencia de un gradiente submitral significativo. Esta válvula podría no responder a la valvuloplastia con catéter-balón.

Indicaciones

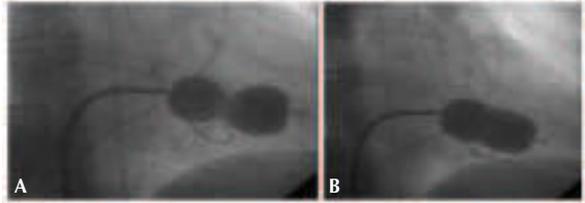
La estenosis de la válvula mitral provoca la obstrucción del flujo de entrada del ventrículo izquierdo y una elevada presión auricular izquierda (AI). Cualquier actividad que incremente el flujo sanguíneo (como el ejercicio) o acorte el tiempo diastólico (p. ej., el inicio de una taquicardia rápida, como un flúter o una fibrilación auricular) aumenta el gradiente mitral. Cuando el gradiente de presión en la válvula mitral es elevado, emergen los síntomas de disnea y congestión pulmonar. La decisión de intervenir en una estenosis mitral se basa principalmente en los síntomas al realizar ejercicio.

Puede existir una hipertensión pulmonar mayor de la esperada por la magnitud de la presión auricular izquierda aislada. La hipertensión pulmonar es también una indicación para la corrección de la estenosis valvular; en estos casos pueden esperarse significativas mejorías tras el procedimiento. La resistencia vascular pulmonar puede ser desproporcionadamente elevada en comparación con la presión de enclavamiento capilar pulmonar. A pesar de que se desconoce el factor desen-

Evaluación ecocardiográfica de la gravedad de la estenosis mitral

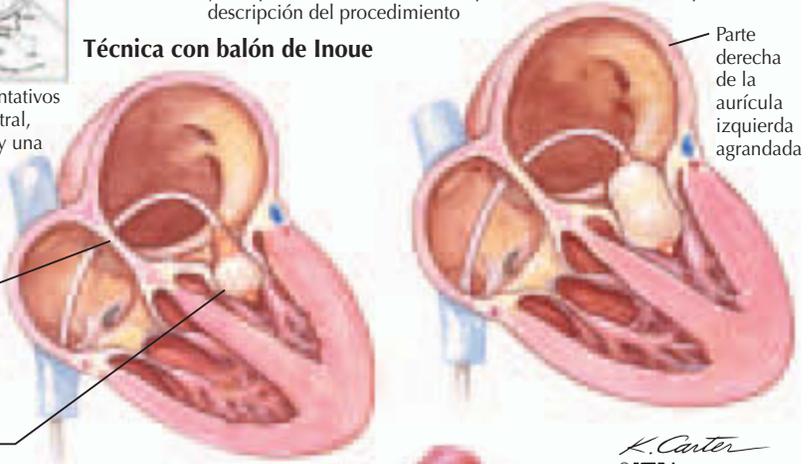


Ecocardiogramas 2-D representativos de pacientes con estenosis mitral, con una válvula mitral móvil y una puntuación ecocardiográfica baja (*parte superior*) y de un paciente con una puntuación ecocardiográfica alta (*parte inferior*)



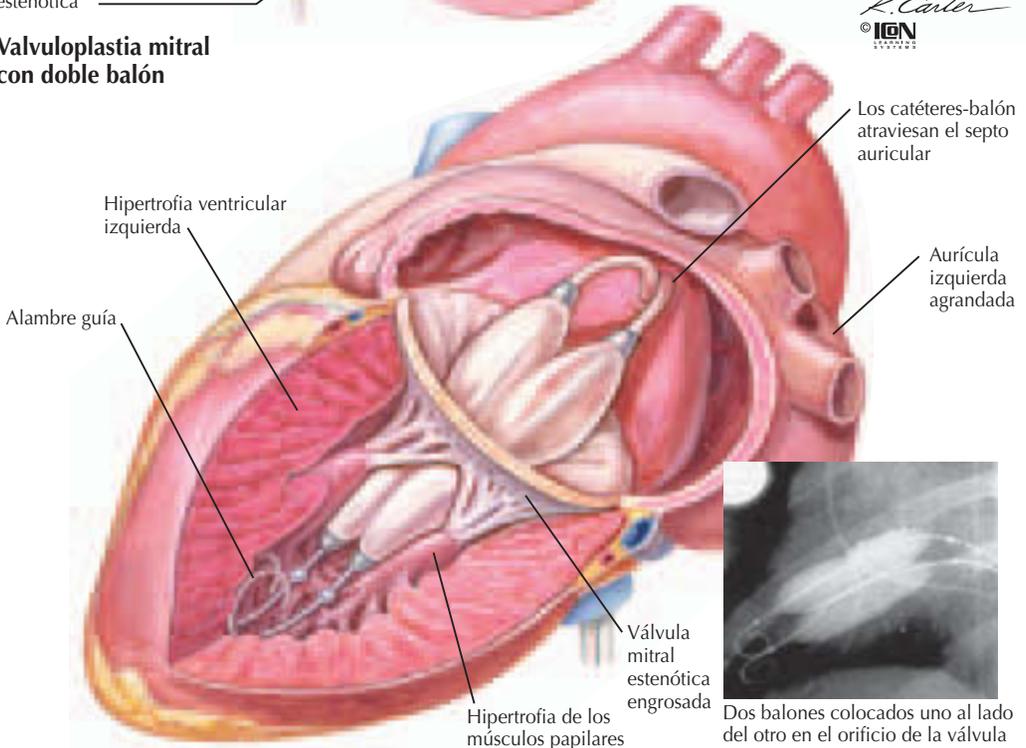
Valvuloplastia mitral con balón de Inoue. Se observa el balón de Inoue parcialmente inflado en el orificio de la estenosis mitral a la derecha (A) y completamente inflado a la izquierda (B). Véase el texto para la descripción del procedimiento

Técnica con balón de Inoue



El inflado parcial del balón distal evita que el catéter de Inoue se vea empujado a través de la válvula mitral estenótica

Valvuloplastia mitral con doble balón



Dos balones colocados uno al lado del otro en el orificio de la válvula mitral estenótica. Véase el texto para la descripción del procedimiento

Figura 33-5. Valvuloplastia mitral con balón.

cadente de la elevación excesiva de la presión de la arteria pulmonar, parecen estar implicados dos potentes vasoconstrictores: la endotelina y la adrenomedulina. Dado que la

hipertensión pulmonar en esta situación puede experimentar una regresión después de una valvuloplastia con catéter-balón, se considerará la hipertensión pulmonar o la insufi-

Tabla 33-1

Clasificación anatómica de la válvula mitral estenótica: sistema de puntuación del Massachusetts General Hospital

Medición	Puntuación valvular
A. Movilidad de las valvas	<ol style="list-style-type: none"> 1. Válvula de gran movilidad con restricción únicamente en la punta de las valvas 2. Porción media y base de las valvas con movilidad reducida 3. Las valvas se mueven hacia delante en la diástole, principalmente en la base 4. Movimiento valvar hacia delante mínimo o ausente en la diástole
B. Engrosamiento valvular	<ol style="list-style-type: none"> 1. Valvas mínimamente engrosadas (4-5 mm) 2. Engrosamiento en la parte media de las valvas, pronunciado engrosamiento de los márgenes 3. El engrosamiento se extiende por toda la valva (5-6 mm) 4. Pronunciado engrosamiento de toda la superficie valvar (>8 mm)
C. Engrosamiento subvalvular	<ol style="list-style-type: none"> 1. Mínimo engrosamiento de las estructuras cordales justo por debajo de la válvula 2. Engrosamiento de las cuerdas que se extiende hasta un tercio de la longitud cordal 3. Engrosamiento que se extiende al tercio distal de las cuerdas 4. Importante engrosamiento y acortamiento de todas las cuerdas que descienden hasta los músculos papilares
D. Calcificación valvular	<ol style="list-style-type: none"> 1. Una sola área de brillo ecográfico intensificado 2. Áreas separadas de brillo, confinadas a los márgenes de las valvas 3. Brillo que se extiende a la porción media de las valvas 4. Extensa área de brillo por la mayor parte del tejido valvar
Puntuación final	Una puntuación de cero implica una morfología valvular normal. Una puntuación ≤ 8 implica una válvula móvil apta para valvuloplastia percutánea. Las puntuaciones valvulares en progresivo aumento presentan unos pronósticos menos favorables, tanto agudos como a largo plazo

Reproducido con autorización de Wilkins GT, Weyman AE, Abascal VM, Block PC, Palacios IF. Percutaneous balloon dilatation of the mitral valve: An analysis of echocardiographic variables related to outcome and the mechanism of dilatation. *Br Heart J* 1988; 60: 299-308.

ciencia cardíaca derecha, incluso sin síntomas congestivos, como indicación para la intervención en una estenosis mitral.

La elección entre la sustitución valvular o la valvuloplastia dependerá de la morfología de la válvula mitral estenosada. Se han sugerido numerosos sistemas de evaluación ecocardiográfica. De todos ellos, el más popular es el del Massachusetts General Hospital, en el que cada una de las cuatro características predeterminadas se puntúa de 0 a 4 (0 significa normal; tabla 33-1). Cuanto más elevada es la puntuación, menos probable será obtener resultados satisfactorios por dilatación percutánea con catéter-balón. El sistema de puntuación ha predicho satisfactoriamente resultados agudos en numerosos estudios; una puntuación superior a 8 tiende a asociarse a un pronóstico subóptimo. Sin embargo, cuando se trata como un continuo variable, la relación entre la puntuación morfológica y el aumento del área de la válvula mitral o del área final después de la intervención es relativamente pobre. El sistema de puntuación

pondera cada factor por igual, aunque ciertos factores pueden tener más peso en la obtención de un resultado negativo que otros. Por ejemplo, el calcio de las comisuras puede ser un factor predictivo del pronóstico más potente incluso que la puntuación total.

Antes del procedimiento, el paciente debería someterse a una ecocardiografía transesofágica para tener la certeza de que no existe ningún trombo auricular y para proporcionar información adicional sobre la morfología valvular. Si existe un trombo auricular, el paciente debe recibir warfarina durante 4-6 semanas, tras las cuales deberá repetirse la ecocardiografía transesofágica. Puede efectuarse la intervención si el trombo está situado profundamente en la orejuela auricular (o aurícula accesoria), aunque es preferible la resolución de cualquier coágulo auricular antes de aconsejar el procedimiento.

La edad del paciente o una historia de comisuromía quirúrgica no influyen significativamente en los resultados agudos de esta técnica, siempre y cuando la morfología val-

vular sea favorable. En general, un paciente sintomático con una puntuación morfológica razonablemente baja y una insuficiencia mitral menor de 2+ es candidato para una valvuloplastia mitral percutánea. Casi todos los pacientes con síntomas asociados a la estenosis mitral tienen un área calculada de la válvula mitral inferior a 1,5 cm².

Técnica

La breve experiencia y los resultados subóptimos con las técnicas de un único balón propiciaron el desarrollo de las técnicas de doble balón. Desde entonces solamente se ha popularizado la técnica que utiliza el balón Inoue. La mayoría de los laboratorios utilizan el método anterógrado que requiere de un cateterismo transeptal. El cateterismo cardíaco en el lado derecho, así como la ventriculografía, determinan inicialmente el grado de insuficiencia mitral, el gasto cardíaco, el gradiente valvular y el área de la válvula mitral. Algunos intervencionistas utilizan un angiograma con llenado en la levofase de la AI para guiar la colocación de la aguja transeptal.

El cateterismo transeptal utiliza una aguja hueca de Brockenbrough dentro de una vaina de Mullins 8F. Una monitorización continua de la presión alerta al operador si la aguja pincha la aorta o entra en el pericardio. Una vez la vaina ha entrado en la aurícula izquierda se retira la aguja, se vuelve a medir el gradiente mitral y se obtiene el área de la válvula mitral.

Las técnicas de doble balón son complejas. Algunos operadores prefieren emplear balones dobles posicionados uno al lado del otro y con dos alambres guía. Existen otros sistemas que utilizan dos balones en un único catéter (sistema *bifoil*) o dos balones en un único alambre guía (sistema *Multi-Track*). En cualquiera de las técnicas, los balones se posicionan uno al lado del otro a través de la válvula mitral y se inflan simultáneamente, entre una y cuatro veces, con contraste diluido (fig. 33-5). Al completar el procedimiento se vuelve a medir el gradiente mitral y se repite el ventriculograma izquierdo para comprobar la presencia de cualquier insuficiencia mitral residual.

El método del balón Inoue simplifica el proceso. El catéter-balón 12F está diseñado para que el extremo distal del balón se infle antes que el proximal, lo que permitiría el posicionamiento del balón a través de la válvula mitral, el inflado del extremo distal y la retracción del balón restante hacia el orificio

mitral antes de inflarlo por completo. Con los balones dobles, el diámetro máximo está predeterminado y es dependiente del diámetro máximo del balón o balones inflado(s). Con el sistema Inoue, el diámetro depende de la cantidad de contraste utilizado para inflar el balón. Esta característica permite graduar los aumentos del diámetro del balón durante el proceso, sin tener que reemplazar el catéter-balón por completo. El tamaño del balón puede determinarse por mediciones ecocardiográficas del anillo mitral o por la talla del paciente. Los diámetros máximos más utilizados son 26 y 28 mm.

Una vez emplazado en el ventrículo izquierdo, el balón se infla secuencialmente en el orificio de la válvula mitral, en incrementos de 1 a 2 mm. Tras cada inflado del balón deben reevaluarse la presión AI y el gradiente mitral. La ecocardiografía de la pared torácica entre cada inflado permite la observación de cualquier cambio en la válvula mitral o de cualquier evidencia de insuficiencia mitral mediante Doppler. Si hay presencia de insuficiencia mitral o se ha reducido satisfactoriamente el gradiente mitral, el proceso se habrá completado. Antes del preceptivo ventriculograma posterior al procedimiento, deben repetirse las mediciones del gasto cardíaco, un estudio de cortocircuito para evidenciar cualquier defecto del septo auricular creado por la punción transeptal, y la determinación de las presiones cardíacas del lado derecho. El objetivo es alcanzar un área valvular final mayor de 1,5 cm² con una insuficiencia mitral no superior a 2+.

Resultados agudos y complicaciones

En los 19 estudios que evaluaron los resultados inmediatos de la valvuloplastia mitral se registró una mejoría instantánea de los pronósticos clínicos y hemodinámicos. Según estos estudios, una expectativa razonable sería una reducción del 50-70% del gradiente transmitral, acompañada de un aumento del 50 al 100% en el área valvular. Un ejemplo representativo sería un paciente con un área de la válvula mitral de 0,9 cm² antes del procedimiento, que mejore a 1,9 cm². Del mismo modo, un gradiente mitral representativo antes del procedimiento sería de 14 mmHg, que mejoraría a 6 mmHg después de la valvuloplastia. El gasto cardíaco tiende a permanecer sin alteraciones. Las áreas valvulares después del procedimiento son similares tanto si se utiliza el método de doble balón como si se emplea el sistema Inoue. Alrededor de un

8-10% de las áreas valvulares no mejorarán a un área final mayor de 1,0 cm².

Las presiones pulmonares disminuyen inmediatamente, correspondiéndose con el cambio en la presión AI. En pacientes con hipertensión pulmonar grave, las presiones pulmonares experimentan una mayor disminución a las 24 h y siguen bajando durante los meses posteriores.

Los problemas implicados en la relación entre el área y el flujo valvular comentados en la evaluación de resultados de la valvuloplastia aórtica también son propios de la valvuloplastia mitral. Una intervención satisfactoria se define generalmente como la que logra un 50% de ampliación del área valvular o un área final de más de 1,5 cm², con una insuficiencia mitral no superior a 2+. Puede esperarse un índice de éxito agudo de aproximadamente el 90%, en función de la morfología valvular. Los principales factores identificados como predictores de éxito son una puntuación valvular baja (calculada por cualquiera de los métodos) y la ausencia de una insuficiencia mitral basal significativa.

Las complicaciones derivadas de la valvuloplastia mitral percutánea se han reducido a medida que ha aumentado el conocimiento sobre la técnica, y ésta se ha restringido a un reducido número de centros especializados, que la llevan a cabo con frecuencia. La tabla 33-2 resume las cifras de complicaciones agudas, extraídas de distintas revisiones. Con el uso rutinario de la ecocardiografía transesofágica antes de la intervención, el riesgo de eventos embólicos casi ha desaparecido. Las principales complicaciones están relacionadas con la técnica transeptal y con el desarrollo de una insuficiencia mitral significativa por lesión del aparato valvular mitral. El uso de la ecocardiografía seriada después de cada dilatación del globo ha aumentado la detección del desarrollo de insuficiencia mitral y permite la interrupción inmediata del procedimiento antes de que se desarrolle una insuficiencia grave. También es importante prestar una buena atención a la onda *v* de la aurícula izquierda durante el procedimiento, cuyo aumento predice un empeoramiento agudo de la insuficiencia mitral.

Resultados a largo plazo

Datos de supervivencia y de supervivencia sin eventos adversos

Se han registrado tasas de supervivencia a 10 años del 85 al 97%, con unas tasas de su-

Tabla 33-2
Complicaciones actuales asociadas a la valvuloplastia mitral percutánea

Complicación	Estimación (%)
Cirugía cardíaca de urgencia	1-4
Perforación/taponamiento cardíaco	0,5-4
Insuficiencia mitral significativa	2-3
Accidente cerebrovascular/eventos embólicos	0,5-1,5
Muerte	0-1

pervivencia sin eventos adversos del 61 al 72%. La supervivencia sin eventos depende al parecer de una morfología valvular óptima, de la presencia de ritmo sinusal, de unas presiones bajas en el área de la válvula mitral y de una insuficiencia mitral no superior a 2+ después del procedimiento. Una revisión de la experiencia del Massachusetts General Hospital demostró que, aunque la incidencia de eventos adversos (muerte, cirugía de la válvula mitral y repetición de la valvuloplastia) era baja durante los primeros cinco años de seguimiento, más allá de este período se producía un progresivo aumento de los eventos adversos, probablemente causado por el proceso patológico más que por complicaciones de la intervención. Las tasas de supervivencia (82 frente al 57%) y de supervivencia sin eventos adversos (38 frente al 22%) durante un seguimiento de 12 años fueron mejores con una puntuación ecocardiográfica ≤ 8 que en los que obtuvieron más de 8 puntos. El análisis por regresión de Cox identificó factores predictores independientes de eventos combinados a largo plazo: insuficiencia mitral de 3+ o más tras el procedimiento, una puntuación ecocardiográfica superior a 8, edad avanzada, comisurotomía quirúrgica previa, clase funcional 4 de la NYHA, insuficiencia mitral de 2+ o más antes de la valvuloplastia, y una presión de la arteria pulmonar más elevada después de la intervención. La fibrilación auricular ejerce un efecto negativo sobre la supervivencia libre de eventos, y algunos estudios han registrado también el efecto negativo del calcio valvular y de la insuficiencia mitral basal. Como era de esperar, los pacientes con resultados iniciales subóptimos evolucionan menos favorablemente desde el punto de vista clínico.

Mejoría sintomática y reestenosis

Prácticamente todos los estudios subrayan la impresionante mejoría en los síntomas de

los pacientes después de una valvuloplastia mitral percutánea con catéter-balón. Es más probable que los síntomas aparezcan en pacientes con resultados subóptimos y en pacientes con peor morfología valvular. Es difícil definir la reestenosis posprocedimiento, dados los problemas relacionados con la definición de un éxito hemodinámico inicial. Los primeros estudios definieron la reestenosis como una pérdida de al menos un 50% del área valvular ganada inicialmente, mientras que otros trabajos han optado por incluir un área valvular inferior a 1,5 cm² en la definición.

Los estudios hemodinámicos seriados sugieren que la reestenosis clínica puede no responderse con la reestenosis anatómica. Un estudio con datos seriados de reestenosis ecocardiográfica en 310 pacientes con puntuaciones ecocardiográficas iniciales elevadas evaluó la reestenosis, definida como un área de la válvula mitral inferior a 1,5 cm² y/o una pérdida de al menos el 50% del área valvular inicialmente ganada. Se obtuvo un éxito agudo del proceso (un área valvular final > 1,5 cm²) en el 66% de los pacientes. La tasa acumulativa de reestenosis a seis años fue del 40%, después de una valvuloplastia satisfactoria. El único factor predictivo independiente de reestenosis fue la puntuación ecocardiográfica (la probabilidad de reestenosis a cinco años fue del 20% para puntuaciones < 8 frente al 61% para las puntuaciones ≥ 8). La disminución del área de la válvula mitral y la aparición de reestenosis fueron graduales y progresivas durante el seguimiento. La reestenosis ecocardiográfica se relacionó con eventos adversos o con síntomas de clase funcional 3 o 4 de la NYHA, pero en el análisis multivariado no demostró ser un factor predictivo independiente del pronóstico clínico.

Los datos de la reestenosis clínica son más impresionantes. La anatomía de la válvula mitral siempre parece predecir el pronóstico sintomático. Clínicamente se ha registrado una tasa de reestenosis a los siete años del 20 al 39% después de la valvuloplastia. Se obtuvo una tasa de reestenosis a 10 años del 23% en los que obtuvieron una puntuación ecocardiográfica de 8 o menos, del 55% para los que obtuvieron una puntuación de 9 a 11, y del 50% para los que obtuvieron 12 o más.

Datos comparativos con la comisurotomía quirúrgica

Estudios que han comparado la cirugía con la valvuloplastia con catéter-balón han refle-

jado unos resultados iniciales similares. En 60 pacientes con anatomía favorable asignados aleatoriamente a valvuloplastia (empleando la técnica de doble balón) o a comisurotomía quirúrgica abierta, ambos métodos ofrecieron unos resultados excelentes. Sin embargo, a los tres años, las áreas valvulares mitrales de los pacientes sometidos a valvuloplastia con catéter-balón eran mejores que las de los participantes del grupo quirúrgico (2,4 frente a 1,8 cm²). Además, un 72% de los pacientes a los que se realizó la valvuloplastia estaban en la clase funcional 1 de la NYHA, mientras que sólo se encontraban en esta clase el 57% de los sujetos del grupo quirúrgico.

En otro estudio, se realizó aleatoriamente a 90 pacientes una valvuloplastia, una comisurotomía abierta o una comisurotomía cerrada, y se llevó a cabo su seguimiento durante siete años. Al concluir el estudio, se observó poca diferencia entre los pacientes de valvuloplastia y los de comisurotomía abierta. Estos dos grupos presentaron menos reestenosis clínica que el grupo de comisurotomía cerrada (0% para los dos primeros y 27% para el último grupo). A los siete años, el 87% de los pacientes de valvuloplastia y el 90% de los de comisurotomía abierta se encontraban en la clase funcional 1 de la NYHA, en comparación con el 33% de los pacientes sometidos a comisurotomía cerrada.

Aparentemente, la valvuloplastia con catéter-balón es equivalente o superior a la comisurotomía quirúrgica para la estenosis mitral sintomática, al menos durante los primeros siete años posteriores al procedimiento, siempre y cuando la puntuación valvular previa al procedimiento se encuentre dentro de un rango aceptable. Así pues, se recomienda elegir el método percutáneo en aquellos pacientes con una morfología valvular apropiada.

ESTENOSIS DE LA VÁLVULA TRICÚSPIDE

Fisiopatología

La anatomía de la válvula tricúspide es más variable que la de la válvula mitral. Las tres valvas de la tricúspide son de un tamaño desigual. De ellas, la más pequeña es la septal y la mayor es la anterior. A pesar de que algunas cuerdas se unen a distintos músculos papilares del ventrículo derecho, también se unen directamente al endocardio de ventrículo derecho. Por tanto, la insuficiencia tricúspide es un fenómeno frecuente cuando el ventrículo derecho se dilata por cualquier causa. El orificio de la válvula tricúspide es

considerablemente mayor que el de la mitral, ya que el área tricuspídea normal es de 10 cm². Debe presentarse una considerable estenosis valvular para obstruir el flujo de entrada del ventrículo derecho. Aunque un gradiente medio de 2 mmHg ya permite establecer el diagnóstico, la mayoría considera un gradiente medio de al menos 5 mmHg o un área valvular calculada de menos de 2,0 cm² para determinar la presencia de una estenosis tricuspídea (ET) significativa.

La estenosis de la válvula tricúspide es decididamente infrecuente y nunca aparece como una lesión aislada. Las enfermedades reumáticas son las responsables en el 90% de los casos de ET. De los pacientes con valvulopatía mitral reumática, entre un 3 y 5% padecen también ET asociada. Existe fusión de las comisuras, aunque se observa fibrosis y/o fusión de las cuerdas con menos frecuencia que en la estenosis mitral reumática. También es infrecuente hallar calcio en las valvas.

En Estados Unidos, la segunda causa de ET es el síndrome carcinoide, en el que también suele existir insuficiencia tricuspídea. La placa de carcinoide engrosa las valvas y las cuerdas, y es inusual que se produzca una fusión de las comisuras. Existen formas congénitas de ET que suelen deberse a anomalías en las valvas (ausentes o en menor cantidad), en las cuerdas (ausentes, menor cantidad o acortadas) y en los músculos papilares (cantidad reducida). Se han intentado emplear técnicas percutáneas con catéter-balón en la ET congénita, aunque el papel de este tipo de intervenciones está muy limitado en el tratamiento de esta enfermedad.

La comisurotomía quirúrgica abierta de la válvula tricúspide también es una práctica infrecuente, dado el alto riesgo de insuficiencia tricuspídea. Se desaconseja abrir la comisura entre las valvas anterior y posterior, aunque la comisurotomía quirúrgica puede ser satisfactoria si libera la fusión entre las valvas anterior y septal o posterior y septal. Teniendo en cuenta la experiencia quirúrgica, el uso de la valvuloplastia con catéter-balón parece estar anatómicamente limitado.

Indicaciones

Los pacientes con ET suelen presentar un bajo gasto cardíaco, fatiga, anasarca e hinchazón abdominal por hepatomegalia y ascitis. Pueden hacerse visibles ondas *a* gigantes en el cuello, incluso perceptibles por el propio paciente. La ET sintomática es una razón aceptable para considerar la intervención. El

factor limitante suele estar asociado a la insuficiencia tricuspídea. Puede considerarse la intervención en el improbable caso de que el paciente no sea candidato quirúrgico pero su insuficiencia tricuspídea sea limitada, o cuando se pueda beneficiar de la conversión de ET a insuficiencia tricuspídea.

Intervención y resultados

Existen pocos datos sobre la valvuloplastia tricuspídea percutánea con catéter-balón. Los aspectos técnicos son similares a los de la valvuloplastia mitral percutánea, con la diferencia de que no es necesario realizar ningún procedimiento transeptal. En el NHLBI Balloon Valvuloplasty Registry, sólo tres pacientes fueron sometidos a este procedimiento sobre una válvula nativa.

La mayoría de valvuloplastias tricuspídeas se han practicado en pacientes que se sometían a valvuloplastias de las válvulas mitral y tricúspide en la misma operación. Los resultados de estos procedimientos para el tratamiento de la ET por síndrome carcinoide han sido dispares. No existe documentación con datos a largo plazo sobre la eficacia de la valvuloplastia tricuspídea en ningún ámbito.

ESTENOSIS VALVULAR BIOPROTÉSICA

Fisiopatología

Pueden implantarse válvulas protésicas pericárdicas porcinas o bovinas en cualquier posición valvular. No obstante, todas estas válvulas tienen una vida limitada, a causa de la mineralización y la degeneración colágena que terminan sufriendo. Al cabo de unos años aparecen desgarros en las cúspides, depósitos de fibrina, disrupción de la estructura fibrocolágena, perforación, fibrosis e infiltración de calcio. A los 10 años, alrededor del 30% de los pacientes experimentan insuficiencia del tejido valvular. Hacia los 15 años, más del 50% de las válvulas fallan. Los cambios estructurales degenerativos ocurren antes en válvulas situadas en posición mitral que en las colocadas en posición aórtica, a causa de la mayor tensión hemodinámica que soporta la válvula mitral. Los pacientes sometidos a diálisis parecen ser especialmente susceptibles a un fallo valvular temprano. Otros factores identificados asociados al fallo valvular incluyen una edad más joven, el embarazo y la hipercalcemia.

Resulta infrecuente observar una fusión de las comisuras en estas válvulas, cuyo mayor

problema es la inmovilidad valvar. En ocasiones, estas válvulas se vuelven relativamente estenóticas por una mala adecuación del tamaño (falta de concordancia entre prótesis y paciente). Desde el punto de vista anatómico, la valvuloplastia con catéter-balón resulta problemática por la falta de fusión de las comisuras.

Valvuloplastia protésica

Se poseen datos limitados acerca de los cateterismos con balón en estenosis de válvulas protésicas. Se ha descrito el éxito obtenido en dos pacientes con ET porcina, aunque los datos sobre su seguimiento son muy escasos, y en uno de los pacientes se produjo una rápida reestenosis. El NHLBI Balloon Valvuloplasty Registry tiene documentados cuatro procedimientos satisfactorios sin seguimiento posterior. En todos los casos de investigación propia sobre válvulas porcinas explantadas, hemos documentado un considerable trauma de las válvulas explantadas y las técnicas con balón no parecen ser una opción viable. Ningún estudio prospectivo se ha centrado en la eficacia y en la seguridad de esta práctica, de modo que, sobre la base de la evidencia disponible, no se recomienda.

Bibliografía

- al Zaibag M, Ribeiro P, Al Kasab S. Percutaneous balloon valvotomy in tricuspid stenosis. *Br Heart J* 1987;57:51-53.
- Ben Farhat M, Ayari M, Maatouk F, et al. Percutaneous balloon versus surgical closed and open mitral commissurotomy: Seven-year follow-up results of a randomized trial. *Circulation* 1998;97:245-250.
- Dotter CT, Judkins MP. Transluminal treatment of atherosclerotic obstruction: Description of a new technique and a preliminary report of its application. *Circulation* 1964;30:654-670.
- Harrison JK, Wilson JS, Hearne SE, Bashore TM. Complications related to percutaneous transvenous mitral commissurotomy. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1994; (suppl 2):52-60.
- Multicenter experience with balloon mitral commissurotomy. NHLBI Balloon Valvuloplasty Registry Report on immediate and 30-day follow-up results. The National Heart, Lung, and Blood Institute Balloon Valvuloplasty Registry Participants. *Circulation* 1992;85:448-461.
- Percutaneous balloon aortic valvuloplasty: Acute and 30-day follow-up results in 674 patients from the NHLBI Balloon Valvuloplasty Registry. *Circulation* 1991;84:2383-2397.
- Rao PS, Fawzy ME, Solymar L, Mardini MK. Long-term results of balloon pulmonary valvuloplasty of valvular pulmonic stenosis. *Am Heart J* 1988;115:1291-1296.
- Reyes VP, Raju BS, Wynne J, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty compared with open surgical commissurotomy for mitral stenosis. *N Engl J Med* 1994;331:961-967.

Capítulo 34

Tratamiento quirúrgico de las valvulopatías cardíacas

Peter J. K. Starek

La competencia de las válvulas auriculoventriculares permite que la sangre entre en los ventrículos, donde se genera la presión. Cuando se genera una presión arterial sistólica (PAS) adecuada, las válvulas aórtica y pulmonar se abren, permitiendo que la sangre entre en el sistema arterial. Las válvulas auriculoventriculares se cierran, impidiendo que el flujo de sangre vuelva hacia las aurículas. Durante la diástole, las válvulas aórtica y pulmonar se cierran, las válvulas auriculoventriculares se abren, el ventrículo se llena y finalmente comienza el ciclo de flujo sanguíneo pulsátil a través del árbol vascular sistémico y pulmonar.

La función inadecuada de cualquiera de las válvulas cardíacas tiene como resultado un sistema circulatorio menos eficiente. La disfunción valvular produce una sobrecarga de trabajo en uno o ambos ventrículos. En los casos extremos, la insuficiencia cardíaca congestiva resultante puede causar la muerte. En los capítulos 27 a 33 se puede encontrar más información sobre la etiología, patogénesis, diagnóstico diferencial y estrategias diagnósticas empleadas para la evaluación de las valvulopatías.

INTRODUCCIÓN

Antes del descubrimiento de la penicilina, la cardiopatía reumática era muy común. Los médicos sabían que la estenosis de la válvula mitral era una consecuencia frecuente de la fiebre reumática. Sin embargo, esta obstrucción al flujo sanguíneo a través de la válvula mitral no tenía tratamiento médico. Para las válvulas mitrales «estenosadas», los médicos describían la necesidad de aliviar quirúrgicamente la obstrucción. El primer intento de tratamiento quirúrgico con éxito implicó la incisión de la orejuela izquierda, la introducción de un dedo a través de la incisión en el interior de la aurícula izquierda, la localización de la válvula mitral estenótica y el alivio de la obstrucción por medio de la simple presión del dedo. Inmediatamente después de estas estrategias terapéuticas iniciales se desarrollaron bisturís y dilatadores especiales para aliviar la estenosis de la válvula mitral. En los primeros días de la cirugía cardiovascular, todos estos procedimientos se realizaban con el corazón latiendo.

La idea de emplear el anticoagulante heparina para permitir la circulación de la sangre fuera de la vasculatura del paciente sin que se coagulara, condujo al desarrollo de los aparatos de *bypass* cardíaco y pulmonar en la década de los años cincuenta. Entonces fue posible mantener al paciente vivo mientras el corazón se paraba y podía ser reparado quirúrgicamente. La capacidad de detener el corazón, examinar la patología valvular e intentar su reparación estimuló la colaboración de los cirujanos con los ingenieros mecánicos en el desarrollo de prótesis valvulares para reemplazar las válvulas que estaban demasiado enfermas para ser reparadas. Los intentos iniciales de reemplazar las valvas valvulares por otras fabricadas con materiales flexibles no biológicos fallaron. Las valvas de estas válvulas eran demasiado rígidas en comparación con las valvas de las válvulas normales.

PRÓTESIS VALVULARES DE PRIMERA GENERACIÓN

Los intentos de emplear valvas no flexibles mediante la construcción de válvulas con bisagras o goznes para las valvas tuvieron como resultado la trombosis de las bisagras y un mal funcionamiento. Los diseños de los ingenieros se concentraron entonces en los oclusores de flotación libre, como discos o bolas retenidas en el interior de alojamientos similares a jaulas. Este diseño general de válvula dio lugar a las primeras válvulas clínicamente útiles, como las válvulas de Hufnagel, Starr-Edwards, Smeloff-Cutter y Beall (fig. 34-1). En 1958, la válvula de Starr-Edwards fue empleada con éxito clínico en la primera sustitución valvular.

La primera generación de válvulas artificiales clínicamente útiles tenían una bola o un disco ocluidor libremente flotante retenido en un alojamiento de tipo jaula

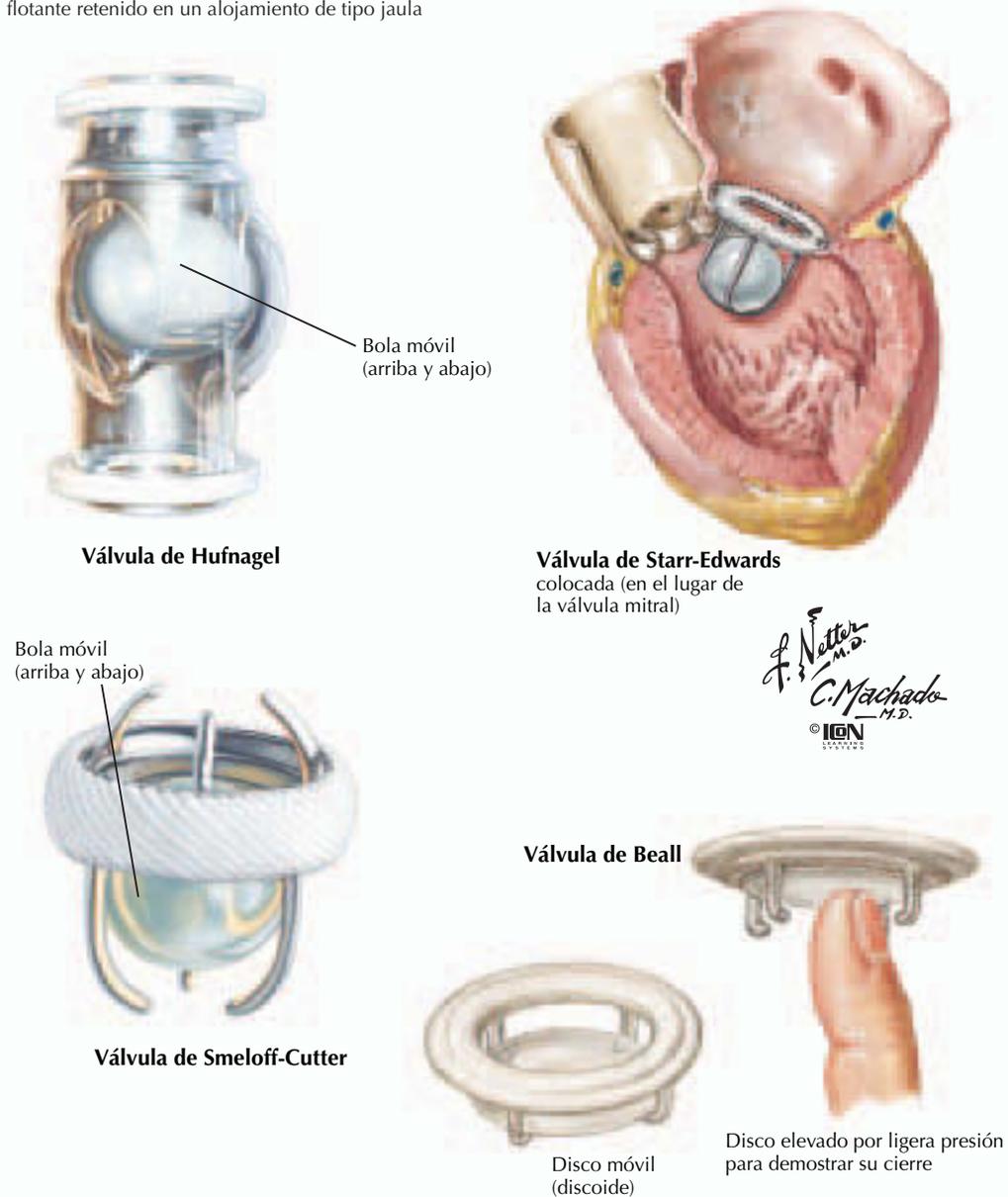


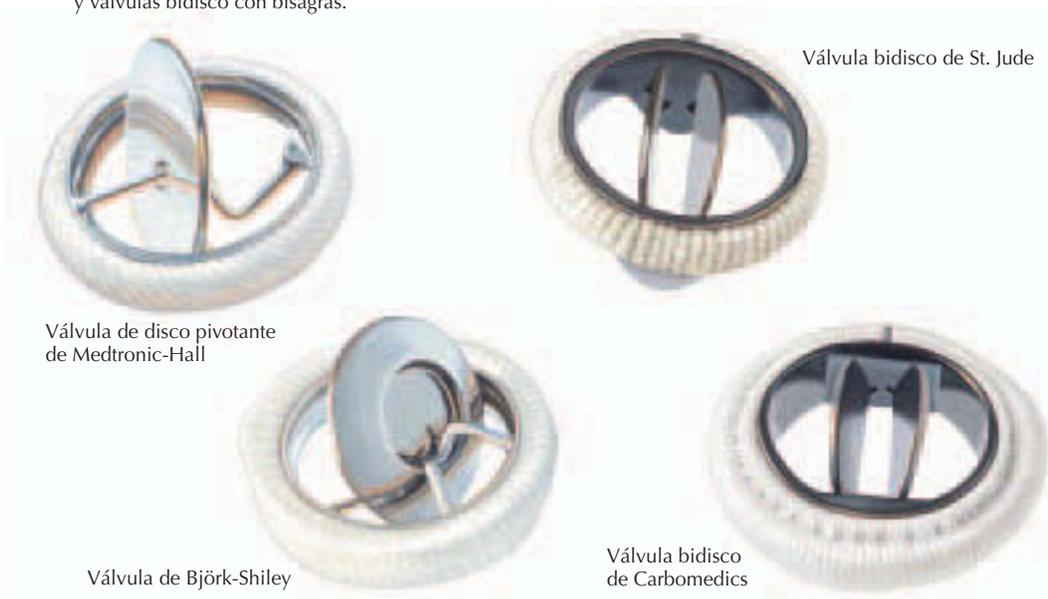
Figura 34-1. Prótesis valvulares artificiales de primera generación.

Si bien estos diseños iniciales funcionaban tal como se esperaba, las primeras válvulas de tipo bola-jaula tenían varios inconvenientes importantes: *a*) eran de diseño grande y no encajaban bien en el interior de un ventrículo pequeño o la aorta; *b*) tenían un orificio interno pequeño, lo que las hacía relativamente estenóticas, y *c*) estimulaban la formación de trombos, que precipitaban eventos tromboembólicos, por lo que requerían la administración de terapia anticoagulante a largo plazo.

PRÓTESIS VALVULARES DE SEGUNDA GENERACIÓN

Las desventajas de las primeras prótesis valvulares condujeron al desarrollo de dos líneas divergentes de diseños valvulares mediante el empleo de materiales sintéticos o tejidos biológicos. Las válvulas de tipo bola-jaula fueron modificadas y se desarrollaron válvulas de disco pivotante sin bisagras, como la válvula de Lillehei-Kaster, Medtronic-Hall y Björk-Shiley. Las válvulas St. Jude

Las prótesis valvulares artificiales de segunda generación eran discos pivotantes sin bisagras y válvulas bidisco con bisagras.



Las válvulas tisulares hechas de válvulas aórticas porcinas, pericardio u homoinjerto de cadáver son también importantes en la terapia quirúrgica de sustitución valvular.

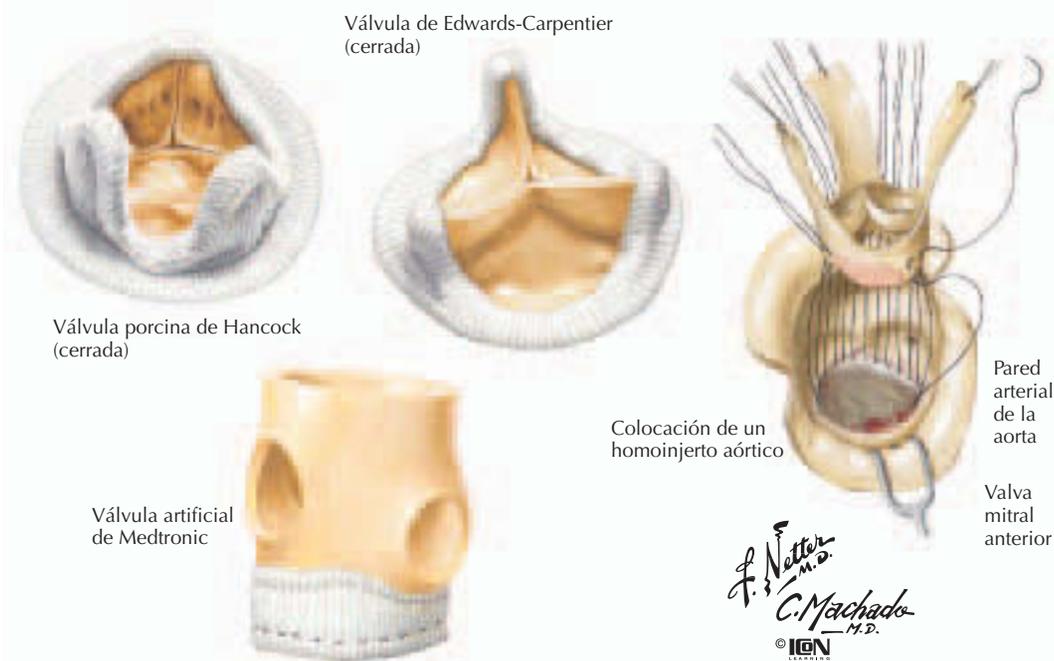


Figura 34-2. Prótesis valvulares artificiales y válvulas biológicas de segunda generación.

y Carbomedic fueron las primeras válvulas con bisagras en las valvas que tuvieron éxito (fig. 34-2).

El homoinjerto valvular recogido en el momento de la autopsia y preservado en solución antibiótica o congelado fue el primer

tipo de válvula no artificial implantado con éxito. Su limitada disponibilidad estimuló el empleo de válvulas porcinas recogidas en mataderos. Las válvulas porcinas eran preservadas con glutaraldehído y montadas sobre endoprótesis modificadas de metal o de

plástico recubiertas de nailon. También se desarrollaron y emplearon con éxito válvulas de pericardio (fig. 34-2, ilustraciones inferiores). Muchos de estos diseños valvulares se siguen empleando en la actualidad.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La patología de las valvulopatías comprende dos grandes categorías: la deformidad valvular congénita y la disfunción valvular adquirida. La deformidad congénita puede afectar a una o más válvulas cardíacas (v. sección VIII). Los pacientes con disfunción valvular congénita grave pueden morir si no se realiza una pronta intervención quirúrgica. En los pacientes con un corazón con un desarrollo normal, la infección puede causar disfunción valvular a cualquier edad. La cardiopatía reumática secundaria a una infección estreptocócica no tratada y endocarditis bacteriana puede destruir una válvula cardíaca normal. Las enfermedades inflamatorias generalizadas, como el lupus eritematoso, la artritis reumatoide y la endocarditis eosinofílica, así como la enfermedad carcinoide, también pueden causar disfunción valvular. Las enfermedades del tejido conectivo como el síndrome de Ehlers-Danlos y la degeneración mixomatosa pueden causar deformidad y disfunción valvular. La isquemia y la lesión miocárdica grave pueden causar disfunción del músculo papilar, que puede dar como resultado una insuficiencia de la válvula mitral. Finalmente, el propio envejecimiento con frecuencia tiene como resultado cambios ateroscleróticos y depósitos de calcio en las paredes arteriales, de manera que pueden afectar a la válvula aórtica, en ocasiones con calcificación grave de las valvas. El anillo de la válvula mitral también puede estar muy calcificado, con o sin disfunción valvular.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los síntomas iniciales de los pacientes con válvulas disfuncionales varían considerablemente, dependiendo del tipo y la gravedad de la disfunción y de la localización de las válvulas afectadas. Las válvulas afectadas pueden volverse incompetentes, estenóticas o ambas cosas. Los pacientes jóvenes con estenosis valvular aórtica moderada con frecuencia permanecen asintomáticos. De igual manera, muchos pacientes con estenosis o insuficiencia valvular mitral moderada pueden ser asintomáticos. En general, los pacientes

cuya disfunción valvular progresa, acaban experimentando disnea de esfuerzo. En los pacientes con estenosis aórtica pueden desarrollarse síncope o angina de pecho, solos o en asociación con disnea.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En los pacientes que se presentan con disnea y fatiga, hay que excluir causas no cardíacas como anemia, hipertensión, patología pulmonar e hipotiroidismo. Hay que considerar la miocardiopatía primaria (v. caps. 12 a 16). Hay que excluir la arteriopatía coronaria si la angina de pecho es uno de los síntomas.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Los hallazgos físicos como soplos cardíacos, presiones del pulso amplias, cardiomegalia, hepatomegalia, ascitis o edema maleolar suelen ayudar a confirmar las enfermedades circulatorias. La radiografía de tórax y el ECG proporcionan pruebas que pueden confirmar la patología cardíaca. La exploración más descriptiva y definitiva que demuestra las anomalías de las válvulas es la ecocardiografía en asociación con los datos hemodinámicos del cateterismo cardíaco.

TRATAMIENTO

Terapia quirúrgica

Existen diversos procedimientos disponibles para el tratamiento de las valvulopatías cardíacas. La sustitución de las válvulas afectadas por prótesis artificiales se ha convertido en un procedimiento de rutina y la reparación valvular (en particular la reparación de la válvula tricúspide y de la válvula mitral) ha evolucionado de forma espectacular. Las técnicas empleadas rutinariamente en la reparación de la insuficiencia mitral y tricúspide incluyen la anuloplastia del anillo, la resección de las porciones de las valvas prolapsadas que no tiene soporte de las cuerdas tendinosas, el acortamiento o el empleo de cuerdas artificiales y el aumento o la reducción del área valvular mediante anuloplastia corrediza (*sliding annuloplasty*) (fig. 34-3). En pacientes que precisan sustitución de la válvula aórtica, algunos cirujanos abogan por el procedimiento de Ross, que implica el trasplante de la válvula pulmonar del propio paciente en la posición de la válvula aórtica. Esto proporciona al paciente una válvula

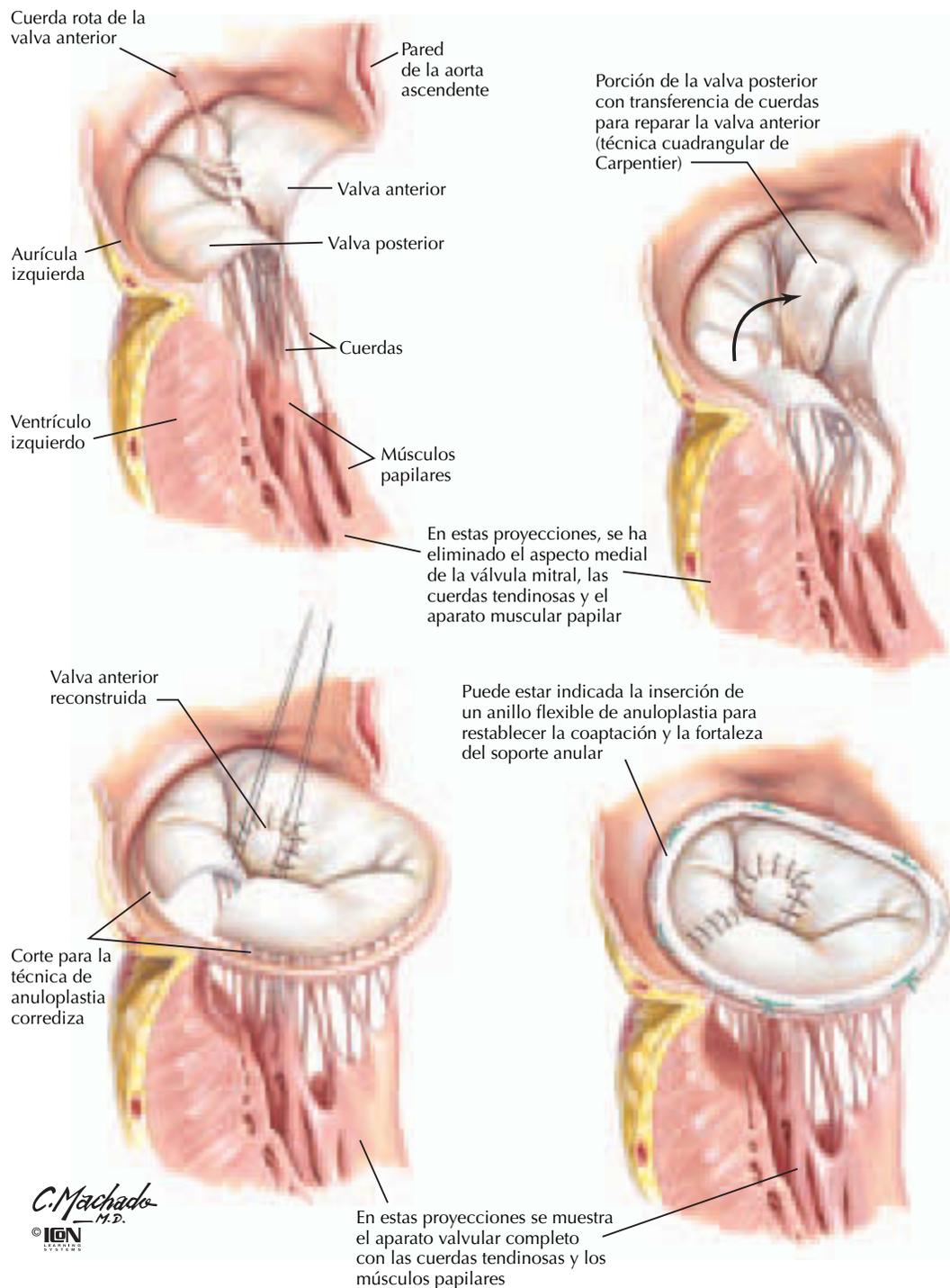


Figura 34-3. Transferencia de cuerdas, anuloplastia corrediza y anuloplastia del anillo.

viva, duradera, no trombogénica y hemodinámicamente superior. A continuación la válvula pulmonar es reconstruida mediante el empleo de un homoinjerto tisular valvular. La elección del procedimiento depende de varios factores, entre ellos la patología valvular del paciente, su edad y su capacidad para

tolerar y cumplir con un tratamiento de anti-coagulación a largo plazo.

Válvulas mitral y tricúspide

Los pacientes con valvulopatía mitral y tricúspídea deben ser considerados candidatos

a la reparación valvular más que a la sustitución valvular ya que la mortalidad operatoria asociada con la reparación de estas válvulas es menor que la asociada con su sustitución. Tras la cirugía tanto de reparación como de sustitución valvular, los pacientes necesitan recibir anticoagulantes durante de 3 a 6 meses hasta que se haya endotelizado el lugar quirúrgico. Los pacientes con reparación valvular o sustitución valvular con tejidos biológicos pueden entonces interrumpir la anticoagulación si siguen estando en ritmo sinusal. En general, la incidencia a largo plazo de eventos tromboembólicos es menor en pacientes con reparación valvular en comparación con los pacientes con sustitución valvular. Ésta es una de las razones que hacen preferible la reparación valvular sobre la sustitución valvular, siempre que la reparación sea técnicamente posible.

Las patologías que impiden una reparación satisfactoria de las válvulas mitral y tricúspide son la cicatrización extensa y la deformación por un proceso patológico del tipo de la cardiopatía reumática avanzada, lupus avanzado u otro proceso inflamatorio que afecte a las valvas de la válvula, y la destrucción de las valvas de la válvula y el anillo por endocarditis. En estas circunstancias, la válvula debe ser sustituida. La sustitución de la válvula mitral debe incluir la preservación de una porción de las cuerdas y los músculos papilares subvalvulares para ayudar a la preservación de la contractilidad ventricular normal.

Válvulas aórticas

Los pacientes adultos con valvulopatía aórtica raramente son candidatos a la reparación valvular; habitualmente es necesaria la sustitución valvular para una estenosis o insuficiencia significativas. La edad y el estilo de vida del paciente, así como las preferencias del cirujano y el paciente dictan el tipo de sustitución por prótesis valvular.

Los pacientes con prótesis valvulares hechas de tejidos biológicos tienen menor incidencia de hemorragia puesto que, en los pacientes en ritmo sinusal, no se requiere la anticoagulación a largo plazo. Desgraciadamente, todas las válvulas tisulares acaban deteriorándose y volviéndose insuficientes. El deterioro de las válvulas tisulares se produce a una velocidad acelerada en los pacientes más jóvenes y en aquellos con nefropatía terminal sujetos a hemodiálisis. Para los pacientes de más edad, en particular los que tienen

riesgo de caídas, la válvula tisular suele ser la elección más apropiada. Los pacientes más jóvenes con una expectativa de vida natural de más de 15 a 20 años deberían recibir válvulas protésicas hechas de materiales sintéticos duraderos, como carbono pirolítico, titanio, acero inoxidable o una combinación de estos materiales.

Postoperatoriamente, todos los pacientes con válvulas cardíacas protésicas deben recibir anticoagulación hasta que se haya completado la endotelización del anillo de sutura, tal como ya se ha comentado en este mismo capítulo. El empleo de válvulas no tisulares requiere una anticoagulación indefinida.

Otros aspectos de la sustitución con prótesis valvulares

Las válvulas no tisulares deben tener un anillo de sutura apropiado, que debe ser suturado al anillo de la válvula del paciente tras la escisión de las valvas. Habitualmente, los anillos de sutura son circulares y rígidos y varían en grosor. Los anillos de sutura rígidos cambian la forma natural del anillo valvular y, dependiendo de su grosor, disminuyen el tamaño del orificio interno de la prótesis valvular. La implantación de una válvula con un anillo de sutura circular en el interior de un anillo valvular no circular genera una tensión no natural entre el anillo valvular y el anillo de sutura, que puede producir fugas paravalvulares; en estas circunstancias, el enfoque quirúrgico debe tener en cuenta esta posibilidad.

No es necesario el empleo de anillos de sutura circulares rígidos en las válvulas tisulares biológicas implantadas en la posición aórtica. Se emplea la sutura manual para insertar los autoinjertos de válvulas pulmonares en posición aórtica (procedimiento de Ross). También se utiliza en los implantes de homoinjerto de válvula de cadáver y con las válvulas porcinas naturales sin endoprótesis.

Técnicas mínimamente invasivas

La cirugía de revascularización de la arteria coronaria mínimamente invasiva emplea pequeñas incisiones y por tanto se realiza con el corazón latiendo, evitando el empleo de *bypass* cardiopulmonar (BCP). En los procedimientos de reparación y sustitución valvular, es posible el empleo de pequeñas incisiones, pero no es posible eliminar el BCP con las técnicas y las prótesis valvulares actuales.

Es común la exposición de la válvula mitral a través del septo interauricular y una extensión de la incisión a través de la raíz de la aurícula izquierda. Esta exposición quirúrgica permite una visualización excelente de las válvulas mitral y tricúspide y puede ser realizada a través de una esternotomía estándar, así como a través de diversas incisiones de esternotomías parciales y toracotomías derechas.

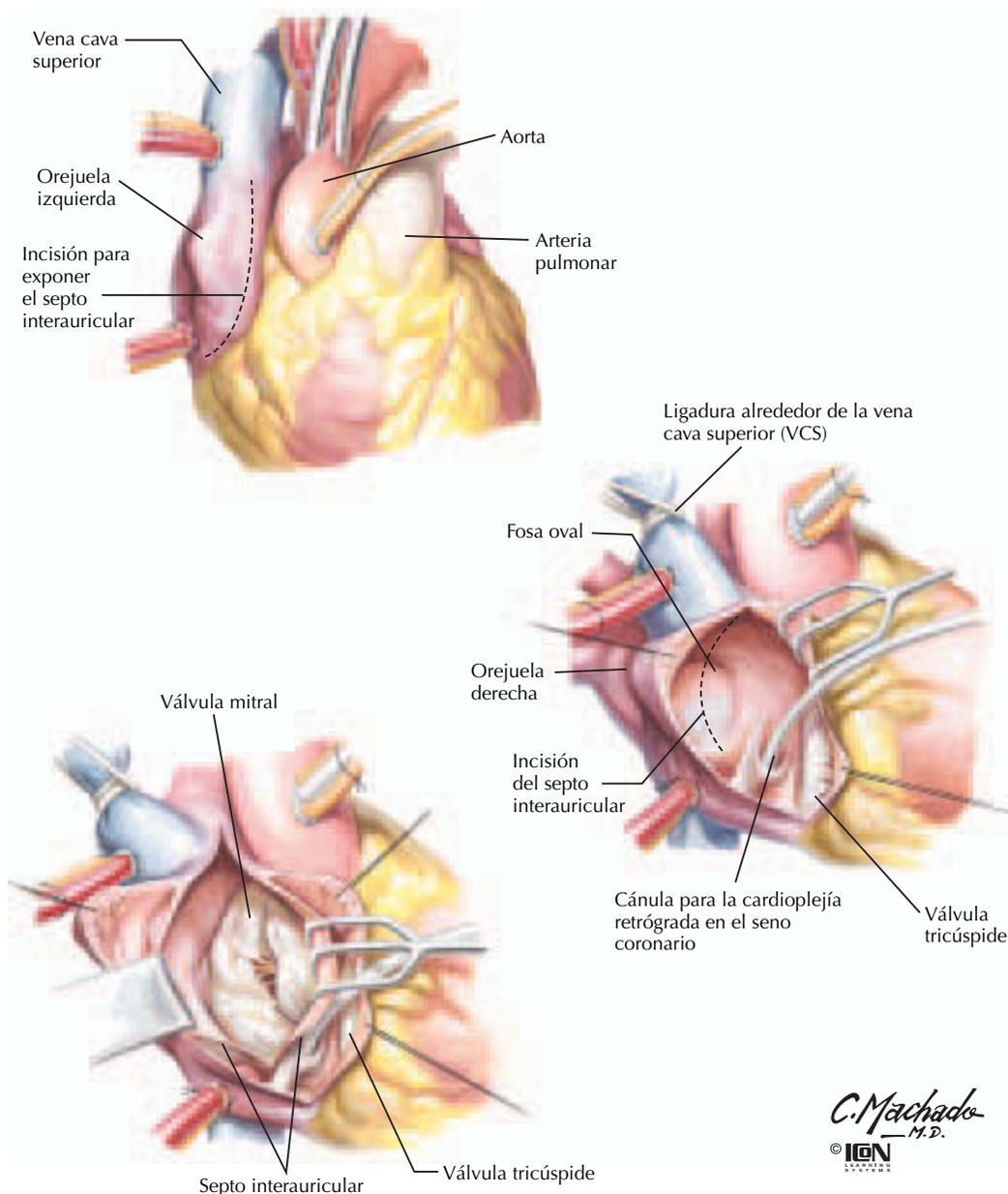


Figura 34-4. Acercamiento a la válvula mitral a través del septo interauricular (en ocasiones extendiendo la incisión hasta la raíz de la aurícula izquierda).

La buena visualización del campo operatorio es un prerrequisito para una reparación o una sustitución apropiadas. Las incisiones más pequeñas limitan la visualización, si bien el empleo de videocámaras en miniatura mejora la visión del campo operatorio. En general la válvula mitral es la más difícil de visualizar, de manera que la mayoría de cirujanos se

aproximan a ella a través del septo interauricular, en ocasiones extendiendo la incisión hasta la raíz de la aurícula izquierda (fig. 34-4).

PERSPECTIVAS FUTURAS

El refinamiento en la manufactura de las prótesis valvulares artificiales y sus anillos de

sutura continuará reduciendo las complicaciones tromboembólicas al tiempo que mejorarán sus características hemodinámicas. La mejor preservación química de las válvulas tisulares mejorará su longevidad y resistencia al deterioro, lo que hará de las válvulas tisulares una elección más atractiva para los pacientes más jóvenes.

La enseñanza de las técnicas de reparación valvular a los cirujanos entrenados ya se está estandarizando. La técnica de reparación quirúrgica apropiada será más predecible gracias a la exploración ecocardiográfica y a la evaluación hemodinámica preoperatorias no invasivas. Aumentará el empleo de las técnicas manuales de implantación valvular en pacientes seleccionados, en particular en aquellos cuyo anillo valvular sea pequeño y el anillo de sutura haga demasiado estenótica la válvula protésica. Por último, con la aceptación clínica de la ingeniería genética, las granjas de cerdos y babuinos genéticamente modificados proporcionarán valvas, válvulas y corazones enteros biológicamente viables para su implantación.

Bibliografía

- Carpentier A. Cardiac valve surgery: The "French connection." *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;86:323-337.
- Duran CG, Pomar JL, Revuelta JM, et al. Conservative operation for mitral insufficiency: Critical analysis supported by postoperative hemodynamic studies in 72 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;79:326-337.
- Katholi RE, Nolan SP, McGuire LB. Living with prosthetic heart valves: Subsequent noncardiac operations and the risk of thromboembolism or hemorrhage. *Am Heart J* 1976;92:162-167.
- Khan SS, Trento A, DeRobertis M, et al. Twenty-year comparison of tissue and mechanical valve replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:257-269.
- Ross DN. Replacement of aortic and mitral valves with a pulmonary autograft. *Lancet* 1967;2:956-958.
- Rozich JD, Carabello BA, Usher BW, et al. Mitral valve replacement with and without chordal preservation in patients with chronic mitral regurgitation: Mechanisms for differences in postoperative ejection performance. *Circulation* 1992; 86:1718-1726.
- Shumacker HB Jr. *The Evolution of Cardiac Surgery*. Bloomington: Indiana University Press; 1992:39.

Capítulo 35

Enfermedades del pericardio: características clínicas y tratamiento

Christopher D. Chiles y George A. Stouffer

El pericardio es un saco de doble capa que envuelve al corazón (fig. 35-1). El pericardio visceral es una capa de células mesoteliales adherida al epicardio. Se repliega sobre sí mismo a nivel de los grandes vasos, donde se une al pericardio parietal, la capa externa dura y fibrosa. En condiciones normales, las dos capas están separadas por una pequeña cantidad de fluido (aproximadamente 5-50 ml) que disminuye la fricción entre ellas.

El pericardio normal tiene tres funciones principales: fija el corazón dentro del mediastino, limita la distensión cardíaca durante los aumentos súbitos del volumen intracardíaco, y limita la diseminación de la infección desde los pulmones adyacentes. No obstante, se ha cuestionado la importancia de estas funciones debido al pronóstico benigno asociado con la ausencia congénita del pericardio. El presente capítulo describe las características clínicas y el tratamiento de cuatro condiciones patológicas que afectan al pericardio: la pericarditis aguda, la pericarditis crónica, la pericarditis constrictiva y el derrame pericárdico. Los complejos efectos hemodinámicos de las patologías pericárdicas se abordan en el capítulo 36.

PERICARDITIS AGUDA

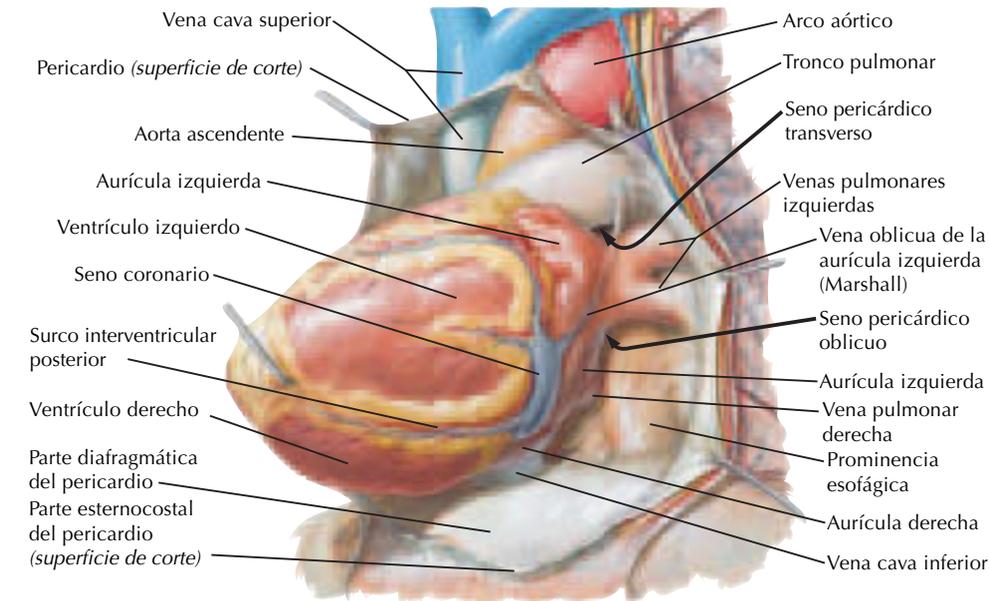
La presentación más frecuente de una anomalía pericárdica es la *pericarditis aguda*, que consiste en la inflamación del pericardio (fig. 35-2). Por lo general, se trata de una enfermedad autolimitada que responde a la medicación antiinflamatoria oral. La pericarditis aguda rara vez requiere ingreso hospitalario. Es más frecuente en hombres que en mujeres, y más frecuente en adultos que en niños. Las dos causas más frecuentes de pericarditis aguda en Estados Unidos son la vírica y la idiopática. Entre las otras causas se incluyen: uremia, pericardiectomía asociada a cirugía cardíaca, embolismo pulmonar, enfermedad del colágeno vascular, síndrome de Dressler, neoplasias, tuberculosis, hongos (p. ej., histoplasmosis), parásitos (p. ej., ameba), mixedema, radiación, fiebre reumática aguda y traumatismos (fig. 35-3).

Presentación clínica

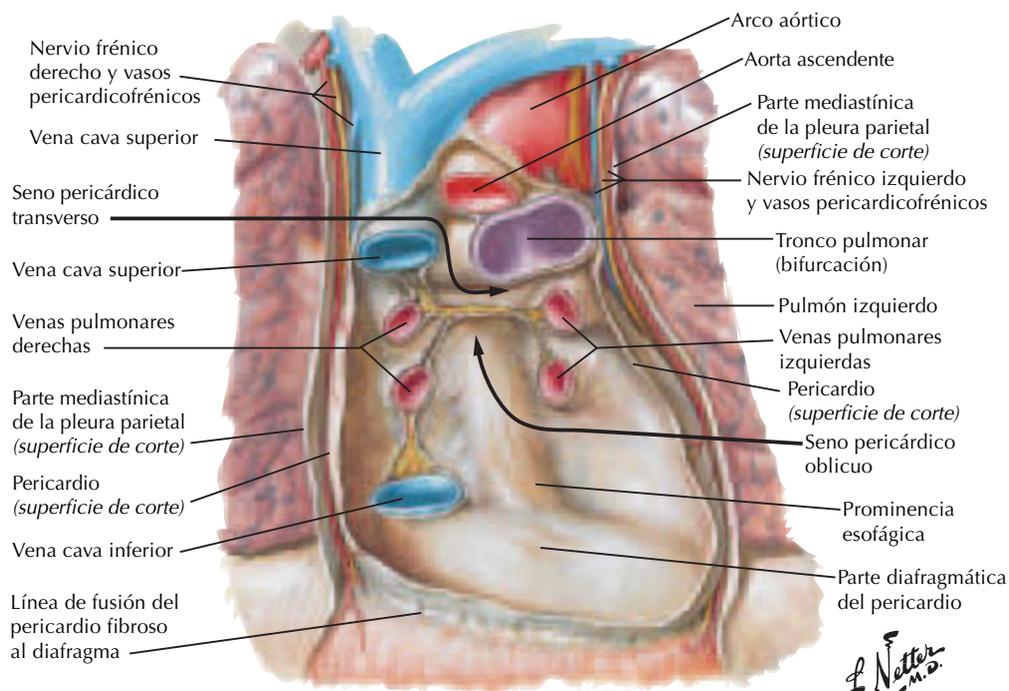
La presentación clínica más frecuente de la pericarditis está marcada por un dolor torácico generalmente intenso, pleurítico y de carácter postural. El dolor suele aumentar al estar tendido en decúbito supino y mejorar al inclinarse hacia delante. Los síntomas pueden incluir disnea, palpitaciones, tos y fiebre subjetiva, y el paciente puede tener antecedentes de pródromo vírico. En la exploración física, el hallazgo más remarcable suele ser el roce por fricción pericárdica. La descripción clásica corresponde a un ruido áspero que se escucha mejor a lo largo del borde esternal inferior izquierdo. Tiene tres componentes típicos (cuando el paciente está en ritmo sinusal) correspondientes a la sístole auricular, la sístole ventricular y el llenado ventricular rápido durante la diástole temprana. El componente correspondiente al llenado ventricular rápido (sístole auricular) puede estar ausente, por lo que en estos casos se ausculta un roce por fricción de sólo dos componentes. En una serie de 100 pacientes con pericarditis aguda, el roce por fricción de tres componentes se detectó aproximadamente en el 50% de los pacientes, mientras que en casi todos los casos se presentaba un roce de fricción de algún tipo (de un solo componente, dos componentes o tres componentes).

Estudios de laboratorio y de imagen

Existen cuatro estadios en los cambios del ECG asociados con la evolución de la pericarditis aguda (figs. 35-2 [ECG] y 35-4). En el estadio I los cambios acompañan al inicio del dolor torácico e incluyen los cambios clásicos en el ECG asociados con la pericarditis agu-



Corazón extraído del saco pericárdico: proyección lateral izquierda



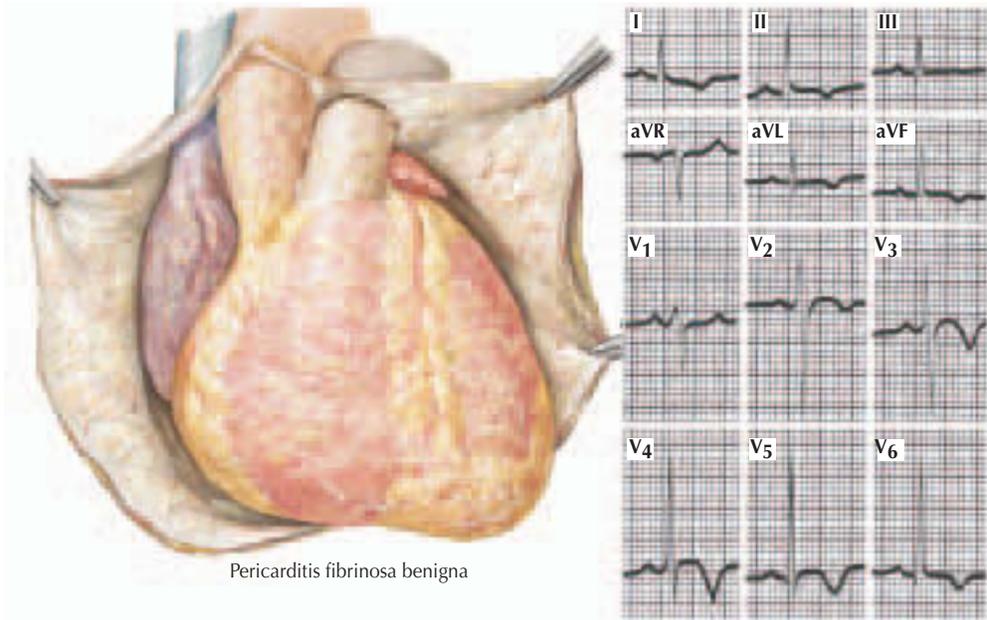
Saco pericárdico con el corazón extraído: visión anterior

Figura 35-1. Saco pericárdico.

da: elevación cóncava difusa del ST con depresión del PR (v. cap. 3). El estadio II tiene lugar varios días más tarde y se representa por el retorno del segmento ST a la línea basal y el aplanamiento de la onda T. En el estadio III, se observa inversión de la onda T en la mayoría de las derivaciones. En el estadio

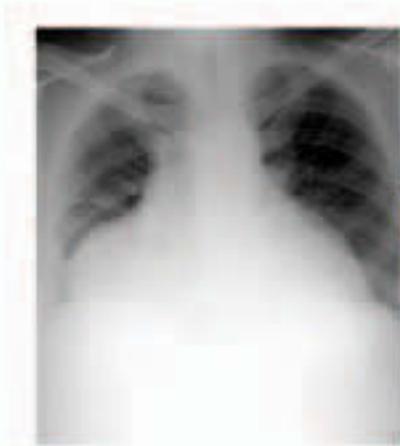
IV, el ECG muestra el retorno de la onda T a su posición vertical. El marco temporal aproximado para pasar por los cuatro estadios en los cambios en el ECG es de 2 semanas en la mayoría de los casos de pericarditis aguda.

Las anomalías electrocardiográficas están presentes aproximadamente en un 90% de

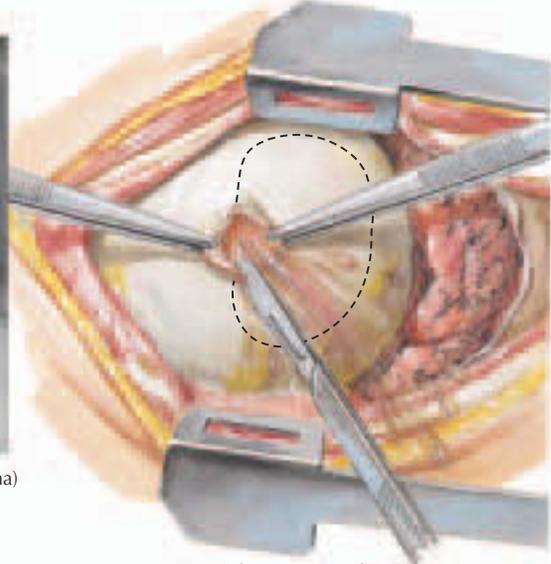


Pericarditis fibrinosa benigna

Alteraciones electrocardiográficas características: negativización de la onda T en todas las derivaciones con excepción de aVR y V1; isoeletrica en III



Derrame pericárdico (con tabicación derecha)



Derrame pericárdico; apertura de una ventana pleuropericárdica y biopsia mediante incisión en el 5.º espacio intercostal izquierdo

F. Netter
M.D.
© IGV
LEARNING
SYSTEMS

Figura 35-2. Patologías pericárdicas.

los pacientes con pericarditis aguda, aunque sólo alrededor del 50% de los pacientes muestra los cuatro estadios. Otras presentaciones en el ECG incluyen la depresión aislada del PR, la ausencia de uno o más estadios y la persistencia de la inversión de la onda T. Se observan arritmias auriculares en el 5-10% de los casos.

Los estudios de laboratorio no tienen valor diagnóstico en la pericarditis aguda. Se puede observar la presencia de marcadores infla-

matorios inespecíficos, incluida la elevación del número de leucocitos. Si se presenta una miocarditis concurrente, pueden estar elevados los niveles séricos de los biomarcadores cardíacos (creatincinasa y troponina).

Tratamiento

La mayoría de casos de pericarditis aguda son autolimitados, aunque los síntomas pue-

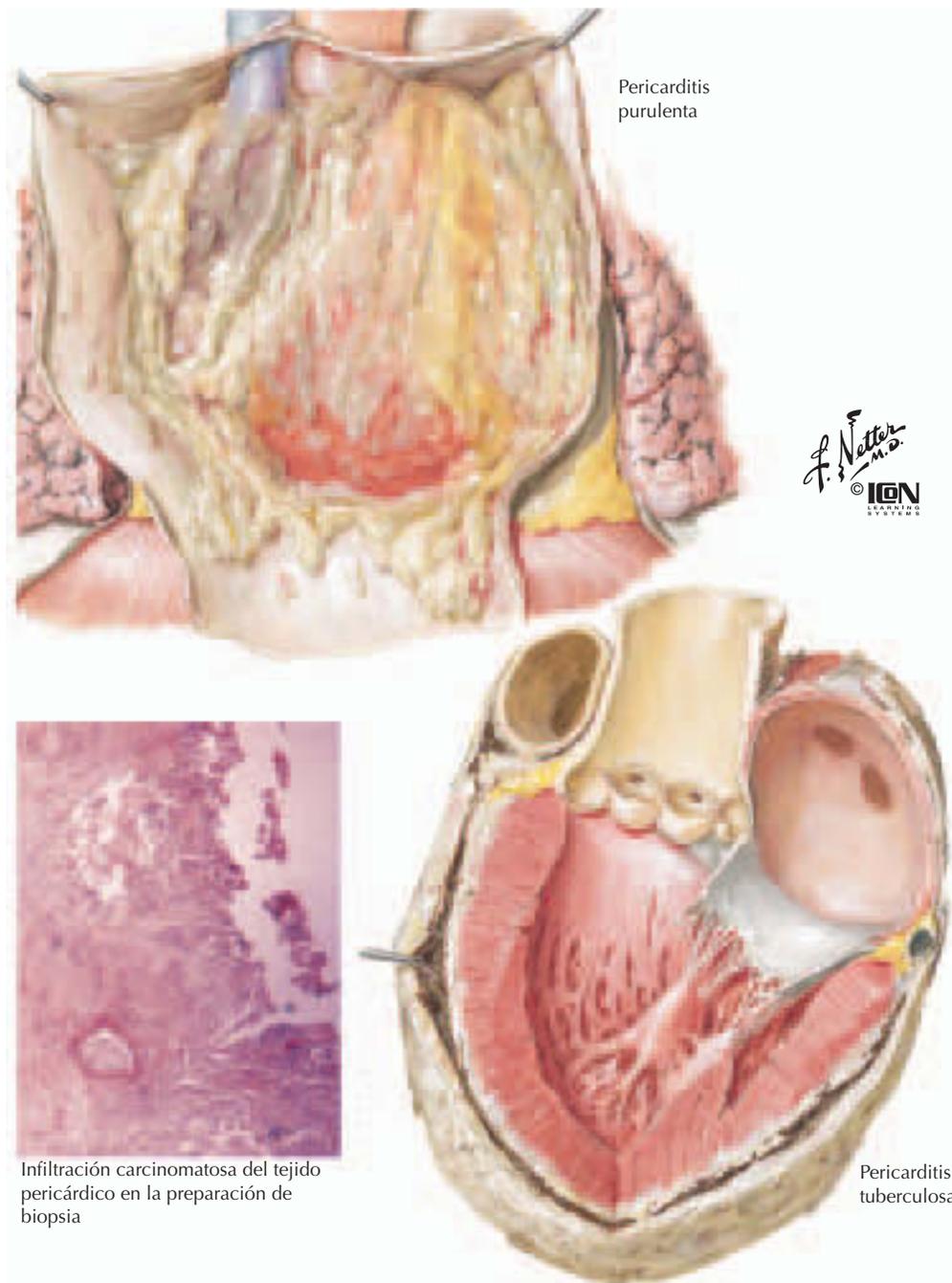


Figura 35-3. Patologías pericárdicas.

den persistir durante semanas. Los objetivos del tratamiento de la pericarditis aguda incluyen el alivio del dolor, la identificación y tratamiento de la causa subyacente y la observación dirigida a detectar el desarrollo de taponamiento. Los fármacos antiinflamatorios no esteroideos suelen constituir el tratamiento de primera elección para el alivio del dolor, aunque se pueden utilizar esteroides si el dolor no mejora en 48 h. Se ha observado taponamiento

hasta en un 15% de los pacientes con pericarditis aguda. Un estudio encontró fisiología constrictiva transitoria, durante los primeros 30 días siguientes al episodio agudo de pericarditis, en el 9% de los pacientes, porcentaje que desapareció hacia los 3 meses. Sólo un pequeño grupo de pacientes con pericarditis aguda desarrolla pericarditis constrictiva, sin que sea clínicamente evidente durante muchos años (v. más adelante).



Figura 35-4.

PERICARDITIS CRÓNICA Y RECURRENTE

Aproximadamente una cuarta parte de los pacientes con pericarditis aguda desarrollan síntomas recurrentes o crónicos. La mayoría de estos pacientes son tratados mediante la reinstauración de los fármacos antiinflamatorios no esteroideos o esteroideos. Algunos investigadores han abogado por el uso de colchicina o incluso por la pericardiectomía en caso de síntomas graves.

PERICARDITIS CONSTRICTIVA

La pericarditis constrictiva se caracteriza por un engrosamiento denso y fibroso del pericardio, que se adhiere y recubre el miocardio, produciendo el deterioro del llenado ventricular diastólico (fig. 35-5). Según el paradigma general, la pericarditis constrictiva se manifiesta después de un período de años como resultado de una lesión aguda (p. ej., una infección vírica) que desencadena una reacción fibrosante crónica, o como resultado de una lesión crónica que estimula una reacción persistente (p. ej., insuficiencia renal). Clínicamente, la pericarditis constrictiva es por lo general una enfermedad crónica cuyos síntomas van progresando a lo largo de un período de años. Se presenta como una insuficiencia cardíaca derecha y puede

confundirse con una miocardiopatía restrictiva, cirrosis, *cor pulmonale* u otras enfermedades. Dado que la constrictión pericárdica es poco frecuente, en ocasiones los pacientes reciben un diagnóstico incorrecto (insuficiencia cardíaca izquierda o derecha, insuficiencia hepática u otros) durante años. De hecho, los pacientes con constrictión pericárdica a menudo son ingresados en un hospital por síntomas atribuidos a otras causas antes de que se establezca el diagnóstico definitivo de constrictión. Las tecnologías diagnósticas más recientes y el cambio en las etiologías predominantes de la constrictión han incrementado la identificación de las presentaciones subagudas que persisten durante meses.

Etiología

Las causas más frecuentes de constrictión en países industrializados son la cirugía cardíaca, la radioterapia del mediastino, la pericarditis y las etiologías idiopáticas (tabla 35-1). Las demás causas incluyen infecciones (p. ej., por hongos o tuberculosis), neoplasias como el cáncer de mama o el linfoma, enfermedad del tejido conectivo (p. ej., lupus eritematoso sistémico o artritis reumatoide), traumatismo y fármacos.

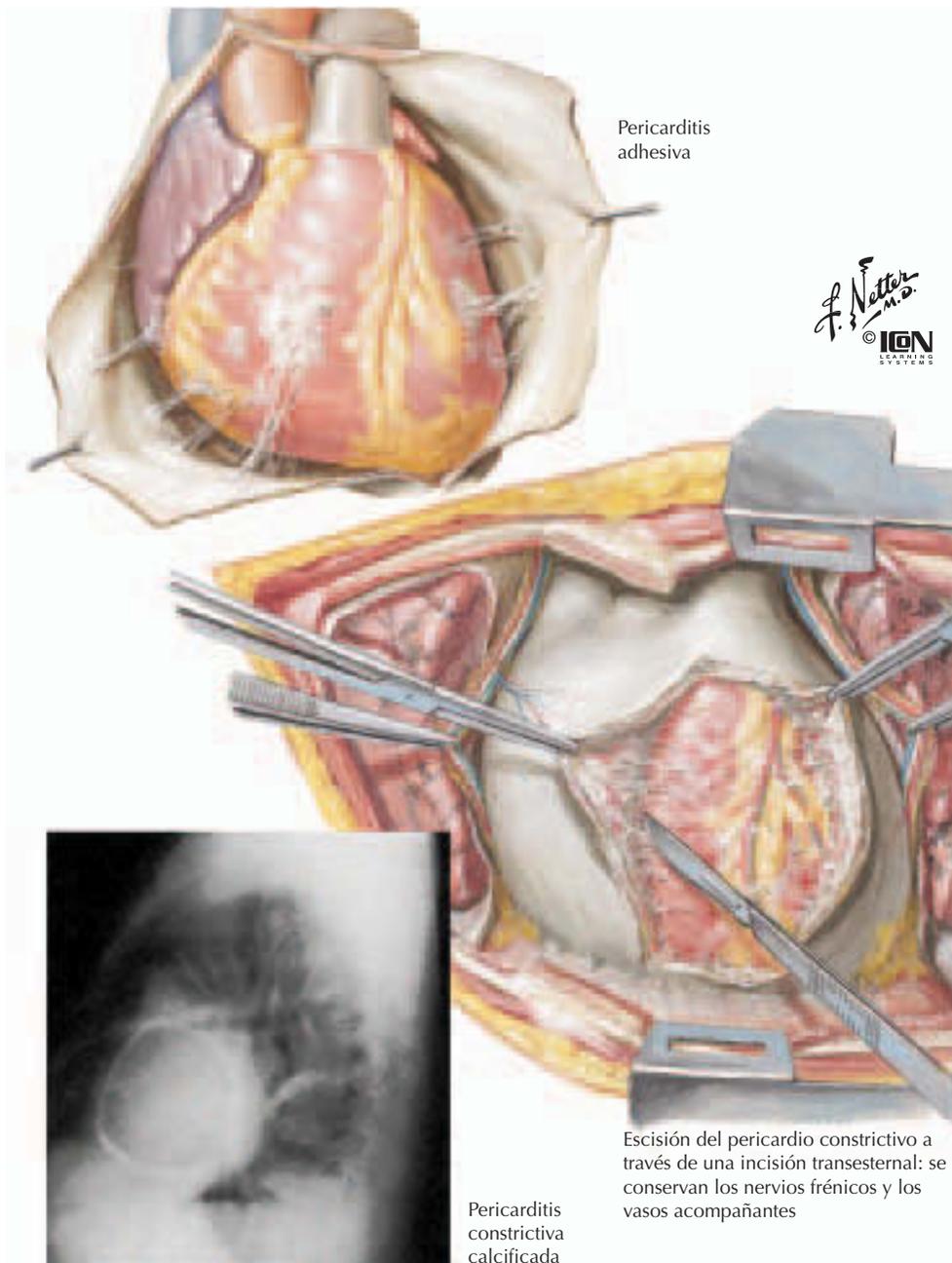


Figura 35-5. Patologías pericárdicas.

Presentación clínica

Historia

Los síntomas y signos de la pericarditis constrictiva se producen por la disminución del gasto cardíaco, la elevación de la presión venosa sistémica y la congestión venosa pulmonar. Los antecedentes típicos consisten en disnea con empeoramiento progresivo, edema u otros síntomas de sobrecarga de volumen. Los pacientes generalmente pre-

sentan las características de una insuficiencia cardíaca del lado derecho con ascitis y edema, mientras que las demás características pueden incluir anorexia, náusea, fatiga, ortopnea y, a veces, taponamiento cardíaco, arritmia auricular y hepatopatía manifiesta. El dolor torácico típico de la angina puede estar relacionado con la hipoperfusión de las arterias coronarias o la compresión de una arteria coronaria epicárdica por el pericardio engrosado.

Tabla 35-1

Experiencia de la Clínica Mayo: causas de pericarditis constrictiva y derrame pericárdico con necesidad de pericardiocentesis observadas en cohortes diferentes

	PC			DP	
	1936-1982 (n = 231) %	1985-1995 (n = 135) %	1979-1986 (n = 182) %	1986-1993 (n = 354) %	1993-2000 (n = 441) %
Idiopáticas	73	33	9	8	8
Infeciosas	6	3	7	4	7
Poscirugía cardíaca	2	18	21	22	28
Enfermedad del tejido conectivo	2	7	6	3	4
Exposición a radioterapia	5	13	-	-	-
Pericarditis aguda	10	16	-	-	-
Procedimiento invasivo	-	-	4	9	14
Neoplasia	-	-	41	39	25

DP, derrame pericárdico con necesidad de pericardiocentesis; PC, pericarditis constrictiva.

Adaptado de Ling LH, Oh JK, Schaff HV, et al. Constrictive pericarditis in the modern era: Evolving clinical spectrum and impact on outcome after pericardiectomy. *Circulation* 1999; 100: 1380-1386; y Tsang TS, Enriquez-Sarano M, Freeman WK, et al. Consecutive 1127 therapeutic echocardiographically guided pericardiocentesis: Clinical profile, practice patterns, and outcomes spanning 21 years. *Mayo Clin Proc* 2002; 77: 429-436.

Exploración física

La exploración física suele revelar el incremento de la presión venosa yugular, un descenso prominente de la onda *y* en el pulso yugular y un incremento de la presión venosa yugular en inspiración (signo de Kussmaul) producido por el empeoramiento del retorno venoso al lado derecho del corazón a causa del engrosamiento del pericardio. La presión de pulso puede estar disminuida, y hasta un tercio de los pacientes puede presentar pulso paradójico. Puede desarrollarse taquicardia para compensar la disminución del volumen sistólico. El impulso apical está disminuido, pero raramente desplazado, ya que el tamaño del corazón suele ser normal. Los ruidos cardíacos pueden ser distantes. El primer ruido cardíaco es típicamente débil, ya que las válvulas mitral y tricúspide están casi cerradas en telediástole (porque casi la totalidad del llenado ventricular ocurre en la diástole). A menudo se ausculta un golpe pericárdico (que se escucha mejor a lo largo del borde esternal izquierdo) justo después del segundo ruido cardíaco, como resultado de una deceleración repentina del llenado ventricular. El golpe pericárdico se puede confundir con un galope S3, aunque los golpes suelen aparecer más temprano en el ciclo cardíaco y tienen una frecuencia acústica más alta. Los golpes pericárdicos se pueden confundir también con el chasquido de apertura de la estenosis mitral. En general, los soplos que se auscultan en el momento del diagnóstico no están relacionados con la pericarditis. Se puede encontrar

ascitis, derrame pleural y edema periférico. Además, puede observarse hepatoesplenomegalia y sus secuelas clínicas, como la enteropatía por pérdida de proteína producida por el deterioro del drenaje linfático del intestino. Dado que los hallazgos físicos más impresionantes a menudo consisten en el desarrollo insidioso de hepatomegalia y ascitis, los pacientes con pericarditis constrictiva inicialmente pueden recibir el diagnóstico erróneo de cirrosis hepática o tumor intraabdominal.

Estudios de laboratorio y de imagen

La evaluación de laboratorio puede mostrar resultados de una hepatopatía congestiva con una concentración elevada de bilirrubina, elevación leve de las concentraciones de las transaminasas hepáticas, baja concentración de albúmina y aumento del tiempo de protrombina.

Los resultados electrocardiográficos rara vez son normales en el caso de una constrictión. Pueden revelar QRS de bajo voltaje y aplanamiento difuso de la onda T. El bajo voltaje puede producirse por una enfermedad constrictiva con derrame o atrofia miocárdica. Se pueden presentar anomalías en la conducción y otras anomalías inespecíficas. Aproximadamente en un tercio de los pacientes aparece fibrilación auricular.

Cuando la pericarditis tuberculosa era frecuente, la radiografía de tórax mostraba una calcificación pericárdica clásica hasta en un

tercio de los casos crónicos, pero este hallazgo es menos frecuente en la actualidad (figura 35-5). De hecho, la ausencia de calcificación pericárdica en la pericarditis constrictiva es más la regla que la excepción en nuestros días. Rara vez aparece edema alveolar o se obtienen pruebas radiográficas de insuficiencia cardíaca congestiva, lo que debería sugerir la consideración de diagnósticos alternativos. En general el tamaño del corazón es normal.

Las características de la constricción en la ecocardiografía bidimensional incluyen engrosamiento del pericardio, movilidad anormal del septo ventricular, aplanamiento de la pared posterior del ventrículo izquierdo (VI) durante la diástole, variación respiratoria del tamaño ventricular y dilatación de la vena cava inferior. Las características de la ecocardiografía Doppler incluyen el deterioro del llenado diastólico y la disociación de las presiones intracárdica e intratorácica. El pericardio engrosado actúa como un amortiguador de la transmisión de los cambios habituales en la presión intratorácica a las estructuras intrapericárdicas. Esta disociación entre las variaciones de la presión respiratoria (intratorácica) es una de las características de la constricción, aunque puede darse también en el taponamiento. Esto puede observarse como una disminución superior al 25% de la velocidad del flujo mitral de entrada. La disminución del llenado del VI proporciona más espacio para el llenado del ventrículo derecho (VD), ya que el septo interventricular se desplaza a la izquierda y las velocidades del flujo hepático diastólico aumentan durante la inspiración. Durante la espiración, aumenta el llenado del VI, con la disminución concomitante del llenado del corazón derecho y la disminución de la velocidad del flujo diastólico hepático anterógrado. En la constricción, el flujo diastólico anterógrado suele ser mayor que el flujo sistólico anterógrado. Además, aumenta la inversión del flujo diastólico hepático, ya que el pericardio y el movimiento del septo hacia el ventrículo derecho interrumpen el flujo de entrada a través de la válvula tricúspide durante la espiración.

Las imágenes de la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) del corazón pueden resultar importantes en la determinación del grosor pericárdico. Estas técnicas permiten visualizar de forma directa el pericardio y pueden detectar engrosamientos superiores a los 2 mm. El hecho de hallar un grosor pericárdico normal no excluye la

pericarditis constrictiva, ya que hasta un 20% de los pacientes con enfermedad quirúrgicamente confirmada presenta un grosor pericárdico normal en estas técnicas de imagen. De manera similar, aunque no todos los pacientes con pericardio engrosado tienen pericarditis constrictiva, un grosor superior a los 6 mm añade una especificidad considerable al diagnóstico.

El cateterismo de los lados izquierdo y derecho del corazón proporciona una información importante para la evaluación de una potencial pericarditis constrictiva. Existen tres características clave: la elevación e igualación de las presiones diastólicas en cada una de las cámaras cardíacas, una configuración diastólica temprana en «depresión y meseta» («*dip-and-plateau*») en los registros de los ventrículos derecho e izquierdo y un descenso prominente de la onda *y* en los registros de la presión auricular derecha (AD). (Para un tratamiento más detallado de la hemodinámica, v. cap. 36.) El cateterismo cardíaco se puede utilizar también para la evaluación de una enfermedad concomitante, como una arteriopatía coronaria, antes de la pericardiectomía.

Tratamiento

La pericarditis *constrictiva crónica* es una enfermedad progresiva sin reversión espontánea de las anomalías pericárdicas, los síntomas o la hemodinámica. Una minoría de pacientes sobrevive durante años con una distensión venosa yugular moderada y edema periférico controlados gracias a la dieta y al uso juicioso de diuréticos. Se debe evitar el uso de fármacos que disminuyen la frecuencia cardíaca, como los bloqueadores β y los antagonistas del calcio, dado que la taquicardia sinusal leve es un mecanismo compensatorio. La mayoría de los pacientes sufren una incapacitación progresiva y experimentan las complicaciones de la caquexia cardíaca grave.

La base fundamental de la terapia es la extirpación quirúrgica del pericardio. En los casos de pericardio firmemente adherido, el hecho de realizar un corte del pericardio (*scoring*) puede «aflojarlo», aunque los resultados son peores. La pericardiectomía se asocia con un riesgo significativo de morbilidad y mortalidad, especialmente en pacientes de edad avanzada o con síntomas preoperatorios significativos, disfunción orgánica o arteriopatía coronaria coexistente. La mortalidad debida a pericardiectomía varía entre el 5,6 y 19% y

se correlaciona con la presión de la AD. En una serie, las tasas de supervivencia a los 5 y 10 años fueron del $78 \pm 5\%$ y $57 \pm 8\%$, respectivamente, siendo inferiores a las tasas observadas en la población estadounidense emparejada por edad y sexo.

De los pacientes que sobreviven a la pericardiectomía, el 90% informa de la mejoría de sus síntomas, y aproximadamente el 50% se vuelve asintomático. La resolución de los síntomas puede ser inmediata, o puede tardar semanas o meses. No obstante, los síntomas pueden volver a aparecer.

DERRAME PERICÁRDICO

El derrame pericárdico constituye una respuesta a la lesión del pericardio. Los derrames trasudados se producen por la obstrucción del drenaje del líquido que se realiza a través de los canales linfáticos. Los derrames exudados son secundarios a los procesos inflamatorios, infecciosos, cancerosos o autoinmunes del pericardio.

Etiología

Se dispone de pocos datos con respecto a las etiologías del derrame pericárdico en un contexto comunitario o en pacientes que no requieren drenaje. Las etiologías más frecuentes que requieren pericardiocentesis incluyen la neoplasia, las causas postoperatorias, la perforación cardíaca durante un procedimiento percutáneo (p. ej., la colocación de un electrodo de marcapasos), etiologías idiopáticas, trastornos del tejido conectivo e infecciones (tabla 35-1). Las demás causas incluyen pericarditis aguda, insuficiencia renal, coagulopatía, hipotiroidismo, trauma, posradioterapia, VIH e infarto agudo de miocardio. En raras ocasiones se observan derrames trasudados en la insuficiencia cardíaca congestiva, la cirrosis, la nefrosis y el embarazo.

El derrame pericárdico es frecuente tras una cirugía cardíaca y aparece en más del 80% de los casos. El tamaño máximo se manifiesta a los 10 días, y los derrames suelen resolverse de forma espontánea durante el mes siguiente a la cirugía.

La neoplasia es una de las causas más frecuentes de derrame pericárdico, observándose hasta en un 20% de los pacientes de series de autopsia. Los tumores primarios más frecuentemente asociados con el derrame pericárdico son tumores pulmonares (40%), tumores mamaros (23%), linfomas (11%) y

leucemia (5%). El derrame pericárdico en pacientes con cáncer es neoplásico en aproximadamente un 50% de los casos. Las causas no neoplásicas del derrame pericárdico en pacientes con cáncer son la pericarditis inducida por la radioterapia y las infecciones.

Presentación clínica

Las manifestaciones clínicas del derrame pericárdico dependen de la presión intrapericárdica que, a su vez, depende de la cantidad y la tasa de acumulación de líquido en el saco pericárdico. A medida que aumenta la presión intrapericárdica, aumenta la presión diastólica ventricular. Las presiones auriculares se incrementan para mantener el flujo anterógrado a través de las válvulas tricúspide y mitral. Los aumentos posteriores de la presión intrapericárdica producen la disminución del llenado ventricular, lo que conduce a deterioro del gasto cardíaco e hipotensión. La acumulación rápida del líquido pericárdico puede elevar las presiones intrapericárdicas con tan sólo 80 ml de líquido, mientras que los derrames de progresión lenta pueden aumentar hasta los 2 l sin síntomas. Cuando la acumulación del líquido pericárdico es rápida y sostenida, puede producirse un taponamiento cardíaco, cuya hemodinámica se aborda con detalle en el capítulo 36.

Historia y exploración física

La mayoría de los derrames pericárdicos son asintomáticos. Una vez se han presentado los síntomas, las manifestaciones más frecuentes incluyen disnea (85%), tos (30%), ortopnea (25%) y dolor torácico (20%). Los signos más frecuentes del derrame pericárdico son pulso paradójico (45%), taquipnea (45%), taquicardia (40%), hipotensión (25%) y edema periférico (20%). Todos estos signos apuntan a la posibilidad de que exista un taponamiento pericárdico.

En general, el derrame pericárdico pequeño no es detectable a través de la exploración física. Los derrames grandes producen ruidos cardíacos apagados y en ocasiones el signo de Ewart, que consiste en matidez a la percusión debajo del ángulo de la escápula izquierda por la compresión del pulmón izquierdo causada por el líquido pericárdico.

Los pacientes con taponamiento pericárdico suelen presentar taquicardia y taquipnea, y parecen enfermos (fig. 35-6). El taponamiento pericárdico es una condición de emergencia que requiere ingreso hospitalario e in-

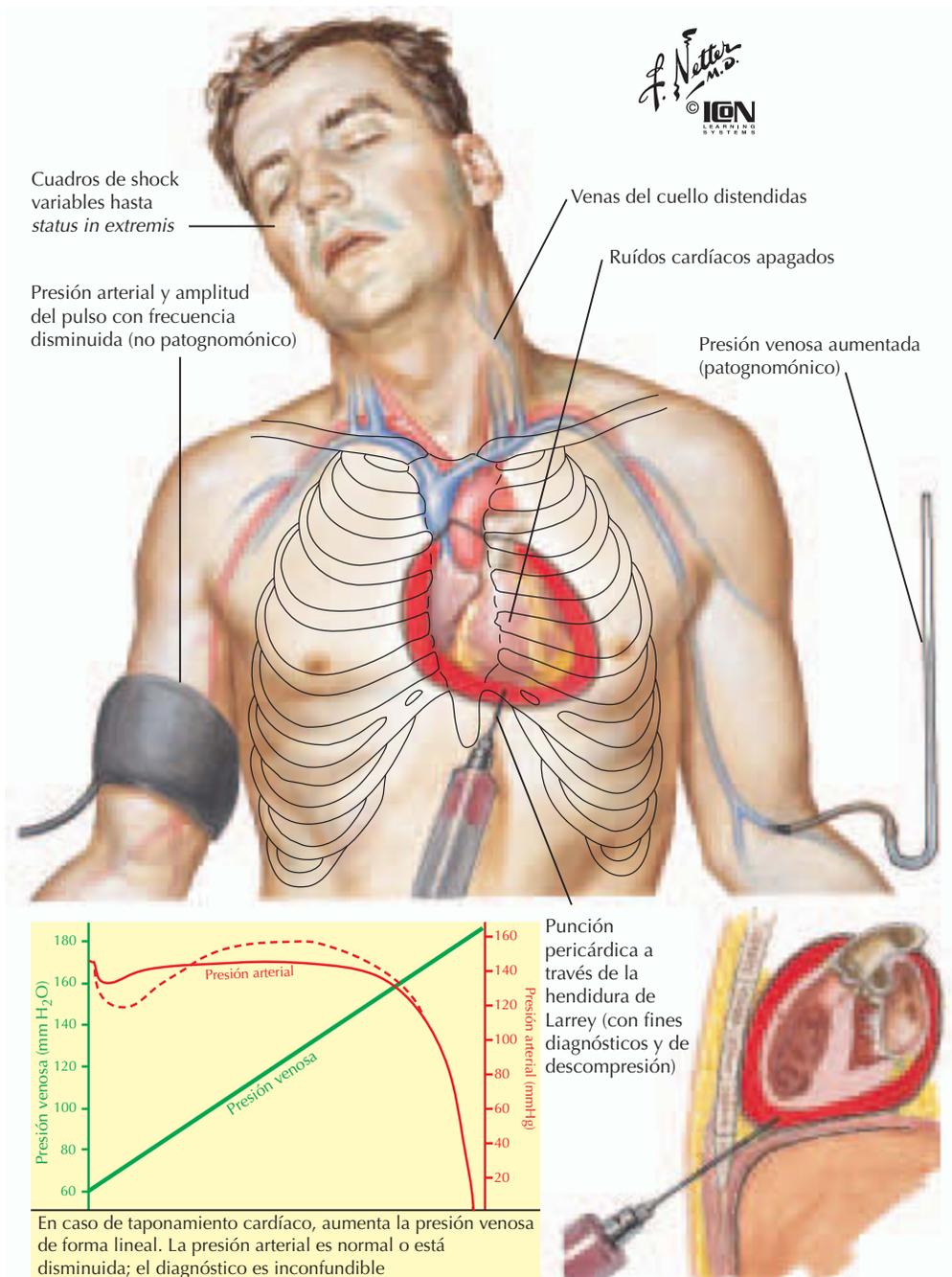


Figura 35-6. Taponamiento cardíaco.

tervención para aliviar las alteraciones hemodinámicas asociadas. La descripción de Beck del taponamiento pericárdico incluía la tríada clásica de hipotensión, ruidos cardíacos apagados y distensión venosa yugular. El taponamiento suele ir asociado a pulso paradójico, una disminución de la presión arterial sistólica (PAS) superior a 10 mmHg en inspiración. Aunque la PAS normalmente disminuye durante la inspiración, el taponamiento

cardíaco produce una variación respiratoria fisiológica exagerada de la presión arterial sistémica por la disminución del gasto cardíaco durante la inspiración. Sin embargo, el pulso paradójico no es ni sensible ni específico del taponamiento cardíaco. Puede estar presente también en la pericarditis constrictiva, la enfermedad pulmonar obstructiva, el infarto del VD, la embolia pulmonar o los derrames pleurales grandes.

Electrocardiografía

Los hallazgos típicos incluyen taquicardia sinusal y bajo voltaje. Si existe pericarditis asociada, puede aparecer depresión del segmento PR, elevación difusa del ST y posibles taquiarritmias auriculares. La alternancia eléctrica, en la que el voltaje de la onda R varía de latido en latido, es el hallazgo electrocardiográfico más específico, aunque se observa en raras ocasiones y sólo en asociación con derrames pericárdicos grandes.

Radiografía de tórax

Tras la acumulación de al menos 200 ml de líquido, se observa una silueta cardíaca agrandada. Un derrame pericárdico grande produce una apariencia denominada «en botella de agua». Entre un tercio y la mitad de los pacientes presenta un derrame pleural coexistente, siendo más frecuente del lado izquierdo que del lado derecho. En ocasiones se observa una separación de la almohadilla grasa epicárdica del borde externo de la silueta cardíaca, en particular en la proyección lateral.

Ecocardiografía

La ecocardiografía es la *gold standard* para la evaluación del derrame pericárdico. El líquido pericárdico aparece como un espacio libre de eco entre los pericardios visceral y parietal. Los derrames pueden ser circunferenciales (rodeando completamente al corazón) o loculados. En el taponamiento pericárdico, los hallazgos ecocardiográficos incluyen el colapso diastólico de la aurícula y el ventrículo derecho. La exploración con Doppler muestra una marcada variación respiratoria del flujo a través de las válvulas tricúspide y mitral. Aunque la ecocardiografía es una prueba sensible y específica para el derrame pericárdico, puede producir falsos positivos en el derrame pleural, el engrosamiento pericárdico, el incremento de la grasa pericárdica (especialmente de la almohadilla grasa epicárdica anterior), la atelectasia y las lesiones mediastínicas. En general, la ecocardiografía transtorácica resulta diagnóstica y en raras ocasiones se necesita realizar una ecocardiografía transesofágica para el diagnóstico del taponamiento pericárdico.

Tomografía computarizada

La TC permite detectar una cantidad de líquido de tan sólo 50 ml. Esta técnica casi no

se utiliza en la evaluación de pacientes con sospecha de derrame; con más frecuencia el derrame se encuentra accidentalmente en pacientes que se someten a una exploración torácica con TC a causa de otras indicaciones (p. ej., cáncer de pulmón, disnea inexplicable, etcétera).

Resonancia magnética

La RM permite detectar una cantidad de líquido pericárdico de tan sólo 30 ml y puede utilizarse para distinguir los derrames hemorrágicos de los no hemorrágicos según la intensidad de la señal en T1 y T2.

Tratamiento

La mayoría de derrames pericárdicos se resuelven sin drenaje. No obstante, en algunos pacientes se requiere realizar una pericardiocentesis como tratamiento de emergencia para el taponamiento (fig. 35-6) o con fines diagnósticos. La pericardiocentesis puede ser percutánea o quirúrgica. Los procedimientos quirúrgicos presentan varias ventajas, incluidos el drenaje completo de los derrames loculados y el acceso al tejido pericárdico para biopsia. Sin embargo, la pericardiocentesis percutánea es más sencilla y rápida, y requiere menor tiempo de recuperación.

En general, la pericardiocentesis se realiza por vía subxifoidea, aunque la pericardiocentesis guiada por ecocardiografía por vía torácica se utiliza ampliamente. La inserción de la aguja se puede efectuar con guía electrocardiográfica, ecocardiográfica o radiográfica. Aunque la pericardiocentesis suele producir una mejoría clínica, se ha informado de la aparición de edema pulmonar, hipotensión y disfunción ventricular aguda tras el procedimiento. La seguridad y la eficacia de este procedimiento dependen de la habilidad del operador y del tamaño del derrame. Se han observado tasas de recidiva de entre el 12 y el 40% tras un drenaje con éxito.

El derrame pericárdico neoplásico tiene tendencia a reaparecer, y se han defendido varias estrategias para prevenir la necesidad de pericardiocentesis recurrentes. La literatura consiste principalmente en pequeños estudios prospectivos y estudios retrospectivos más amplios, sin que exista consenso con respecto a la mejor estrategia. La pericardiotomía con balón implica la apertura de un agujero en el pericardio con un balón colocado en el espacio pericárdico bajo fluoroscopia. El agujero permite que el líquido peri-

cárdico drene en el espacio pleural. La esclerosis pericárdica implica la aplicación de un agente esclerosante (p. ej., tetraciclina, doxiciclina, cisplatino, 5-fluorouracilo, bleomicina, etc.) en el espacio pericárdico para adherir los pericardios visceral y parietal con la eliminación del espacio pericárdico. Se observan tasas de éxito de hasta el 91% a los 30 días, aunque las complicaciones potenciales incluyen dolor intenso, disritmias auriculares, fiebre e infecciones. Otra estrategia viable, la creación quirúrgica de una ventana pericárdica subxifoidea, se asocia con bajas tasas de morbilidad, mortalidad y recidiva, y se puede practicar bajo anestesia local. No obstante, esta estrategia no resulta eficaz en el derrame pericárdico loculado. En algunos casos, se puede crear una ventana pleuropericárdica mediante toracotomía bajo anestesia general.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El diagnóstico de las enfermedades pericárdicas se está volviendo cada vez más preciso, lo que lleva a un perfeccionamiento de las terapias. Los retos para el futuro incluyen el desarrollo de tratamientos más eficaces para las enfermedades pericárdicas más graves, incluyendo la pericarditis refractaria, la constricción pericárdica y el taponamiento

pericárdico. En esta área se han producido mínimas mejorías en la última década, debido quizá a las imprecisiones del diagnóstico. El capítulo 36 se centra en las sutilezas del diagnóstico. La probabilidad de nuevos avances ofrece la esperanza de disponer de mejores terapias.

Bibliografía

- Bilchick KC, Wise RA. Paradoxical physical findings described by Kussmaul: Pulsus paradoxus and Kussmaul's sign. *Lancet* 2002;359:1940-1942.
- Hoit BD. Management of effusive and constrictive pericardial heart disease. *Circulation* 2002;105:2939-2942.
- Hoit BD. Pericardial heart disease. *Curr Probl Cardiol* 1997; 22:357-400.
- Laham RJ, Cohen DJ, Kuntz RE, et al. Pericardial effusion in patients with cancer: Outcome with contemporary management strategies. *Heart* 1996;75: 67-71.
- Nishimura RA. Constrictive pericarditis in the modern era: A diagnostic dilemma. *Heart* 2001;86: 619-623.
- Spodick DH. Diagnostic electrocardiographic sequences in acute pericarditis: Significance of PR segment and PR vector changes. *Circulation* 1973;48:575.
- Spodick DH. Pericardial rub: Prospective, multiple observer investigation of pericardial friction rub in 100 patients. *Am J Cardiol* 1975;35:357.
- Wilkes JD, Fidias P, Vaickus L, et al. Malignancy-related pericardial effusion: 127 cases from the Roswell Park Cancer Institute. *Cancer* 1995;76:1377-1387.

Capítulo 36

Enfermedades del pericardio: diagnóstico y hemodinámica

Thomas M. Bashore

La patología del pericardio puede presentarse como una enfermedad ambulatoria, en un ámbito que requiera pruebas diagnósticas invasivas y cirugía, o en cualquier circunstancia intermedia (v. cap. 35). Este capítulo se centra en las presentaciones más graves, que tienen como resultado alteraciones hemodinámicas. En estos casos, las enfermedades pericárdicas inhiben el llenado diastólico del corazón. Clínicamente, la pericarditis constrictiva se presenta con evidencia de insuficiencia cardíaca derecha, mientras que el taponamiento pericárdico aparece con una hipotensión distintiva. El diagnóstico de estas enfermedades no es siempre sencillo, puesto que pueden darse combinaciones de estos procesos patológicos (pericarditis constrictiva con derrame) y las formas más leves requieren la sobrecarga de líquido para sacar a la luz problemas hemodinámicos (pericarditis constrictiva oculta). Además, se han descrito también formas localizadas y transitorias de pericarditis constrictiva. Asimismo, puede suponer un auténtico desafío el diagnóstico diferencial entre pericarditis constrictiva y miocardiopatía restrictiva, comentada ampliamente en el capítulo 14.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Fisiología normal

Para entender la hemodinámica de las enfermedades pericárdicas, es importante entender que la cavidad pericárdica (el espacio entre la capa visceral y la parietal que contiene una pequeña cantidad de fluido) es un espacio en el que pueden llegar a acumularse grandes cantidades de líquido.

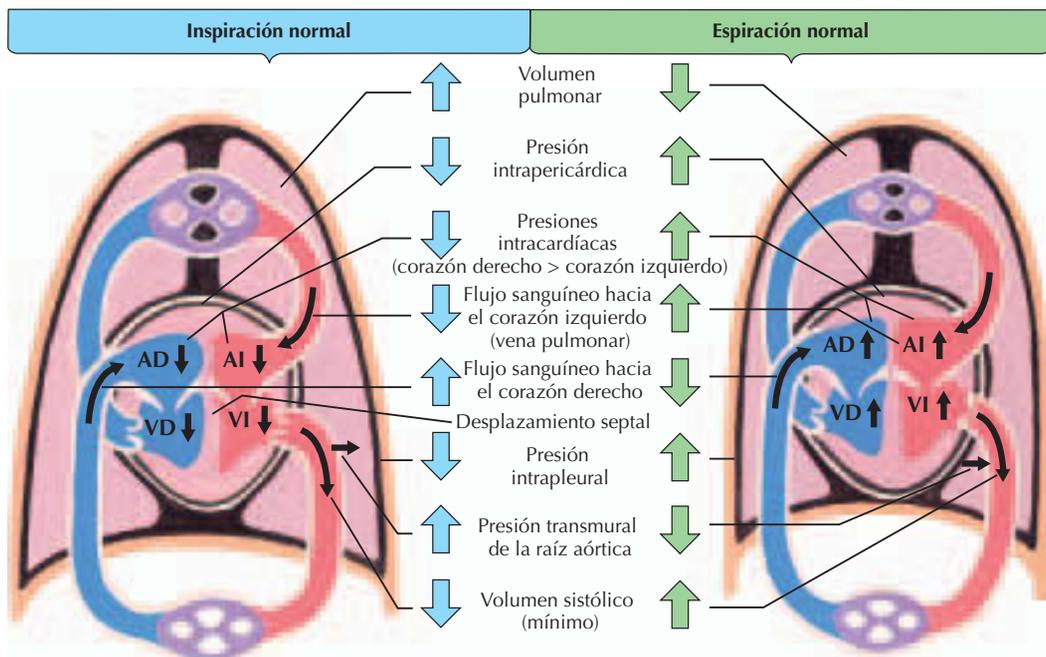
El líquido que contiene el espacio pericárdico se encuentra en equilibrio dinámico con el suero sanguíneo. La cantidad normal de líquido pericárdico es menor de 50 ml, con las características de un trasudado bajo en proteínas. Dado que el espacio pericárdico posee numerosos senos y recesos (alrededor de las aurículas, de la vena cava superior y de la vena cava inferior), la reserva normal de volumen de líquido es como mínimo de unos 250 ml.

El pericardio proporciona una fina barrera tisular entre el corazón y las estructuras que lo rodean, y ejerce una presión constante sobre el corazón que afecta más a las estructuras delgadas (las aurículas y el ventrículo derecho) que al ventrículo izquierdo, dotado de paredes más gruesas. Las presiones diastólicas intracardiacas en reposo se ven directamente afectadas por la constricción pericárdica (p. ej., la extirpación del pericardio provoca una dilatación ventricular derecha

[VD] más que una dilatación ventricular izquierda [VI]).

Las presiones intrapericárdicas normales oscilan entre -6 y -3 mmHg, lo que se refleja directamente en las presiones intrapleurales. El diferencial de presión entre el pericardio y las cámaras cardíacas (presión transmural) es de unos 3 mmHg. El pericardio es mucho más rígido que el músculo cardíaco de modo que, al aumentar el volumen de reserva pericárdico, la curva presión-volumen del pericardio normal aumenta de forma brusca. El pericardio ejerce escaso efecto sobre la sístole ventricular; no obstante, las interacciones entre las cámaras cardíacas izquierdas y derechas están potenciadas por el pericardio, ya que el movimiento septal auricular y ventricular es independiente de la constricción pericárdica.

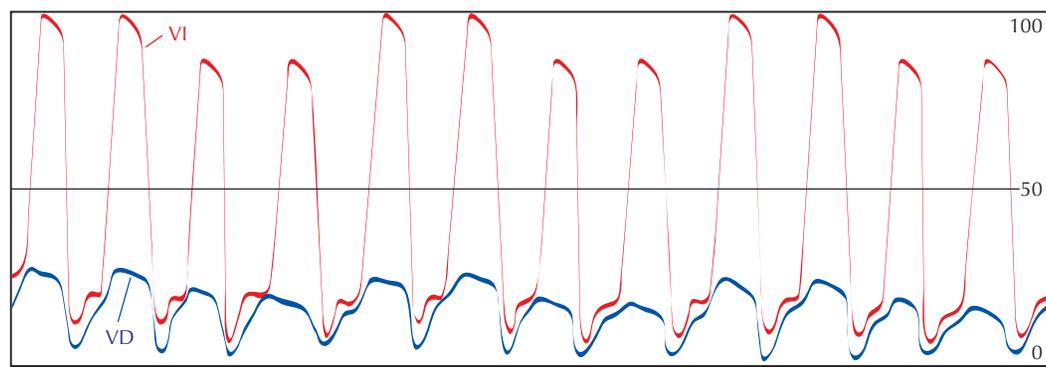
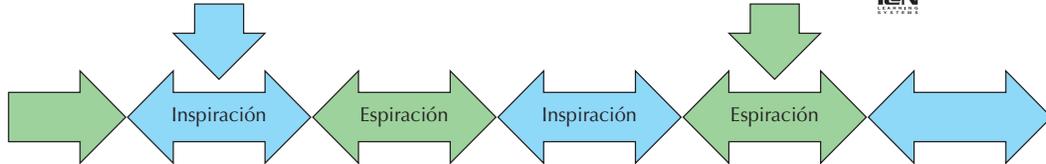
Las presiones intracardiacas son el reflejo de la contracción y de la relajación de estructuras cardíacas individuales, así como de los cambios que les transmiten las presiones pleural y pericárdica (fig. 36-1). Así, los cambios en la presión pleural o en la pericárdica afectarán a las mediciones de la presión intracardiaca. Con la inspiración disminuyen las presiones intrapleurales y aumenta la de la cavidad abdominal. También se incrementa el flujo sanguíneo en la parte derecha del corazón, mientras que el retorno de sangre al corazón izquierdo disminuye ligeramente.



Al inspirar, la presión intrapleural disminuye y la abdominal aumenta, con un mayor flujo sanguíneo hacia el corazón derecho y una ligera reducción de flujo hacia el corazón izquierdo. El aumento de la presión transmural de la raíz aórtica añade una mínima cantidad al aumento de la poscarga del VI

Al espirar, la presión intrapleural aumenta y la abdominal disminuye, con una reducción del flujo sanguíneo hacia el corazón derecho e incremento del flujo hacia el corazón izquierdo

JOHN A. CRAIG MD
© IGEN



La medición simultánea de la presión sistólica del VD y del VI revela una reducción concordante de la presión de ambas cámaras durante la inspiración, con un aumento concordante similar de la presión de ambos ventrículos durante la espiración

Figura 36-1. Flujo sanguíneo cardíaco normal durante la inspiración y la espiración.

La reducción de las presiones intrapleurales también provoca un aumento de la presión transmural de la raíz aórtica, lo que incrementa de forma efectiva la impedancia a la eyección del ventrículo izquierdo. Durante la espiración ocurre todo lo contrario. En condiciones normales, los cambios respiratorios se

ven reflejados en las presiones intrapericárdica e intracardiaca: la inspiración reduce las presiones auriculares derechas y la presión sistólica del ventrículo derecho más que las presiones del corazón izquierdo.

El llenado del ventrículo izquierdo ligeramente reducido y la mayor impedancia a la

eyección con la inspiración producen un modesto descenso del volumen sistólico del ventrículo izquierdo y una presión del pulso aórtico ligeramente menor en la inspiración. Las marcadas oscilaciones de la presión intrapleural, de muy negativa durante la inspiración a muy positiva durante la espiración (como en los casos de asma o EPOC grave), exageran los cambios en el llenado del ventrículo izquierdo y pueden provocar un pulso paradójico (una reducción de >10 mmHg en la presión sistólica aórtica) producido exclusivamente por las oscilaciones de la presión pleural. El pulso paradójico debe distinguirse del mismo fenómeno producido por un taponamiento cardíaco.

La figura 36-2 muestra las ondas auriculares y ventriculares normales. Con la contracción auricular, la presión auricular aumenta (onda *a*). Con el inicio de la contracción ventricular, las válvulas auriculoventriculares (AV) protruyen hacia las aurículas, lo que resulta en una onda *c* pequeña (la onda *c* se hace evidente en los registros hemodinámicos, aunque en numerosas ocasiones no es visible al examinador que observa las pulsaciones de la vena yugular). A medida que continúa la contracción ventricular, el anillo AV se ve atraído hacia la cavidad ventricular y las aurículas entran en diástole, aumentando el tamaño auricular y reduciendo su presión (representada por el seno *x*). El llenado pasivo de las aurículas durante la sístole ventricular produce un lento aumento de la presión auricular (la onda *v*) hasta que las válvulas AV se reabren en el pico de la onda *v*, momento a partir del cual la presión disminuye con rapidez mientras los ventrículos se relajan activamente. El llenado pasivo de los ventrículos prosigue mientras las válvulas AV se abren hasta que se vuelve a producir la contracción auricular y se repite el ciclo. Para tratar este tema, después de la sístole ventricular, la diástole ventricular puede dividirse en una fase inicial activa (un breve período en el que se llena el ventrículo hasta la mitad) y una fase de llenado pasiva. El nadir o punto más bajo de presión diastólica durante la diástole ventricular se produce durante la fase temprana de relajación activa (efecto de succión).

Hemodinámica de la constricción pericárdica y del taponamiento pericárdico

La pericarditis constrictiva y el taponamiento pericárdico alteran las presiones intracardíacas normales de numerosas mane-

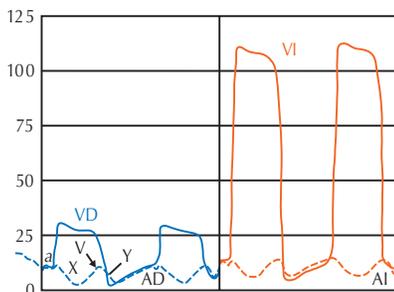
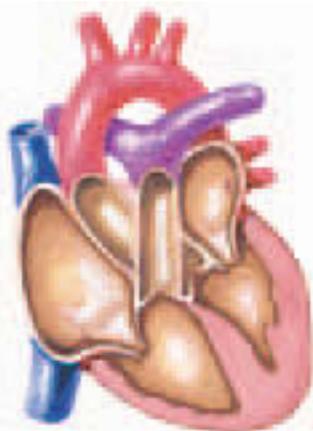
ras. Algunas de las anomalías hemodinámicas observadas están presentes en ambas patologías, mientras que otras son exclusivas de una de las dos (fig. 36-2).

Pericarditis constrictiva

La pericarditis constrictiva se reconoció en autopsias durante el siglo XIX y se describió como un «engrosamiento calloso fibroso crónico de la pared del saco pericárdico, el cual está tan contraído que evita el llenado diastólico normal del corazón» (fig. 36-3). La gravedad variable del proceso constrictivo resulta en un espectro de cambios hemodinámicos. La tabla 36-1 destaca las principales características de las formas subaguda (elástica) y más crónica (caparazón rígido) de la constricción pericárdica.

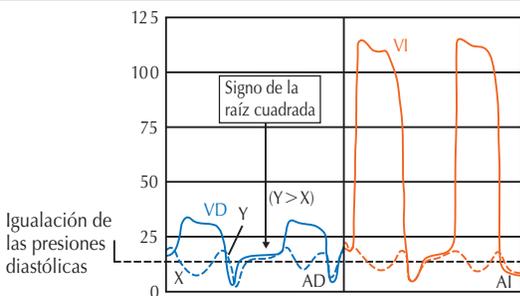
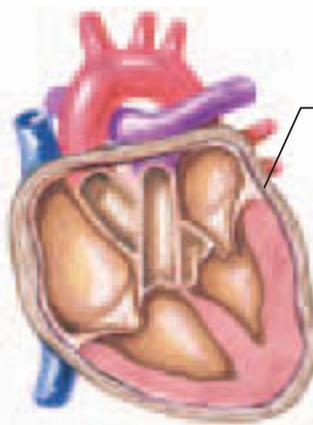
La diferencia entre la forma subaguda y la más crónica se determina atendiendo a si sólo el pericardio visceral está fusionado con el epicardio del corazón (subaguda) o si tanto la capa visceral como la parietal están fusionadas (crónica). En ambos casos, las presiones diastólicas de las aurículas son elevadas a causa de la restricción de la relajación diastólica ventricular. Las altas presiones auriculares resultan en una elevada presión de conducción por las válvulas AV, que se abrirán para inducir una inmediata y acelerada disminución de la presión auricular responsable del rápido descenso de *y* que se registra en la constricción pericárdica (figura 36-2). No obstante, la contracción impuesta por el pericardio resulta en una repentina detención de este rápido llenado temprano. La consecuencia es un aumento instantáneo de las presiones ventriculares diastólicas a niveles que superan los de las aurículas, con lo que el llenado auricular se detiene inmediatamente. Esto produce el «signo de la raíz cuadrada» o un patrón en «depresión y meseta» (*dip-plateau*) en los trazos AV observados durante la diástole ventricular en pacientes con constricción pericárdica. El descenso de *x* no suele verse afectado; por tanto, el descenso de *y* suele ser mayor que el de *x* en la enfermedad pericárdica constrictiva. La elevada presión auricular derecha, combinada con las presiones sistólicas normales o ligeramente elevadas del ventrículo derecho, provoca que su presión telediastólica sea de más de un tercio de su presión sistólica. Los patrones Doppler transmitrales (fig. 36-3) reflejan la alta presión de conducción inicial (velocidad E inicial alta), el cambio brusco del flujo con el rápido aumento de la presión

Normal



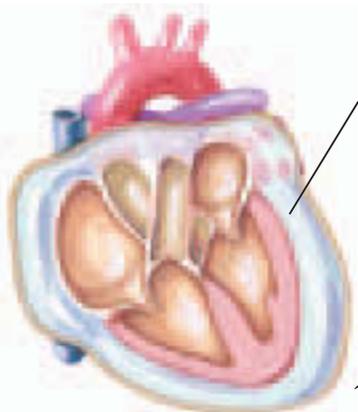
La contracción auricular reduce el volumen auricular y aumenta su presión (onda a). La contracción ventricular causa una onda c inicial pequeña y, cuando el anillo AV es atraído hacia las aurículas y éstas se relajan, se produce un agrandamiento de las aurículas con una reducción de la presión (descenso x). El llenado auricular pasivo causa una onda v hasta que las válvulas AV se abren y la presión descendi rápidamente (descenso y), mientras los ventrículos se relajan. A la sístole ventricular le sigue una fase de llenado activa y pasiva, con la menor presión en la fase activa

Pericarditis constrictiva

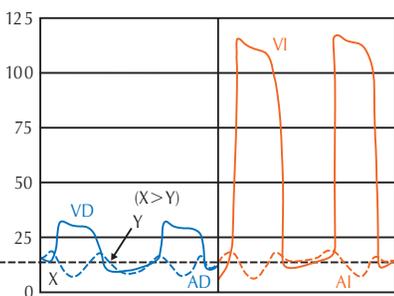


Las altas presiones auriculares en el momento de abrirse las válvulas AV resultan en un rápido llenado temprano (descenso y rápido), hasta que el llenado se detiene abruptamente (signo de la raíz cuadrada). Se produce una igualación de las presiones diastólicas tardías. La presión diastólica del VD suele ser $>1/3$ de la presión sistólica del VD

Taponamiento cardíaco



JOHN A. CRAIG MD
D. Mascaro
IGN



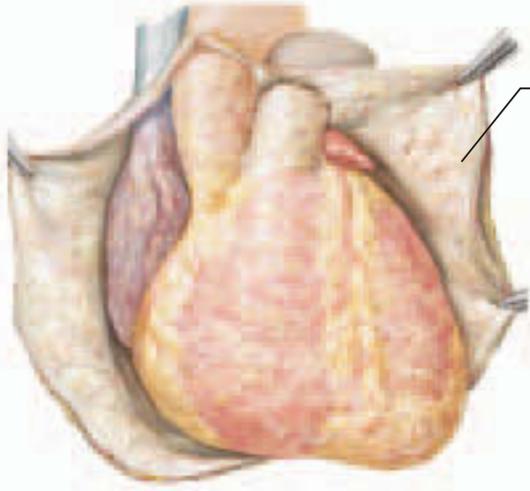
En el taponamiento, la alta presión auricular en el momento de abrirse las válvulas AV coincide con las altas presiones ejercidas sobre los ventrículos por parte del líquido pericárdico. Por tanto, el llenado temprano se difumina y el descenso y es inferior al descenso x. Se produce una igualación de las presiones diastólicas tardías, mientras que la presión pulmonar suele ser normal

Figura 36-2. Comparación de las presiones intracardíacas normales y patológicas.

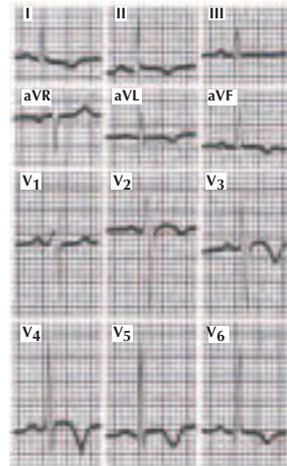
del ventrículo izquierdo (breve desaceleración del flujo inicial) y una velocidad reducida observada con la contracción auricular (velocidad A reducida).

Los cambios respiratorios normales en el flujo cardíaco se ven alterados en la constricti-

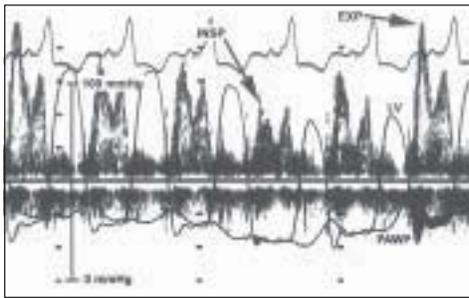
ción. La presión auricular derecha disminuye con la inspiración, aunque puede no hacerlo (signo de Kussmaul) o incluso aumentar en la pericarditis constrictiva. En la ecocardiografía también se aprecia que el diámetro de la vena cava inferior puede estar reducido a



Pericarditis fibrinosa leve

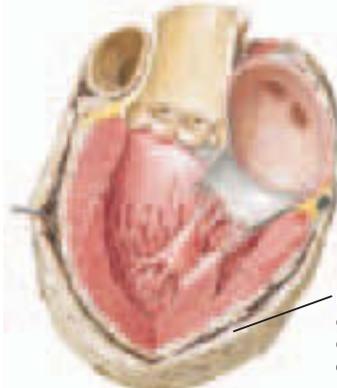
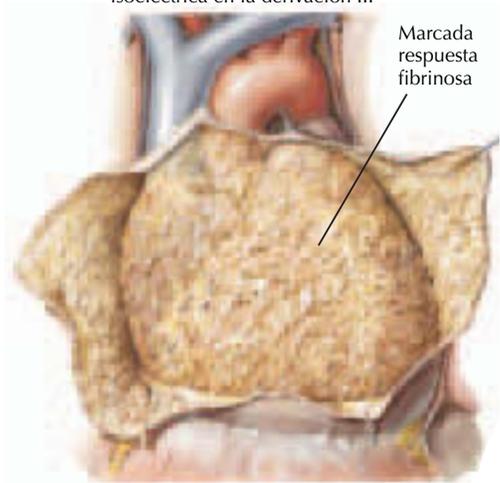


Cambios electrocardiográficos característicos en la pericarditis: inversión de la onda T en todas las derivaciones excepto en AVR y V₁, isoelectrónica en la derivación III



Flujo Doppler en la pericarditis constrictiva durante los picos de inspiración y espiración. Se produce una reducción en el gradiente inicial entre la presión diastólica VI y la presión de enclavamiento pulmonar (PAWP). Esto resulta en una disminución inicial de la velocidad E. El gradiente transmitral se restablece en la espiración con un aumento de la velocidad E y en la velocidad del flujo transmitida

Reproducido con autorización de Nishimura RA. Constrictive pericarditis in the modern era: A diagnostic dilemma. *Heart* 2001; 86: 619-623.



Pericardio constrictivo, denso y engrosado

Calcificación del pericardio en la pericarditis crónica

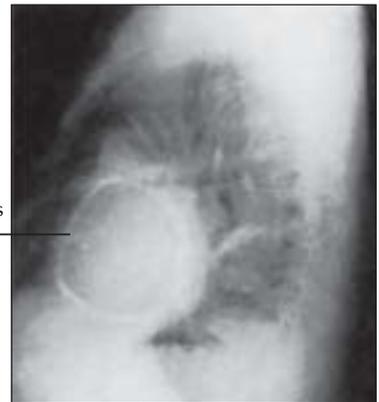


Figura 36-3. Pericarditis.

menos del 50% esperado con la inspiración, lo que también refleja la pérdida del llenado normal del ventrículo derecho con la respiración. Se ha suscitado una cierta controversia acerca de los mecanismos exactos responsa-

bles de la pérdida de los efectos respiratorios sobre el flujo cardíaco. Lo que parece más probable es que el pericardio rígido de la pericarditis constrictiva induzca la disociación de las presiones intratorácica e intracardiaca,

Tabla 36-1

Comparación de las características típicas de la pericarditis constrictiva subaguda (elástica) y crónica (coraza rígida)

Subaguda (elástica)	Crónica (coraza rígida)
Pulso paradójico normalmente presente. Signos claros de interdependencia ventricular	El pulso paradójico suele ser mínimo o ausente. Interdependencias ventriculares menos prominentes
Descensos de x y de y prominentes (onda «M» o «W» en la presión de la vena yugular)	Descenso y prominente; descenso x en ocasiones mínimo
Patrón «dip-plateau» menos obvio	Patrón «dip-plateau» evidente
El nadir diastólico temprano puede no aproximarse a cero	El nadir diastólico temprano se aproxima a cero
Calcificación del pericardio infrecuente	Calcificación del pericardio más probable
Posible presencia de derrame pericárdico	Ausencia de derrame pericárdico
Constricción principalmente debida al pericardio visceral	Constricción por fusión del pericardio visceral y parietal con el epicardio del corazón
Ondas P electrocardiográficas habitualmente normales	Ondas P electrocardiográficas anchas, con muescas y de baja amplitud
Fibrilación auricular o flúter infrecuente	Fibrilación auricular o flúter frecuente

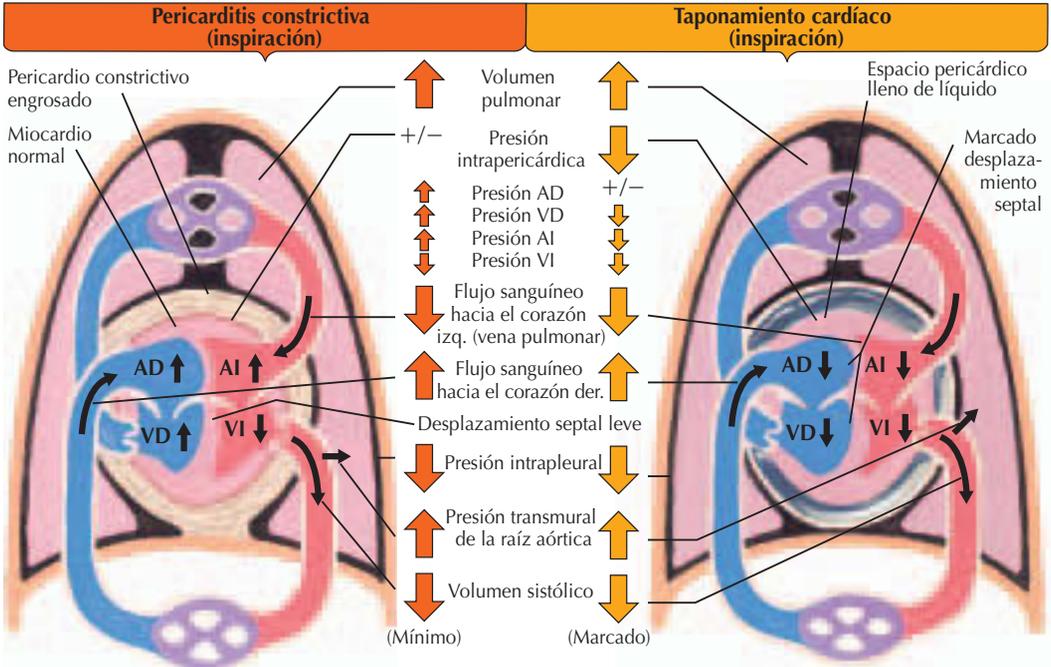
Reproducido con autorización de Hancock EW. Differential diagnosis of restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis. *Heart* 2001; 86: 343-349.

las cuales están interrelacionadas en condiciones normales. Conceptualmente, el aumento del flujo en el lado derecho del corazón lo producen las presiones intratorácicas negativas. En la constricción, el lado derecho del corazón se ve forzado a llenarse más de lo que su capacidad le permite (limitada por la constricción pericárdica) y la presión, en lugar de disminuir, aumenta. Además de con la inspiración, el diafragma en descenso en realidad parece reducir los volúmenes cardíacos durante la constricción pericárdica. El signo de Kussmaul no es específico de la constricción pericárdica. Otras patologías que resultan en unas elevadas presiones auriculares derechas pueden producir el signo de Kussmaul, como ocurre por ejemplo en la insuficiencia aguda o crónica del ventrículo derecho, el infarto del ventrículo derecho o la miocardiopatía restrictiva. En la mayoría de estas enfermedades, la fisiología constrictiva se debe más a la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho (que alcanza el límite de su capacidad) que a la capacidad pericárdica.

Normalmente, con la inspiración, la presión ventricular izquierda mínima y las presiones auriculares izquierdas (AI) disminuyen por igual y no se aprecia ningún cambio en las velocidades de flujo de entrada mitral

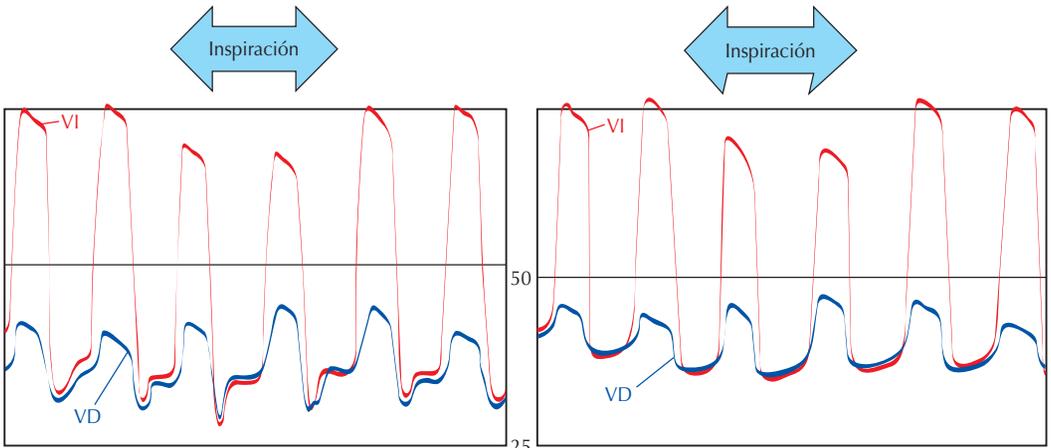
registradas por Doppler. En la constricción, las altas presiones AI impiden el llenado del lecho venoso pulmonar. Puede observarse el reducido flujo inicial de entrada al ventrículo izquierdo durante la inspiración en el patrón de flujo Doppler transmitral, en el que puede apreciarse una reducción de más del 25% en la pronunciada fuerza de conducción inicial transmitral antes descrita (velocidad E reducida) durante la inspiración (fig. 36-3).

Dado que los septos auriculares y ventriculares no se ven afectados por el proceso pericárdico, los cambios en el llenado auricular y ventricular en el lado derecho del corazón pueden afectar al llenado del lado izquierdo (interdependencia de cámaras). En la constricción, al evaluar simultáneamente las presiones ventriculares, se altera la disminución inspiratoria normal de ambas presiones ventriculares sistólicas, en tanto que el aumento del llenado del ventrículo derecho resulta en un incremento de su presión sistólica mientras se produce la reducción normal (fig. 36-4) de la presión sistólica del ventrículo izquierdo. Este hallazgo es especialmente útil en la diferenciación de la pericarditis constrictiva de la miocardiopatía restrictiva, en la que se produce una reducción concordante de ambas presiones sistólicas con la inspiración.



La baja presión intrapleural no se transmite a la aurícula derecha ni al ventrículo derecho por la unión del pericardio al diafragma descendiente. La presión intrapleural negativa y el pulmón en expansión aportan sangre a los pulmones, y las presiones pueden de hecho aumentar en el corazón. El incremento (Kussmaul) de la presión sistólica del VD contrasta con la disminución de la presión sistólica del VI, en tanto que la subida de la presión AI todavía reduce más la ya de por sí modesta disminución del flujo venoso pulmonar. Esta reducción es generalmente inadecuada para causar un pulso paradójico

En el taponamiento cardíaco, la menor presión intrapleural que se observa en la inspiración suele transmitirse a las estructuras derechas del corazón, de modo que no se aprecia el signo de Kussmaul. El aumento del flujo sanguíneo hacia el corazón derecho expande la aurícula derecha y el ventrículo derecho a expensas de la aurícula izquierda y del ventrículo izquierdo. La normal reducción del flujo venoso pulmonar disminuye todavía más por los menores tamaños de las cámaras izquierdas y por el aumento de las presiones de llenado. Se produce un sustancial descenso del volumen sistólico, lo cual crea un pulso paradójico

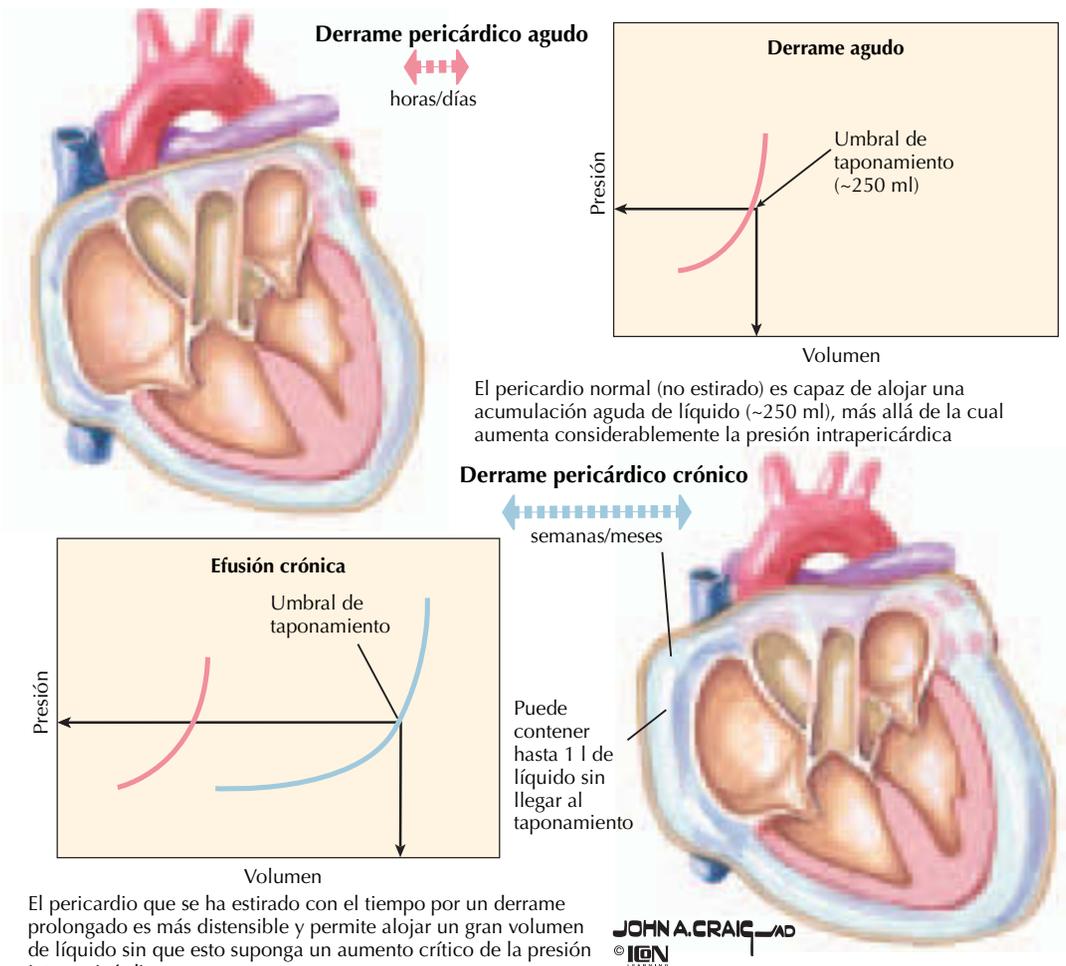


La medición simultánea de las presiones sistólicas del VD y del VI en la pericarditis constrictiva muestra una discordancia durante la inspiración, con una reducción de la presión sistólica del VI, a la vez que aumenta la presión sistólica del VD. Nótese el signo de la raíz cuadrada en la diástole, debida al rápido descenso de y

Medición simultánea de las presiones del VD y del VI en el taponamiento cardíaco. Se produce una pérdida del llenado temprano rápido de los ventrículos. La inspiración resulta en un aporte de sangre al VD durante un período de aumento de presión sistólica del VD. Este aumento de volúmenes del VD resulta en un marcado desplazamiento septal y en una reducción de los volúmenes del VI (interdependencia ventricular). La subsiguiente disminución del volumen sistólico del VI resulta en un pulso paradójico

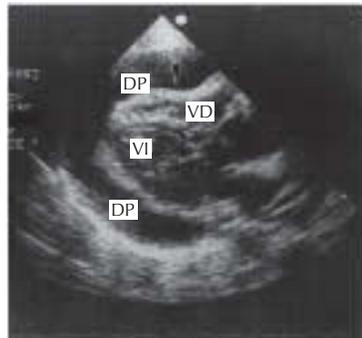
JOHN A. CRAIG MD
© IGEN

Figura 36-4. Comparación de los flujos sanguíneos de la pericarditis constrictiva y del taponamiento cardíaco.

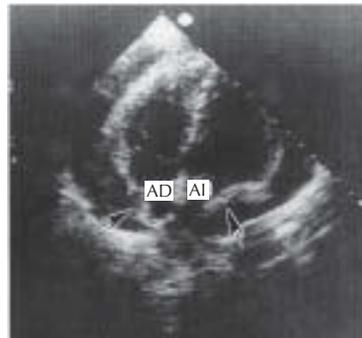


El pericardio que se ha estirado con el tiempo por un derrame prolongado es más distensible y permite alojar un gran volumen de líquido sin que esto suponga un aumento crítico de la presión intrapericárdica

Características ecocardiográficas del taponamiento cardíaco



La visualización del eje largo muestra el colapso ventricular derecho (VD) debido al gran derrame pericárdico (DP)



La visualización de las cuatro cámaras demuestra el colapso tanto de la aurícula derecha (AD) como de la izquierda (AI), a causa del taponamiento

Reproducido con autorización de Spodick DH. Pericardial diseases. En: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, eds. Heart Disease. Filadelfia: WB Saunders, 2001; 1842-1843.

Figura 36-5. Relación entre presión y volumen del pericardio.

Taponamiento pericárdico

El taponamiento pericárdico ocurre cuando el líquido pericárdico supera el volumen de la reserva pericárdica. El resultado es la compresión cardíaca y un llenado diastólico

restringido de todas las cámaras cardíacas (fig. 36-5). La cantidad de líquido pericárdico necesaria para el taponamiento depende de la distensibilidad pericárdica parietal y de la tasa de acumulación de líquido. Puede producirse un taponamiento agudo incluso con

un pequeño aumento del líquido pericárdico a causa de la pendiente de relación entre presión y volumen pericárdicos, normalmente pronunciada. Cuando el fluido se acumula con lentitud, como en los pacientes con cáncer metastásico o uremia crónica, el pericardio parietal se adapta o se estira, de modo que el taponamiento sólo se produce tras la acumulación de una gran cantidad de líquido (en ocasiones > 1 l). Por tanto, la tasa de acumulación de líquido determina la presentación clínica.

A medida que el líquido se acumula en el pericardio, se ven afectadas en primer lugar las cámaras con las paredes más delgadas (la aurícula derecha y el ventrículo derecho). Las presiones diastólicas del lado derecho suelen ser más bajas que las presiones diastólicas del lado izquierdo y, al principio del taponamiento, se observa el colapso de la aurícula derecha y del ventrículo derecho (p. ej., con frecuencia antes de un pulso paradójico). Las elevadas presiones intrapericárdicas se transmiten a las presiones diastólicas tempranas auriculares y ventriculares. Cuando las válvulas AV se abren, la presión diastólica ya es alta, tal como refleja la reducida y descendente (tras la apertura de la válvula AV) por la pérdida del llenado ventricular rápido (figura 36-2). Estas elevadas presiones diastólicas pueden también causar el cierre prematuro de las válvulas AV. Sin embargo, al contraerse los ventrículos para expeler sangre, en realidad aumenta el espacio pericárdico y las aurículas pueden llenarse en la diástole auricular (preservando el descenso de x). Por tanto, el descenso de x es mayor que el descenso de y en el taponamiento cardíaco. El ascenso de las presiones intrapericárdicas afecta progresivamente a la presión diastólica de la aurícula derecha, más tarde a la presión diastólica del ventrículo derecho (especialmente en su tracto de salida más delgado) y, por último, a la presión diastólica cardíaca del lado izquierdo, lo que acaba conduciendo a la igualación de las presiones diastólicas en todo el corazón.

Como en la constricción, el aumento del llenado del corazón derecho, provocado por la presión intratorácica negativa durante la inspiración, incrementa el llenado temprano de las estructuras del lado derecho. No obstante, al haber un espacio fijo para las cámaras cardíacas, cuando se llena el lado derecho los septos auricular y ventricular se desplazan a la izquierda. Esto reduce la distensibilidad de la cámara del ventrículo izquierdo y deteriora su llenado. La función de reserva de

la aurícula gana en importancia durante el taponamiento cardíaco; la aurícula izquierda puede llenarse sólo durante la espiración, con lo que el ventrículo izquierdo se llena sólo durante la sístole auricular. Un llenado ventricular izquierdo reducido disminuye también la precarga y la función contráctil, rebajando todavía más el volumen sistólico. Esta reducción inspiratoria en el llenado ventricular izquierdo tiene como resultado el pulso paradójico del taponamiento cardíaco. En los casos más extremos de taponamiento, la válvula aórtica puede abrirse durante la espiración. Es improbable que se produzca un pulso paradójico en la hipotensión extrema, en los pacientes con taponamiento pericárdico e insuficiencia aórtica grave, con un defecto septal auricular e insuficiencia aórtica grave, un ventrículo único o en algunos casos de infarto agudo del ventrículo izquierdo. La tabla 36-2 destaca las principales diferencias hemodinámicas entre la pericarditis constrictiva y el taponamiento cardíaco.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Historia y exploración física

Los hallazgos clásicos de la constricción pericárdica y del taponamiento se presentan en el capítulo 35. Este capítulo revisa los aspectos clave haciendo énfasis en la comprensión de la hemodinámica subyacente que representan y en cómo estos hallazgos son de utilidad en algunos casos (y no en otros) para distinguir la constricción pericárdica del taponamiento pericárdico.

Constricción pericárdica

La constricción pericárdica puede ser sutil, aunque la constricción significativa se presenta principalmente como una insuficiencia cardíaca derecha con función sistólica normal del ventrículo izquierdo. Puede servir de pista una historia previa de pericarditis, pericarditis inducida por consumo de drogas, uremia, cirugía cardíaca o irradiación torácica. Suele haber indicios de congestión venosa, edema maleolar, ascitis (a menudo desproporcionada con respecto al edema periférico), fatiga, disnea y bajo gasto cardíaco. La mayoría de pacientes compensan esta situación con taquicardia. Las arritmias auriculares son frecuentes. Las venas retinianas suelen estar ingurgitadas. La distensión de la vena yugular es universal, y se espera una respuesta de Kussmaul positiva. A menudo se aprecian

Tabla 36-2

Principales diferencias hemodinámicas entre la pericarditis constrictiva y el taponamiento cardíaco

<i>Pericarditis constrictiva</i>	<i>Taponamiento cardíaco</i>
Presiones auriculares elevadas con rápido descenso de y	Presiones auriculares elevadas con descenso y difuso
Descenso de y mayor que el descenso de x	Descenso de x mayor que el descenso de y
Signo de Kussmaul habitualmente presente	Signo de Kussmaul ocasionalmente presente
Signo de la raíz cuadrada en la diástole	Llenado diastólico temprano difuso
Nadir de la presión ventricular temprana cercano a cero	Presión diastólica ventricular temprana elevada
Pulso paradójico infrecuente	Pulso paradójico frecuente
Tamaño del corazón normal en la radiografía de tórax	Agrandamiento cardíaco en «botella de agua»
Calcificación del pericardio ocasionalmente presente	Calcificación muy infrecuente
Aurículas de tamaño y forma normales en ecografía	Colapso auricular derecho, ventricular derecho y ocasionalmente auricular izquierdo, según ecografía
Derrame pericárdico ausente o irrelevante en ecocardiografía, TC o RM	Presencia de derrame pericárdico
Frecuentemente, pericardio engrosado en TC o RM	Pericardio normal o mínimamente engrosado, según TC o RM

RM, resonancia magnética; TC, tomografía computarizada.

pronunciados y rápidos descensos de x y de y en las pulsaciones de la vena yugular en posición horizontal. Dado que las venas yugulares pueden estar considerablemente distendidas, es necesario examinar a los pacientes en posición vertical. Para cronometrar las ondas del pulso, debe notarse el pulso carotídeo opuesto: el descenso de x se produce durante la sístole ventricular. La palpación precordial puede ser normal o incluso puede retraerse el ápex con la sístole. El llenado rápido de los ventrículos puede producir un claro ruido de llenado (golpe pericárdico) al auscultar al paciente. El hígado suele presentar un tamaño mayor de lo normal y la ascitis se presenta como la característica más prominente en la exploración. No es frecuente demostrar un pulso paradójico a menos que exista una enfermedad pulmonar asociada o un taponamiento pericárdico concurrente.

Taponamiento cardíaco

Los síntomas del taponamiento cardíaco suelen estar más relacionados con un bajo gasto cardíaco que con la insuficiencia cardíaca derecha. El entorno de un taponamiento agudo incluye con frecuencia trauma torácico, cirugía cardíaca reciente, infarto de mio-

cardio reciente (pero generalmente no agudo) o evidencia de disección aórtica. El taponamiento crónico acostumbra a estar relacionado con un cáncer, con uremia o con otras causas de pericarditis inflamatoria. Son frecuentes la taquipnea y la disnea, así como la ortopnea por edema pulmonar intersticial, que acentúa la rigidez pulmonar. El taponamiento puede también ir acompañado de tos, disfagia y presíncope o síncope manifiesto, junto con fatiga, debilidad y anorexia. La anemia, rasgo típico de la uremia y el cáncer, exacerba los síntomas. Por último puede llegar a producirse shock con insuficiencia renal y hepática, e isquemia mesentérica.

La exploración física puede ser engañosa, con predominio del shock y de la hipotensión. La taquicardia es el principal indicador (aunque la frecuencia cardíaca puede ser menor en pacientes con hipotiroidismo o en algunos con uremia). El pulso de la vena yugular es normalmente elevado (habitualmente depende de la ausencia de hipovolemia), y el signo de Kussmaul no suele ser evidente a menos que haya una fisiología constrictiva asociada. En ocasiones, la elevación del pulso yugular puede ser de gran magnitud y puede provocar la distensión venosa del cuero cabelludo, de la frente y de las venas oculares. Las

Tabla 36-3

Diferencias en la exploración física de pacientes con pericarditis constrictiva frente a pacientes con taponamiento cardíaco

<i>Pericarditis constrictiva</i>	<i>Taponamiento cardíaco</i>
Campos pulmonares limpios	Campos pulmonares limpios, en ocasiones con signo de Ewart en los grandes derrames pericárdicos
Presencia habitual de ascitis Presencia ocasional de edema periférico	Ascitis y edema periférico infrecuentes
Evidencia frecuente de derrame pleural	Derrame pleural infrecuente
PVY notablemente elevada Descensos x e y rápidos	PVY moderadamente elevada Pérdida de un descenso y evidente
Roce pericárdico infrecuente	Roce pericárdico frecuente
Pulso apical localizado que puede retraerse con la sístole	Pulso apical amplio y difuso
Presencia ocasional de un ruido de llenado claramente audible (golpe pericárdico), con S ₁ y S ₂ normales	Ruidos cardíacos normalmente reducidos

PVY, presión venosa yugular.

ondas venosas yugulares revelan un descenso *y* normal o incluso disminuido (al contrario del rápido descenso *y* observado en la constrictión) y una preservación del descenso de *x* durante la sístole ventricular (tal como indica la palpación de la carótida opuesta). A menos que exista una marcada hipotensión, suele haber presencia de un pulso paradójico, de modo que debe buscarse activamente. Los roces pericárdicos son variables y pueden existir incluso en presencia de grandes derrames pericárdicos. En ocasiones, un derrame pericárdico de gran volumen produce un dolor sordo y respiración bronquial entre la escápula izquierda y la columna vertebral (signo de Bamberger-Pins-Ewart). Es posible que el impulso apical no sea palpable. Tampoco suele haber pruebas de insuficiencia cardíaca derecha crónica, como ascitis. La tabla 36-3 indica las diferencias en la exploración física entre los pacientes con constrictión pericárdica y los pacientes con taponamiento pericárdico.

ECG y radiografía de tórax

Tal como se comenta en el capítulo 35, y aunque normalmente son de ayuda, no debe confiarse de forma exclusiva en la electrocardiografía y la radiografía de tórax para determinar el diagnóstico de constrictión pericárdica o de taponamiento pericárdico, ni siquiera para distinguir entre ambas patologías. En la constrictión pericárdica, el ECG suele ser anormal, frecuentemente con bajo

voltaje. También es habitual registrar bloqueo interauricular con una onda P amplia. Puede presentarse un patrón de distensión del ventrículo derecho con desviación del eje a la derecha. En la constrictión crónica, la calcificación y la fibrosis miocárdica pueden afectar a la perfusión coronaria y al sistema de conducción. Las pruebas de esfuerzo en pacientes con constrictión pericárdica pueden producir falsos positivos, con cambios electrocardiográficos inducidos por la presencia de la calcificación y de la fibrosis miocárdica más que por una arteriopatía coronaria típica. Es frecuente registrar arritmias auriculares y especialmente fibrilación. En el taponamiento pericárdico pueden observarse hallazgos inespecíficos, como depresión del segmento P-R, elevación del S-T y bajo voltaje. Cuando el derrame pericárdico es importante, el corazón puede «bailar» dentro del pericardio, produciendo una alternancia eléctrica que principalmente afecta al complejo QRS y no a las ondas T. Las arritmias auriculares son habituales.

En la constrictión pericárdica, la radiografía de tórax puede revelar una silueta cardíaca normal o sólo ligeramente agrandada. Sin embargo, en el taponamiento pericárdico (especialmente en presencia de un gran derrame), la radiografía de tórax puede ser de gran utilidad, dado que demuestra campos pulmonares claros con evidencia de una silueta cardíaca marcadamente agrandada (corazón «en botella de agua»). La identificación de la almohadilla de grasa cardíaca puede revelar

Tabla 36-4

Comparación de los hallazgos ecocardiográficos Doppler entre la pericarditis constrictiva y el taponamiento cardíaco

<i>Pericarditis constrictiva</i>	<i>Taponamiento cardíaco</i>
Derrame pericárdico mínimo o ausente	Derrame pericárdico evidente y a menudo abundante
Aurícula de tamaño normal	Las aurículas muestran el colapso de la pared libre
Ventrículo derecho de tamaño normal. Ocasionalmente se nota desplazamiento septal con la inspiración	El ventrículo derecho (especialmente el flujo de salida) puede mostrar el colapso de la pared libre. Es frecuente el desplazamiento septal con la inspiración
Rebote del septo interventricular evidente en la diástole ventricular temprana	Sin rebote del septo interventricular
Movimiento de la válvula mitral habitualmente normal	Apertura retardada de la válvula mitral y reducción de la pendiente E-F de la apertura mitral. La válvula aórtica puede cerrarse prematuramente
Con la inspiración, tiempo de eyección del VI normal o ligeramente acortado y tiempo de eyección del VD prolongado	Con la inspiración, tiempo de eyección del VI acortado y tiempo de eyección del VD prolongado
Onda E de la válvula mitral inicialmente alta con una breve desaceleración y onda A reducida	Altura de la onda E de la válvula mitral normalmente imprecisa
Con la inspiración o inhalación, el diámetro de la VCI no disminuye > 50%	De forma similar, con la inspiración o inhalación, el diámetro de la VCI no disminuye > 50%
Con la inspiración, > 25% de reducción de la altura de la onda E de la válvula mitral	De forma similar, con la inspiración, reducción > 25% en la altura de la onda E de la válvula mitral
Con la inspiración, la presión VD puede aumentar (como puede notarse por el chorro de regurgitación tricúspide, si está presente)	Con la inspiración, la presión sistólica VD puede bajar normalmente o subir ligeramente
Con la inspiración, la onda E de la válvula tricúspide aumenta > 40% y la de la válvula mitral disminuye	De forma similar, con la inspiración, la onda E de la válvula tricúspide aumenta > 40% y la de la válvula mitral disminuye
Con la inspiración, el flujo de la vena hepática aumenta y el de la vena pulmonar disminuye	De forma similar, con la inspiración, el flujo de la vena hepática aumenta y el de la vena pulmonar disminuye

VCI, vena cava inferior; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo.

que el agrandamiento del corazón se debe a un aumento del espacio extracardiaco. La vena cava superior y la álgigos también pueden estar dilatadas.

Ecocardiografía Doppler

Pericarditis constrictiva

Los estudios con ecocardiografía Doppler pueden ayudar a confirmar o excluir el diagnóstico de pericarditis constrictiva. Antes de considerar la pericarditis constrictiva como diagnóstico definitivo, deberán haberse descartado otras causas de insuficiencia cardíaca

derecha, como la disfunción ventricular izquierda, la hipertensión pulmonar, la valvulopatía mitral o una cardiopatía congénita. Los tres principales hallazgos ecocardiográficos que se registran en la pericarditis constrictiva son el rebote septal, el desplazamiento del septo ventricular con la respiración y la falta de un agrandamiento auricular significativo (signo distintivo de miocardiopatía) (tabla 36-4). El llenado rápido que se produce al principio de la diástole no ocurre al mismo tiempo en los ventrículos izquierdo y derecho, y puede conducir a una escotadura o salto abrupto en el movimiento septal interventricular. La inspiración causa también un

desplazamiento del tabique interventricular hacia el ventrículo izquierdo a causa de la interdependencia ventricular. La espiración induce un desplazamiento septal de regreso al ventrículo derecho. Es importante tener en cuenta que la ecocardiografía no es un método sensible de medición del grosor pericárdico, y la ausencia de un pericardio engrosado no excluye el diagnóstico de constricción pericárdica.

La imagen del flujo mitral que proporciona la ecocardiografía Doppler puede ser especialmente valiosa para distinguir la constricción pericárdica de otras entidades. En pacientes sanos se produce con la inspiración una reducción concurrente de las presiones de la AI y el VI, con lo que al inspirar no se aprecia ningún cambio en las velocidades mitrales de entrada. En la mayoría de pacientes con pericarditis constrictiva, la inspiración produce una mayor disminución de la presión de la AI que de la presión mínima del VI, y se reduce el gradiente del flujo mitral. En los pacientes con una pericarditis constrictiva grave es frecuente que se pierda esta reducción de la velocidad del flujo mitral, pues se produce poco cambio tanto en la presión mínima del VI como en la presión de la AI. Esta falta de efecto sobre la velocidad del flujo mitral en la inspiración se debe a que las presiones diastólicas son operativas en la porción de la curva presión-volumen pericárdico con más pendiente, ya comprometida por la constricción grave. Así pues, en los casos más graves de la constricción pueden reinstaurarse los cambios dependientes de la precarga y también los inspiratorios por medio de la adopción de una posición erguida por parte del paciente o por medio de la diuresis.

En la pericarditis constrictiva también existe una variación exagerada de la velocidad del llenado diastólico temprano entre los dos ventrículos con la respiración. Al inspirar, la velocidad E de la válvula tricúspide aumenta a medida que se llena el ventrículo derecho, mientras que la velocidad E de la mitral disminuye. Pueden observarse los mismos cambios en el patrón de flujo venoso pulmonar, con cambios recíprocos en el flujo venoso hepático. Como se ha descrito anteriormente, también puede esperarse que las velocidades del flujo mitral muestren una velocidad E inicial elevada, una breve desaceleración del flujo inicial y una velocidad de contracción auricular reducida. Además, si hay presencia de chorro regurgitante de la tricúspide (y puede evaluarse por Doppler como marcador subrogado de las presiones

del VD), puede observarse cómo, en la pericarditis constrictiva, la presión sistólica del VD aumenta al final de la inspiración en lugar de disminuir, como sería de esperar. Estos hallazgos están resumidos en la tabla 36-4, donde se comparan con los característicos del taponamiento cardíaco.

Taponamiento cardíaco

La ecocardiografía bidimensional es fundamental para el diagnóstico del taponamiento cardíaco, ya que confirma la presencia de un derrame pericárdico. Debe apreciarse un espacio sin eco diferenciado de la grasa epicárdica. En los derrames grandes, el corazón puede moverse suelto por el líquido pericárdico, lo que se reflejaría en alternancia eléctrica en el ECG. La función sistólica queda intacta. Durante la inspiración, la válvula aórtica puede mostrar un cierre temprano y el tiempo de eyección del ventrículo izquierdo puede disminuir por la reducción inspiratoria que se produce en el volumen sistólico del VI. Con el taponamiento existe evidencia del reducido diámetro del ventrículo derecho (normalmente <7 mm) y de su temprano colapso diastólico. El colapso del VD es más marcado en el momento de la espiración. Durante este momento se reduce el volumen del VD. La duración del colapso del VD está directamente relacionada con la presión pericárdica. El colapso ventricular derecho es un marcador más sensible y específico de la fisiología del taponamiento que el colapso auricular derecho. La pared libre auricular derecha muestra a menudo el colapso diastólico tardío que dura al menos un tercio del ciclo cardíaco. Ocasionalmente, la pared libre de la aurícula izquierda también está indentada. Los diámetros de la vena cava inferior y superior suelen ser de más de 2,2 cm, y se colapsan en menos del 50% con la inspiración o durante una breve inhalación (se solicita al paciente que inhale brevemente para incrementar la presión inspiratoria negativa). El aumento inspiratorio que se produce en el tamaño del ventrículo derecho, el desplazamiento septal, el reducido tamaño ventricular izquierdo, la apertura retardada de la válvula mitral y la reducción de la pendiente E-F mitral reflejan los cambios hemodinámicos que caracterizan el taponamiento pericárdico.

Los estudios con Doppler reflejan de forma similar la variación del flujo que se produce con la respiración. Muchos de estos cambios son similares a los observados en la

pericarditis constrictiva, incluyendo una variación de más del 25% en el pico de la onda E con la inspiración (flujo mitral reducido y flujo tricúspide aumentado). Estos cambios recíprocos que tienen lugar con la respiración se aprecian también en los respectivos movimientos del flujo venoso pulmonar o mitral anular (Doppler tisular), así como en los flujos venosos hepáticos. El flujo venoso hepático puede también mostrar una marcada reversión auricular del flujo con la espiración. Durante la inspiración, el tiempo de eyección del VI puede disminuir, mientras que el del VD puede aumentar, fenómeno que documenta de nuevo los cambios respiratorios esperados entre los ventrículos.

Tomografía computarizada y resonancia magnética

Pericarditis constrictiva

El engrosamiento del pericardio puede ayudar a confirmar la enfermedad pericárdica y la constricción, aunque puede observarse claramente una fisiología constrictiva con cambios mínimos en las imágenes de tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM). Normalmente, cuando se detecta por TC o por RM, el grosor pericárdico suele superar los 3 mm. También pueden identificarse áreas focales de engrosamiento por TC y/o RM. Un número significativo de pacientes con constricción pericárdica documentada quirúrgicamente no presentan engrosamiento pericárdico por TC o RM. Así pues, la ausencia de un engrosamiento en la TC o la RM no debería ser excluyente de constricción si existen otros signos convincentes. La RM tiene la ventaja de no requerir medio de contraste ni radiación por rayos X. Ninguna de las dos modalidades permite identificar las diferencias respiratorias, dada la necesidad de obtener la media temporal de las imágenes y de aguantar la respiración. La calcificación, presente en aproximadamente un 25% de los casos, es de utilidad pero no es una medida sensible. La TC por haz de electrones o multicorte puede resultar más sensible para el calcio pericárdico que la radiografía de tórax o que los métodos de TC estándar, aunque todavía no se ha resuelto la especificidad de estos nuevos métodos.

Taponamiento cardíaco

Ni una TC torácica ni una RM cardíaca proporcionan información que no ofrezca la

ecocardiografía Doppler para el diagnóstico del taponamiento cardíaco. Ambos estudios confirman la presencia de un derrame. Desde el punto de vista etiológico, ambos trabajos ofrecen datos adicionales sobre la afectación de las estructuras contiguas, ganglios linfáticos aumentados de tamaño, lesiones pulmonares, evidencia de afectación pleural, etc., que pueden ayudar a determinar la causa del derrame pericárdico.

Cateterismo cardíaco

Pericarditis constrictiva

Anteriormente en este capítulo se ha descrito la hemodinámica de la pericarditis constrictiva (v. tabla 36-2; fig. 36-4). Es importante mantener un seguimiento de todas las presiones cardíacas del lado derecho comparadas con las del lado izquierdo, así como registrar cualquier cambio respiratorio en las presiones sistólica y diastólica. El cateterismo cardíaco del corazón derecho por sí solo es inadecuado para diagnosticar la enfermedad pericárdica. Entre las observaciones que deben realizarse durante el cateterismo se incluyen los niveles casi iguales de presión telediastólica en todas las cámaras, las presiones pulmonares relativamente normales o sólo ligeramente elevadas con una resistencia vascular pulmonar normal, una diferencia de menos de 5 mmHg entre la presión telediastólica del VI y la del VD, un signo de Kussmaul positivo en la aurícula derecha, el clásico patrón en «depresión y meseta» (*dip-plateau*) en las ondas auriculares y ventriculares diastólicas, y unos picos de presión sistólica del VD (aumento) y del VI (disminución) discordantes con la inspiración. La presión telediastólica del VD suele ser más de un tercio mayor que la presión sistólica del VD. Es infrecuente observar un pulso paradójico. En la constricción significativa, el nadir de las presiones ventriculares suele acercarse a cero. En ocasiones, se requiere una administración rápida de fluidoterapia para revelar la fisiología constrictiva en pacientes con hipovolemia. Además, una angiografía auricular derecha en proyección anteroposterior puede revelar una «cáscara» (*peel*) cardíaca o engrosamiento en el punto de contacto de la pared auricular libre y los campos pulmonares. De forma similar, una angiografía con contraste de las arterias coronarias puede revelar una «cáscara» o sombra radiográfica entre las arterias coronarias y los campos pulmonares. Pueden aparecer porciones de las

coronarias inmóviles en el pericardio durante el movimiento cardíaco.

Taponamiento cardíaco

En el taponamiento cardíaco, los hallazgos esperados incluyen una marcada elevación de las presiones diastólicas auriculares y ventriculares, la pérdida del descenso de *y* en los registros auriculares, la ausencia de signo de Kussmaul (en general), la difuminación de las presiones tempranas de llenado diastólico ventricular, una presión y resistencia pulmonares normales, la igualación de las presiones diastólicas y un pulso paradójico. En la fluoroscopia puede observarse cómo el corazón se mueve suelto dentro del saco pericárdico. Cuando se presenta el problema de una enfermedad mixta (como una enfermedad constrictiva con derrame), la pericardiocentesis puede retirar el componente del taponamiento y revelar la fisiología constrictiva subyacente.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Los avances en el diagnóstico de las enfermedades pericárdicas se mueven entre el uso de la RM y de la TC para diagnosticar el grosor pericárdico, y el desarrollo de métodos ecocardiográficos Doppler sensibles que diagnostiquen el compromiso hemodinámico en la patología pericárdica. Sin embargo, todavía supone un reto diagnosticar presentaciones más sutiles, la diferenciación entre la pericarditis recurrente y síndromes de dolor crónico o la distinción entre la pericarditis

constrictiva y la miocardiopatía restrictiva. Se calcula que, en más del 10% de los pacientes que se someten a cirugía con sospecha de pericarditis constrictiva, se descubre que el pericardio es normal. Mientras las técnicas de imágenes cardiovasculares avanzan y mejora la exploración no invasiva de la hemodinámica cardiovascular, se conserva la esperanza de refinar todavía más el diagnóstico de las enfermedades pericárdicas y sus secuelas.

Bibliografía

- Breen JF. Imaging of the pericardium. *J Thorac Imaging* 2001;16:47-54.
- Hancock EW. Differential diagnosis of restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis. *Heart* 2001;86: 343-349.
- Klodos E, Nishimura RA, Appleton CP, Redfield MM, Oh JK. Doppler evaluation of patients with constrictive pericarditis: Use of tricuspid regurgitation velocity curves to determine enhanced ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:652-657.
- Myers RBH, Spodick DH. Constrictive pericarditis: Clinical and pathophysiologic characteristics. *Am Heart J* 1999;138:219-232.
- Nishimura RA. Constrictive pericarditis in the modern era: A diagnostic dilemma. *Heart* 2001;86:619-623.
- Oh JK, Tajik AJ, Appleton CP, Hatle LK, Nishimura RA, Seward JB. Preload reduction to unmask the characteristic Doppler features of constrictive pericarditis: A new observation. *Circulation* 1997;95:796-799.
- Schutzman JJ, Obarski TP, Pearce GL, Klein AL. Comparison of Doppler and two-dimensional echocardiography for assessment of pericardial effusion. *Am J Cardiol* 1992;70:1353-1357.
- Spodick DH. Pericardial diseases. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, eds. *Heart Disease*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001:1823-1876.

Capítulo 37

Angiogénesis y aterosclerosis

Cam Patterson

La revascularización por medio de la cirugía de *bypass* de la arteria coronaria y las intervenciones coronarias percutáneas (ICP) siguen siendo la terapia definitiva para los pacientes con cardiopatía isquémica refractaria, en particular cuando se acompaña de disfunción del ventrículo izquierdo (VI). La cirugía de *bypass* en particular mejora la mortalidad en pacientes con arteriopatía coronaria multivaso y disfunción del VI. Sin embargo, es invasiva y se asocia con una mortalidad y morbilidad significativas. Además, muchos pacientes no son buenos candidatos para el *bypass* a causa de su anatomía coronaria, enfermedades coexistentes o la gravedad de su insuficiencia cardíaca. Por otro lado, las complicaciones anatómicas pueden hacer que una ICP como la angioplastia con balón o el implante de una endoprótesis (*stent*) sean una mala elección para muchos de estos pacientes. Así pues, se necesitan alternativas a la revascularización. La identificación de vías endógenas que regulan la angiogénesis, es decir, el crecimiento de nuevos vasos sanguíneos a partir de vasos preexistentes, puede significar que podrían emplearse estas mismas vías para aumentar la formación de vasos sanguíneos para revascularizar tejidos en zonas miocárdicas isquémicas.

MECANISMOS DE LA ANGIOGÉNESIS

La angiogénesis representa el crecimiento de nuevos vasos sanguíneos a partir de vasos preexistentes (fig. 37-1). La inflamación y la hipoxia son los dos principales estímulos para el crecimiento de vasos nuevos. La hipoxia regula la angiogénesis principalmente a través de la activación de un factor de transcripción, el factor 1 inducible por la hipoxia, que activa el programa de expresión del gen de la angiogénesis. La inflamación estimula la angiogénesis principalmente a través de la secreción de citocinas inflamatorias derivadas fundamentalmente de los macrófagos. En cualquier caso, el resultado es la producción del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF, *vascular endothelial growth factor*) y otros potentes péptidos angiogénicos. El VEGF interactúa con receptores específicos sobre las células endoteliales que a su vez activan vías para digerir la matriz extracelular, proliferar, migrar hacia un estímulo angiogénico y reclutar pericitos y células musculares lisas para establecer la estructura tridimensional de un vaso sanguíneo. Tras realizar las conexiones apropiadas con el sistema vascular, el vaso recién formado es capaz de mantener el flujo sanguíneo y proporcionar el oxígeno necesario al tejido.

La angiogénesis se produce en numerosas circunstancias. Durante el desarrollo, la formación de cada sistema orgánico depende de

los eventos angiogénicos; de hecho, el sistema cardiovascular es el primer sistema orgánico que funciona durante la embriogénesis. En los adultos, el ciclo menstrual es dependiente de la angiogénesis cíclica que es estimulada en parte por las hormonas reproductivas. Sin embargo, más allá de esto, la mayor parte de la angiogénesis en los adultos se produce en situaciones patológicas o como respuesta a una lesión. El crecimiento tumoral y las metástasis, la enfermedad vascular diabética (incluida la retinopatía), las artritis inflamatorias y la curación de las heridas son algunos de los procesos que dependen de la angiogénesis. Además, la invasión de los tejidos isquémicos con capilares nuevos y el desarrollo de una circulación colateral para suplir los vasos obstruidos, como ocurre en la arteriopatía coronaria crónica, son procesos angiogénicos (v. angiograma de la fig. 37-2).

ANGIOGÉNESIS Y ATROSCLEROSIS

La respuesta a la isquemia en órganos como el corazón implica eventos angiogénicos que aumentan la perfusión de los tejidos comprometidos, de manera que resulta irónico que la aterosclerosis (la causa más común de isquemia miocárdica) sea en sí misma un proceso dependiente de la angiogénesis. La capa media de los vasos sanguíneos sigue siendo avascular hasta que alcanza una an-

La angiogenesis se produce a través del crecimiento de vasos sanguíneos nuevos. La hipoxia y la inflamación son los dos principales estímulos para el crecimiento de vasos nuevos

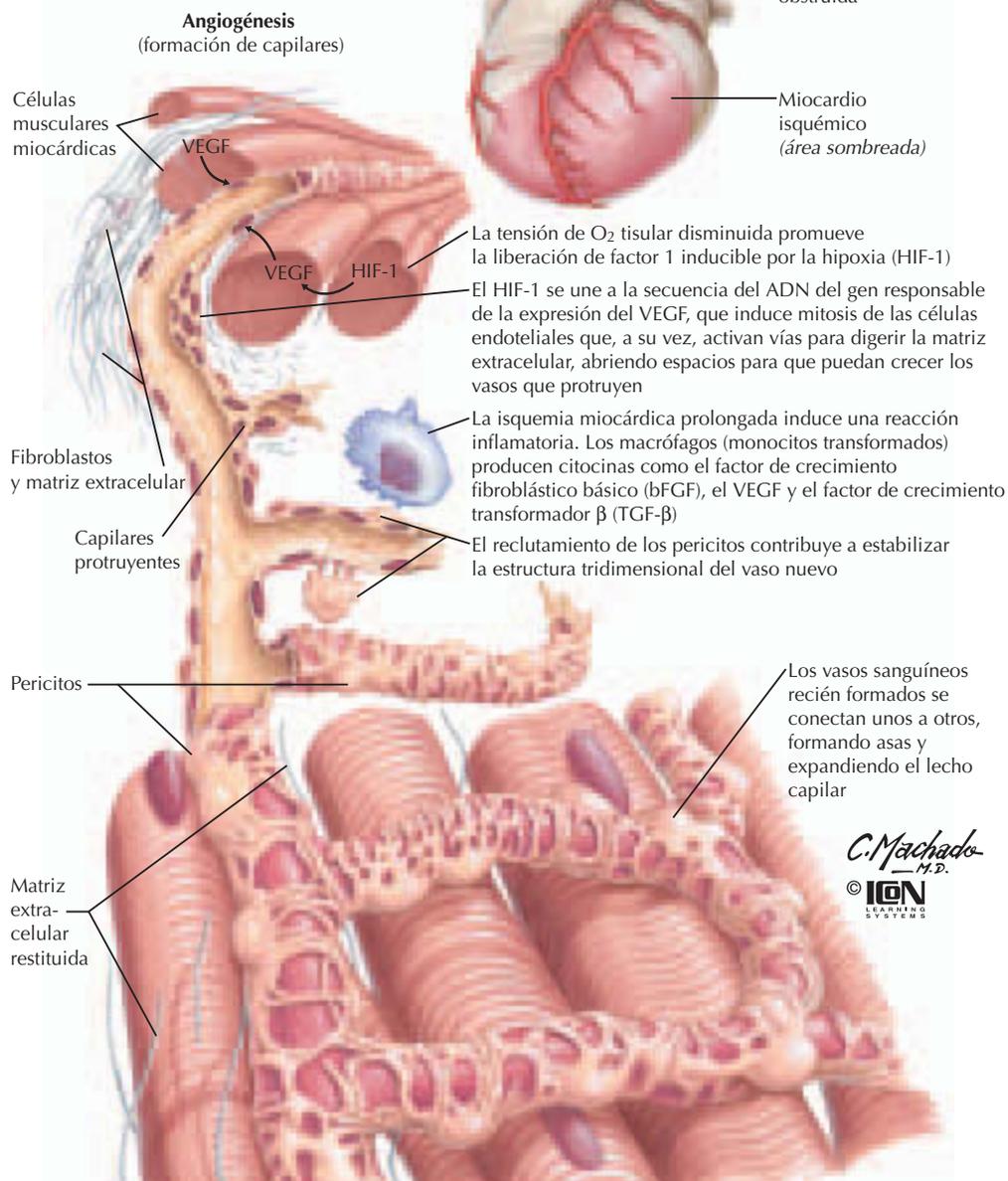


Figura 37-1. Mecanismos de la angiogenesis.

chura crítica, más allá de la cual es necesaria la vascularización para la nutrición de la media. El aumento del flujo sanguíneo de la media en las lesiones ateroscleróticas se debe al crecimiento nuevo de vasos en la media, más que a la dilatación de los vasos preexistentes. Los vasos nuevos de las lesiones ateroscleróticas se forman principalmente por ramificación de los *vasa vasorum* de la adventicia. La posibilidad de que la neovascularización con-

tribuya a la fisiopatología de la aterosclerosis surgió cuando la cinefluorografía demostró la presencia de ricos lechos vasculares que rodeaban las placas ateroscleróticas en seres humanos.

La neovascularización parece contribuir a las consecuencias clínicas de la aterosclerosis a través de varios mecanismos. La neovascularización proporciona una fuente de nutrientes, factores de crecimiento y moléculas

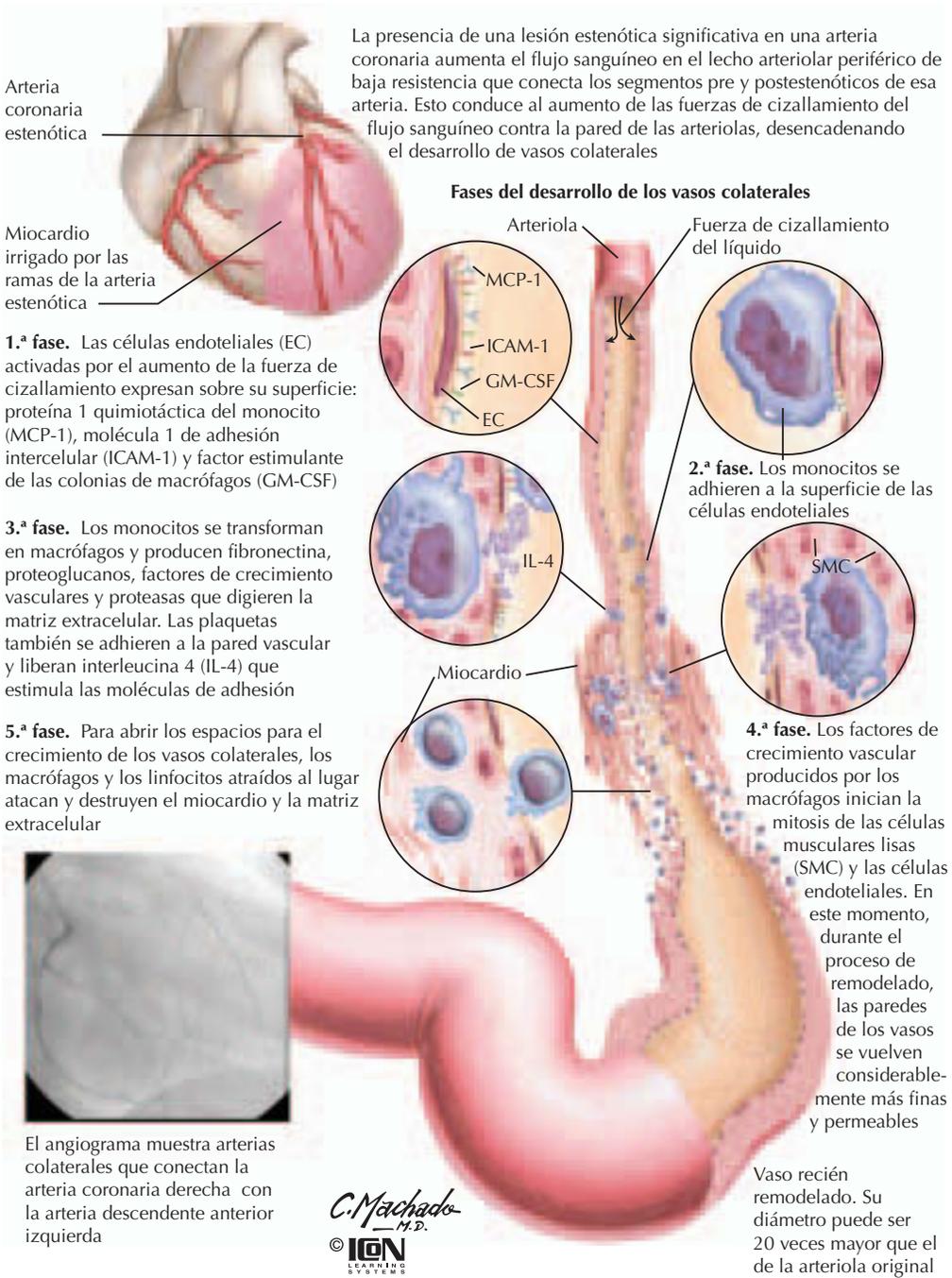


Figura 37-2. Mecanismos de la arteriogénesis y desarrollo de los vasos colaterales.

vasoactivas para las células del interior de la media y la neointima, que es evidente a partir de la asociación entre neovascularización de las lesiones ateroscleróticas y proliferación de las células musculares lisas adyacentes. La hemorragia de la íntima, asociada con la inestabilidad de la placa, es debida a la rotura del rico lecho de capilares, nuevos y frágiles que rodean las lesiones. La regulación del flujo sanguíneo a través de los microvasos

de la placa parece contribuir a la fisiopatología del vasoespasmo en las lesiones avanzadas. El remodelado de la pared vascular también parece estar relacionado con la neovascularización. Finalmente, la neovascularización en el interior de las lesiones ateroscleróticas en seres humanos se asocia con expresión de moléculas de adhesión, que están muy relacionadas con el reclutamiento de células inflamatorias en la neointima.

ANGIOGÉNESIS Y CARDIOPATÍA ISQUÉMICA

La isquemia coronaria refractaria, en particular en pacientes con función del VI reducida que no son candidatos a la revascularización, sigue siendo un problema clínico difícil. El reconocimiento de la angiogénesis como un mecanismo endógeno para la perfusión de los tejidos isquémicos hace emerger la posibilidad de que los factores angiogénicos en general, y el VEGF en particular, puedan ser herramientas terapéuticas para los pacientes con isquemia refractaria. La terapia génica del VEGF puede inducir angiogénesis y mejorar la perfusión en un amplio espectro de modelos de isquemia. La angiogénesis se ha mostrado susceptible a la estrategia de la terapia génica. El crecimiento de vasos nuevos es un proceso que se produce a lo largo de un período que va de semanas a meses (impidiendo las terapias de dosis únicas) pero, tras la formación de los vasos nuevos, no parece haber regresión si los vasos son de conducción; por lo tanto, tampoco es necesaria la terapia a largo plazo. La administración de genes a través de plásmidos y adenovirus ocurre dentro de esta «ventana angiogénica», lo que hace emerger la esperanza de una terapia génica angiogénica en los síndromes isquémicos crónicos.

La estrategia de la terapia génica para administrar VEGF en pacientes con cardiopatía isquémica y enfermedad vascular periférica ha progresado rápidamente. El empleo de la terapia génica angiogénica tiene un potencial muy importante para los pacientes con cardiopatía isquémica refractaria que no tienen ninguna otra opción. Puesto que la angiogénesis es un mecanismo nuevo para el tratamiento de esta enfermedad, debería ser aditivo a los efectos de los agentes farmacológicos (bloqueadores β , aspirina y nitratos). La posibilidad de la creación de vasos de conducción nuevos, de vida larga, hace emerger la posibilidad de una «cura», puesto que los nuevos vasos seguirán proporcionando alivio una vez se hayan disipado los efectos del VEGF o de otros factores angiogénicos.

Sin embargo, aun no está claro que la angiogénesis, que predominantemente implica la formación de capilares nuevos, sea capaz de crear vasos con capacidad para aumentar de forma significativa el flujo sanguíneo a los tejidos isquémicos. El crecimiento incontrolado de capilares puede causar la formación de hemangiomas, lo cual no es beneficioso y sí puede ser deletéreo. Existen pocos datos disponibles que permitan predecir la dosis, la lo-

calización y la duración apropiadas de la terapia génica angiogénica. En la terapia de la isquemia miocárdica, las estrategias invasivas necesarias se asocian con una morbilidad apreciable. A pesar de la predicción de los efectos secundarios en función de los componentes angiogénicos conocidos, se sabe poco sobre los efectos secundarios de las terapias angiogénicas en seres humanos. La posibilidad de que la terapia angiogénica acelere o enmascare tumores ocultos o metástasis produce gran preocupación, puesto que es bien sabido que el crecimiento tumoral es un proceso que depende de la angiogénesis. El empeoramiento de las complicaciones diabéticas neovasculares, en particular la retinopatía, también produce preocupación, dada la prevalencia de diabetes en los pacientes con enfermedad aterosclerótica grave.

Los ensayos clínicos iniciales en angiogénesis han producido resultados que son interpretados de forma variable, dependiendo del punto de vista de los que revisan estos estudios. En los estudios de angiogénesis de la vasculatura coronaria (con dolor torácico como síntoma limitante), así como de la vasculatura periférica (en pacientes con claudicación limitante), se han demostrado mejorías pequeñas, pero estadísticamente significativas, en la duración del ejercicio hasta la aparición del dolor. Estos datos apoyan el concepto de angiogénesis clínica. Una opinión opuesta es que estos estudios están lejos de demostrar un beneficio clínico importante, puesto que las mejorías son modestas y hasta la fecha ningún estudio ha demostrado un efecto sobre la mortalidad o la morbilidad importante. Se sigue investigando si ésta es una estrategia efectiva, cómo y cuándo emplear los agentes angiogénicos, y los posibles efectos secundarios de los estimulantes de la angiogénesis. Son necesarios estudios a largo plazo para excluir definitivamente el riesgo de consecuencias adversas como la estimulación de tumores.

VASCULOGÉNESIS Y ARTERIOGÉNESIS: ALTERNATIVAS A LA ANGIOGÉNESIS

El crecimiento de vasos nuevos en los síndromes isquémicos crónicos es una idea atractiva. Afortunadamente, existe más de un mecanismo para crear vasos sanguíneos nuevos. La angiogénesis es la creación de vasos sanguíneos a partir de brotes de vasos preexistentes. Por el contrario, la vasculogénesis es la creación de vasos sanguíneos *de novo* por diferenciación de células sanguíneas nuevas. Los precursores de las células endoteliales en

la médula ósea y los circulantes en el torrente sanguíneo pueden incorporarse en los vasos en desarrollo y contribuir al crecimiento del vaso de una forma muy similar a la vasculogénesis del desarrollo embrionario. El potencial terapéutico de estas células aún no ha sido investigado, pero pueden ser reclutadas en la médula ósea y constituir un medio para acelerar la revascularización endógena en pacientes con isquemia.

A diferencia de la angiogénesis, la arteriogénesis es el reclutamiento de los vasos preexistentes para aumentar su capacidad y consiguientemente el flujo sanguíneo a los tejidos isquémicos (fig. 37-2). En cierto sentido, la arteriogénesis representa la maduración de los vasos que ya existen pero puede no contribuir de forma significativa al flujo sanguíneo regional mientras no sea apropiadamente estimulada. Es probable que la mayoría de vasos colaterales visualizados por la arteriografía representen vasos que han sido sometidos a arteriogénesis en lugar de angiogénesis. Puesto que la arteriogénesis crea vasos de capacitancia, es más probable que este proceso aumente el aporte de sangre en una forma que afecte sustancialmente a la perfusión tisular. Es interesante señalar que las proteínas que afectan a la arteriogénesis son distintas de las que regulan la angiogénesis: el VEGF no parece ser importante para la arteriogénesis, mientras que son necesarios los factores derivados de los macrófagos. El potencial terapéutico de la arteriogénesis no ha sido investigado pero, dado el papel de la arteriogénesis en la formación de colaterales en pacientes con isquemia miocárdica crónica, esto representa otra potencial herramienta terapéutica para la creación de vasos sanguíneos nuevos en pacientes con angina refractaria.

PERSPECTIVAS FUTURAS

A pesar de la variedad de tratamientos existentes para los pacientes con aterosclerosis coronaria, aún existe una gran proporción de esta población que no está adecuadamente tratada. Muchos de estos pacientes tienen

disfunción grave del VI por la enfermedad isquémica y, sea por su anatomía coronaria o por otras comorbilidades, no son buenos candidatos para la revascularización. La creación de vasos sanguíneos nuevos para aumentar la perfusión tisular es una vía para aliviar la isquemia miocárdica. El reto está en determinar la mejor manera de aumentar la perfusión tisular con mínimos efectos secundarios. Los agentes angiogénicos, como el VEGF, están en cabeza del desarrollo farmacológico, aunque su beneficio global sigue sin estar demostrado. Es probable que se evalúen otras terapias diseñadas para estimular la vasculogénesis y la arteriogénesis en esta población de pacientes. En pacientes con enfermedad refractaria se están investigando los tratamientos diseñados para estimular el crecimiento de vasos sanguíneos pero, finalmente, estas estrategias podrían ser aplicables a cualquier paciente con cardiopatía isquémica y podrían incluso obviar la necesidad de procedimientos de revascularización en una cohorte significativa de pacientes.

Bibliografía

- Asahara T, Murohara T, Sullivan A, et al. Isolation of putative progenitor endothelial cells for angiogenesis. *Science* 1997;275:964-967.
- Barger AC, Beeuwkes R, Lainey LL, Silverman KJ. Hypothesis: Vasa vasorum and neovascularization of human coronary arteries. *N Engl J Med* 1984; 310:175-177.
- Folkman J. Angiogenesis in cancer, vascular, rheumatoid and other disease. *Nature Med* 1995;1:27-31.
- Freedman SB, Isner J. Therapeutic angiogenesis for coronary artery disease. *Ann Intern Med* 2002; 136:54-71.
- Koestner W. Endarteritis and arteritis. *Berl Klin Wochenschr* 1876;13:454-455.
- O'Brien KD, McDonald TO, Chait A, Allen MD, Alpers CE. Neovascular expression of E-selectin, intercellular adhesion molecule-1, and vascular cell adhesion molecule-1 in human atherosclerosis and their relation to intimal leukocyte content. *Circulation* 1996;93:672-682.
- Schaper W. Arteriogenesis, the good and bad of it. *Cardiovasc Res* 1999;43:835-837.
- Shweiki D, Itin A, Soffer D, Keshet E. Vascular endothelial growth factor induced by hypoxia may mediate hypoxia-initiated angiogenesis. *Nature* 1992; 359:843-845.

Capítulo 38

Técnicas diagnósticas de las enfermedades vasculares

Alan L. Hinderliter y Walter A. Tan

Las enfermedades arteriales periféricas comprenden un espectro de trastornos que comprometen la perfusión tisular y tienen como resultado la isquemia. Dos cambios morfológicos principales pueden afectar a los vasos sanguíneos: la estenosis y los aneurismas. Si bien la arteriografía es el *gold standard* del diagnóstico tradicional para la evaluación y ofrece una resolución espacial superior, en particular para los vasos pequeños, las técnicas angiográficas son invasivas y proporcionan información limitada sobre las paredes de los vasos y los tejidos y órganos adyacentes. Los métodos no invasivos han adquirido un papel cada vez más importante en la evaluación de las enfermedades vasculares. Este capítulo revisa las técnicas diagnósticas utilizadas para evaluar los trastornos clínicos oclusivos y aneurismáticos más frecuentemente encontrados (estenosis de las arterias carótidas, renales y de las extremidades inferiores, y aneurisma de aorta abdominal) y las técnicas de imagen de investigación empleadas para evaluar la carga aterosclerótica.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Una amplia variedad de procesos patológicos pueden acabar provocando una arteriopatía oclusiva. Con mayor frecuencia, la vasculopatía periférica es una manifestación de la aterosclerosis sistémica. Las manifestaciones clínicas dependen de la localización y la gravedad de la estenosis y de la presencia de circulación colateral. La patogenia de la aterosclerosis se describe en el capítulo 37.

ARTERIOPATÍA PERIFÉRICA DE LAS EXTREMIDADES INFERIORES

Presentación clínica

La prevalencia de la arteriopatía periférica depende de la edad y las características de la cohorte estudiada; los estudios de población sugieren que alrededor del 15% de los pacientes de más de 55 años de edad tienen arteriopatía de las extremidades inferiores.

Los síntomas de la arteriopatía periférica de las extremidades inferiores varían desde claudicación intermitente (malestar que se desarrolla con el esfuerzo y se alivia con el reposo) hasta dolor en reposo. La estenosis de las arterias femoral superficial y poplítea tiene como resultado la claudicación en la zona tibial inferior, mientras que la enfermedad de la aorta distal o las arterias ilíacas puede producir dolor en las nalgas o los muslos, así

como en las piernas. Menos del 20% de los pacientes con arteriopatía oclusiva sintomática de las extremidades inferiores progresa hasta una isquemia crítica de las piernas, es decir, una isquemia que pone en peligro la viabilidad de la extremidad. Mayor importancia tiene el hecho de que la presencia de vasculopatía periférica es una evidencia de aterosclerosis sistémica y que se asocia con un aumento triple del riesgo de mortalidad cardiovascular.

Estrategia diagnóstica

La evaluación de la circulación arterial de las extremidades inferiores está diseñada para establecer la presencia de arteriopatía periférica, cuantificar la gravedad de la patología, localizar la enfermedad y determinar la progresión temporal de la misma.

Índice tobillo-brazo

Ante una estenosis progresivamente más grave, existe una reducción progresiva de la presión arterial sistólica (PAS) distal a la lesión oclusiva. Esta reducción en la presión arterial (PA) puede ser cuantificada y localizada empleando manguitos neumáticos y sensores Doppler de onda continua o de pletismografía. El índice tobillo-brazo (ITB) se determina a través de la medición de la PAS en las arterias tibial y braquial. Normalmen-

te, la PAS está amplificada en la extremidad distal por la reflexión de la onda del pulso y el ITB es mayor de 1. Un ITB de 0,80 a 0,90 se considera ligeramente disminuido; de 0,50 a 0,80 está moderadamente disminuido, y por debajo de 0,50, gravemente disminuido.

El ITB es una herramienta de detección valiosa en la clínica. Un ITB gravemente disminuido permite identificar a un individuo con riesgo elevado de muerte o desarrollo de isquemia crítica de la extremidad y en riesgo elevado de morbilidad cardiovascular. El valor de este índice es limitado en pacientes con diabetes mellitus, en los que se desarrolla calcificación de las arterias tibial y peronea, lo que puede volverlas no compresibles.

Medición segmentaria de la presión

La medición de la presión a múltiples niveles a lo largo de la extremidad inferior permite localizar la oclusión arterial. Habitualmente los manguitos se colocan en la parte alta y baja del muslo, así como en la parte alta y baja de la pierna. Un gradiente mayor de 10 a 15 mmHg entre dos lugares adyacentes sugiere una estenosis fisiológicamente significativa. La medición de las presiones tras una ergometría en cinta puede desenmascarar una enfermedad hemodinámicamente significativa que no es aparente en los estudios en reposo.

Ecografía dúplex

La ecografía dúplex, que emplea análisis de imágenes y de la morfología de las ondas Doppler, es un método preciso para definir la localización y la gravedad de la lesión arterial. Si bien pueden identificarse las placas ateroscleróticas con las imágenes en modo B, la resolución es insuficiente para cuantificar el grado de estrechamiento. Las estenosis arteriales significativas alteran el patrón de velocidad del flujo evaluado mediante Doppler de onda continua y un cambio en la morfología de la onda de la velocidad del flujo (aumento de la velocidad sistólica máxima en el lugar de la lesión, turbulencia, pérdida del componente de flujo reverso o disminución de la velocidad del pulso distal a la lesión) es diagnóstico de una lesión limitante del flujo. Las imágenes Doppler a color permiten identificar las arterias de interés y proporcionan un índice aproximado de la gravedad de la enfermedad. Las estenosis críticas (>50%) se caracterizan por turbulencias postestenóticas en las imágenes a color (fig. 38-1) y una velo-

cidad sistólica pico del doble en el Doppler de onda continua.

Angiografía por tomografía computarizada o resonancia magnética

Las técnicas de imágenes no invasivas con contraste de las arterias han mejorado, si bien sigue faltando la precisión diagnóstica que se consigue con otros métodos en la mayoría de centros, dada la observación de unas tasas elevadas de falsos positivos. Entre otras desventajas se encuentran la disponibilidad, el coste y, para la angiografía por tomografía computarizada (ATC), la necesidad de una inyección de un medio de contraste yodado. La visualización de los vasos más pequeños sigue siendo inferior a la de la arteriografía. Finalmente, factores dependientes del paciente como la claustrofobia, la incapacidad para cooperar (movimientos durante la obtención de las imágenes) o la presencia de prótesis metálicas incompatibles limitan ocasionalmente la aplicabilidad de estos métodos (fig. 38-2).

Arteriografía con runoff de las extremidades inferiores

Esta prueba invasiva se realiza cuando está indicada la revascularización. Se necesita información anatómica detallada acerca de la longitud de la lesión, la presencia de oclusiones totales, el flujo colateral y los vasos «de salida» o *runoff* hacia los tobillos y los pies. Todo ello es de importancia crítica para determinar la factibilidad o la futilidad de la revascularización y planificar el tipo de procedimiento (injerto de *bypass*, angioplastia y endoprótesis, o ambos).

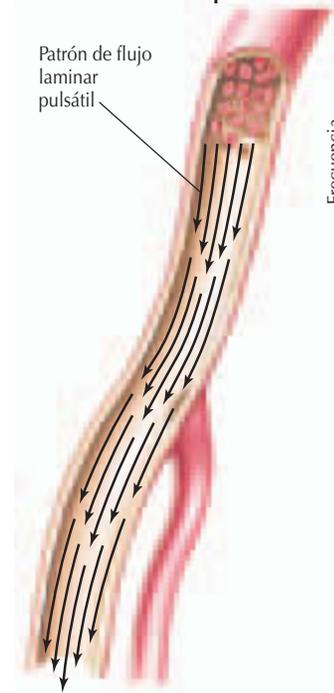
ARTERIOPATÍA CAROTÍDEA

Presentación clínica

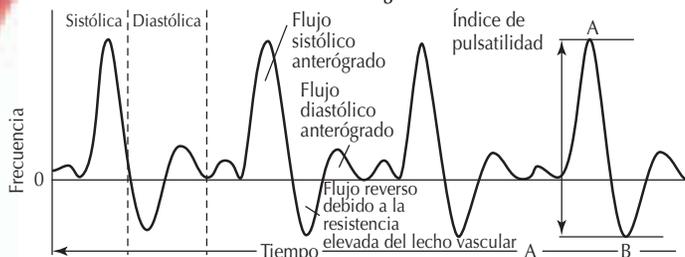
Cerca de 700.000 *ictus* nuevos o recurrentes ocurren cada año en Estados Unidos y, en la actualidad, siguen vivos aproximadamente 4,6 millones de los que han sobrevivido a un *ictus*. Sin embargo, el *ictus* es la principal causa de incapacidad, ya que alrededor de una de cada cinco víctimas requiere asistencia institucionalizada. Una causa importante y evitable de *ictus* es la aterosclerosis carotídea o de los grandes vasos, que puede representar del 15 al 20% de los *ictus* isquémicos.

Los pacientes con enfermedad cerebrovascular pueden presentarse asintomáticos, con

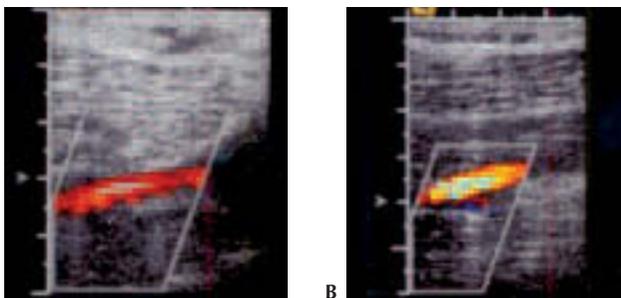
Características de la exploración arterial normal



Análisis de la morfología de la onda normal



Morfología de la onda de velocidad normal en Doppler. La dirección del flujo varía con el ciclo cardíaco. El índice de pulsatilidad deriva de la división de la frecuencia pico a pico por la frecuencia anterógrada media

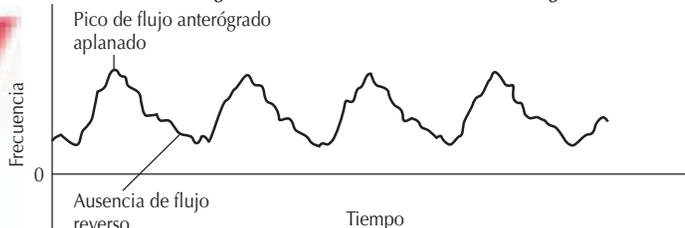


Ecografía dúplex de la arteria poplítea izquierda (a la altura de la rodilla) más allá de la oclusión de la arteria femoral superficial. Nótese el patrón del flujo a color antes (A) y tras el injerto de *bypass* femoropoplíteo izquierdo (B)

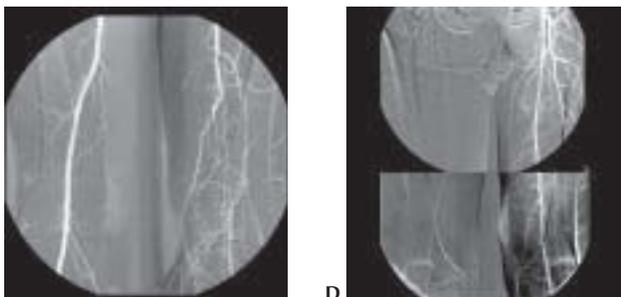
Características de la exploración arterial estenótica



Morfología de la onda distal a la estenosis arterial grave



La morfología de la onda en Doppler se vuelve monofásica en la estenosis arterial grave con pérdida del componente del flujo reverso y reducción de la aceleración sistólica del flujo anterógrado (morfología de onda «ensanchada»)



Arteriogramas correspondientes a la rodilla y al muslo izquierdos antes (C) y después del injerto de *bypass* femoropoplíteo izquierdo (D)

Figura 38-1. Tipos de exploraciones arteriales no invasivas.

un ataque isquémico transitorio o con un *ictus*. El riesgo de *ictus* aumenta con el incremento progresivo del volumen y número de las placas ateroscleróticas carotídeas, en particular en aquellos pacientes con eventos neu-

rológicos isquémicos recientes. En estos pacientes, el riesgo de *ictus* a 5 años puede ser de hasta el 35%. Sin embargo, a pesar de la disponibilidad de múltiples estudios de la historia natural de las lesiones carotídeas

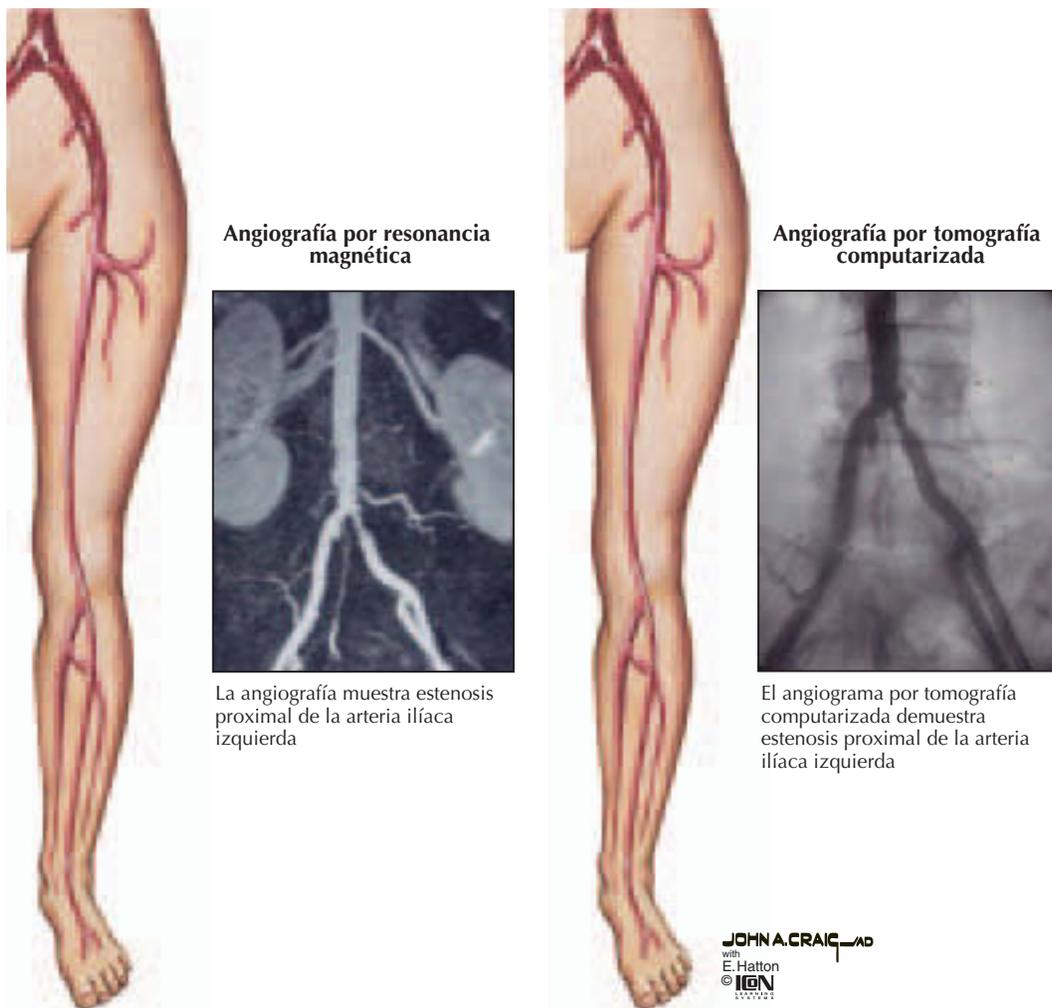


Figura 38-2. Técnicas diagnósticas en las enfermedades vasculares.

asintomáticas, sigue siendo difícil predecir qué pacientes sufrirán un evento neurológico, con o sin terapia antiplaquetaria.

Estrategia diagnóstica

El objetivo de la evaluación de las arterias carótidas es la definición de la localización, lateralidad y extensión de la enfermedad carotídea.

Ecografía dúplex

La exploración fundamental de la evaluación no invasiva de la enfermedad carotídea es la ecografía dúplex. La combinación de las imágenes de la ecografía bidimensional y los datos del análisis Doppler es un método seguro, conveniente y preciso para localizar y determinar la significación hemodinámica de las lesiones carotídeas. Sin embargo, la sensi-

bilidad y la especificidad de esta estrategia es menor en pacientes con calcificación extensa de la pared carotídea y/o estenosis suboclusiva, así como en manos de técnicos poco experimentados (fig. 38-3).

Angiografía por tomografía computarizada o resonancia magnética

Entre las ventajas de estas técnicas de imágenes no invasivas se encuentran la capacidad para visualizar el arco aórtico, así como los troncos braquiocefálicos y las arterias intracraneales (v. sección anterior).

Arteriografía cerebral de cuatro vasos

Este procedimiento invasivo puede proporcionar detalles adicionales para influir en la decisión de proceder con la cirugía. En un gran estudio clínico aleatorio, dos subgrupos

Exploración con ecografía dúplex de las arterias carótidas en un paciente con estenosis de la arteria carótida derecha, significativa pero asintomática

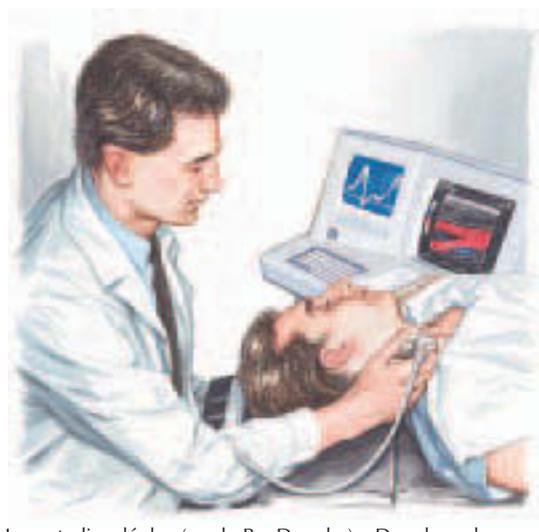


A.

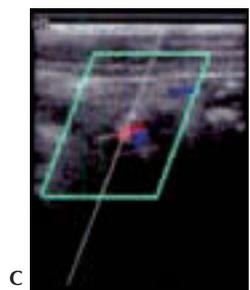


B.

Ecografía dúplex de la arteria carótida izquierda, que no muestra estrechamiento significativo. A. Carótida común proximal. B. Carótida externa



Los estudios dúplex (modo B y Doppler) y Doppler color se emplean para evaluar la circulación de las arterias carótidas extracraneales

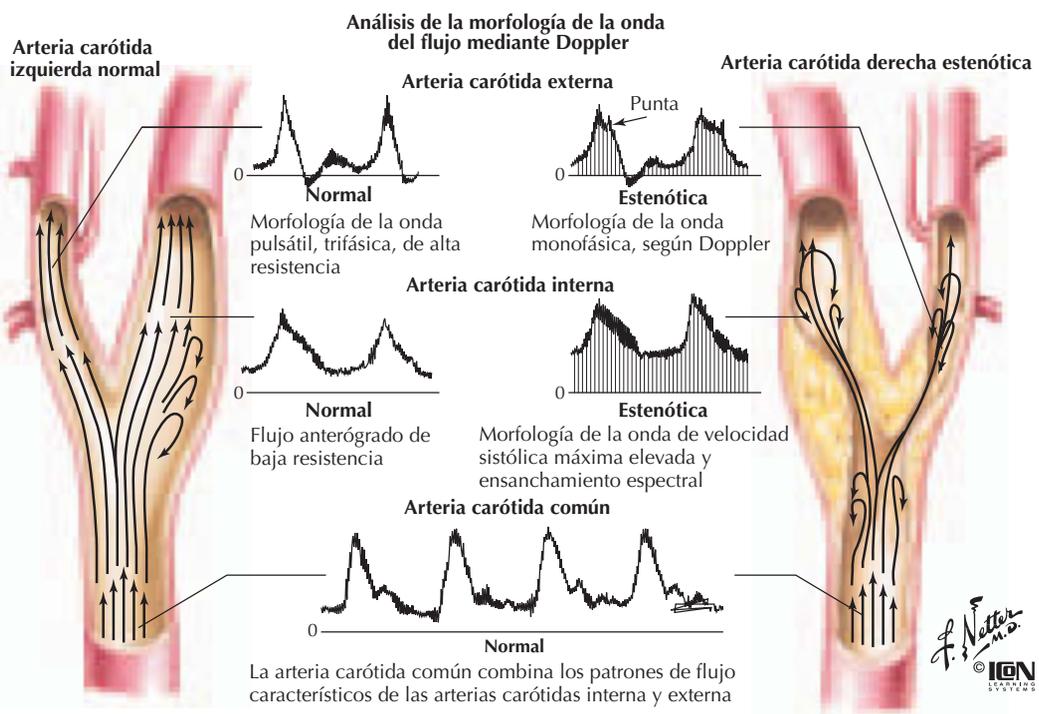


C.



D.

C. Segmentos carotídeos medios-internos. D. Estenosis grave de la arteria carótida interna derecha



Los estudios Doppler detectan alteraciones de la morfología de la onda y velocidad características de la estenosis

Figura 38-3. Exploración no invasiva de las arterias carótidas.

angiográficos obtuvieron un beneficio significativamente mayor de la endarterectomía que de la terapia médica aislada: los que tenían lesiones ulceradas y los que tenían este-

nosis sincrónicas de las arterias intracraneales. Ambas patologías coexisten en el 20 al 50% de los pacientes con enfermedad carotídea extracraneal y se diagnostican mejor mediante

angiografía. Otra limitación de otros métodos diagnósticos es la distinción entre oclusión subtotal frente a total. Los pacientes que tienen incluso un pequeño canal de flujo a través de la arteria carótida interna siguen siendo candidatos a la terapia quirúrgica o endovascular, mientras que la oclusión completa debe ser tratada médicamente (v. cap. 41). Finalmente, la angiografía proporciona una soberbia delineación de los canales colaterales en el entorno de una enfermedad oclusiva.

ESTENOSIS DE LA ARTERIA RENAL

Presentación clínica

En el capítulo 40 se comenta la presentación clínica de la estenosis de la arteria renal.

Estrategia diagnóstica

Los objetivos de la evaluación no invasiva de la enfermedad nefrovascular son determinar la localización y la gravedad de las lesiones de la arteria renal, y evaluar la significación funcional de estas estenosis.

La evaluación de la estenosis de la arteria renal debe estar basada en el índice clínico de sospecha de la enfermedad, tal como se muestra en la tabla 38-1.

Gammagrafía renal con captopril

En los pacientes con estenosis de la arteria renal funcionalmente significativa, los elevados niveles de angiotensina II mantienen la filtración glomerular y el flujo sanguíneo renal. La administración de captopril causa un brusco descenso de la presión de filtración en el riñón isquémico, que tiene como resultado una reducida captación de ^{99}Tc DTPA o una secreción retardada de ^{131}I -hipurato o ^{99}Tc MAG₃. La gammagrafía renal con captopril es una técnica diagnóstica precisa en pacientes con probabilidad moderada de hipertensión nefrovascular y función renal normal, con una sensibilidad y una especificidad que se acercan al 90%. Sin embargo, es menos fiable en pacientes con una concentración sérica de creatinina mayor de 2,0 mg/dl o en pacientes con estenosis de la arteria renal bilateral (fig. 38-4).

Ecografía Doppler

En centros seleccionados, el empleo de la ecografía Doppler para la detección de cambios en las características del flujo de la arte-

Tabla 38-1
Estudio de la hipertensión nefrovascular

Bajo índice de sospecha (no debe estudiarse)

- Hipertensión de grado 1 o 2, en ausencia de hallazgos clínicos

Moderado índice de sospecha (hay que considerar las exploraciones no invasivas)

- Hipertensión grave (PAD > 120 mmHg)
- Hipertensión refractaria a la terapia estándar
- Inicio brusco de hipertensión de grado 2 o 3 sostenida a una edad <20 años o >50 años
- Hipertensión de grado 2 o 3 con un soplo sugestivo en el abdomen o el costado
- Hipertensión de grado 2 o 3 en un paciente con enfermedad vascular establecida, aumento inexplicable de la concentración sérica de creatinina o antecedentes de tabaquismo
- Normalización de la PA por un IECA o un BRA en un paciente con hipertensión de grado 2 o 3 (en particular fumador o con hipertensión de inicio reciente)

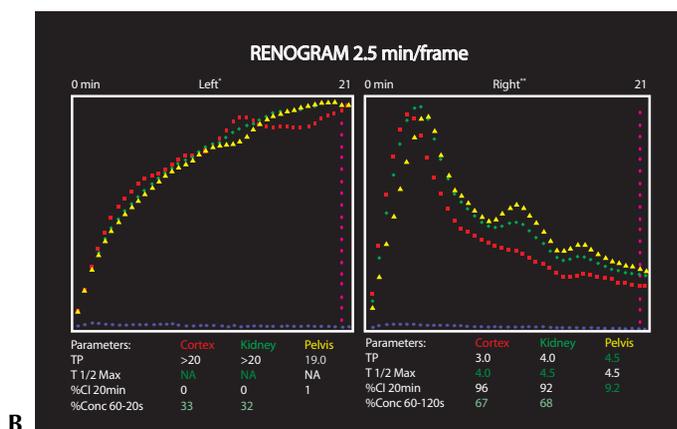
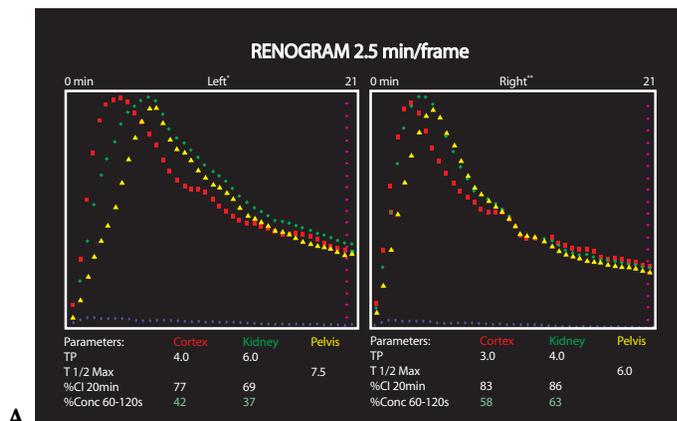
Elevado índice de sospecha (se puede considerar la realización de una angiografía como primera elección)

- Hipertensión grave (PAD > 120 mmHg) con insuficiencia renal progresiva o refractariedad a un tratamiento agresivo (en particular en un paciente con enfermedad vascular establecida o antecedentes de tabaquismo)
- Hipertensión acelerada o maligna
- Hipertensión con aumento reciente de la concentración sérica de creatinina, inexplicable o reversible con la administración de un IECA o un BRA
- Hipertensión de grado 2 o 3 con asimetría del tamaño renal detectada accidentalmente

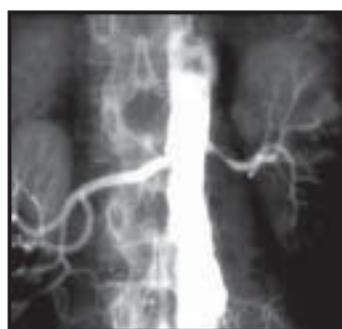
BRA, bloqueador del receptor de la angiotensina II; IECA, inhibidor de la enzima convertora de la angiotensina; PAD, presión arterial diastólica.

Reproducido con autorización de Mann SJ, Pickering TG. Detection of renovascular hypertension. State of the art: 1992. *Ann Intern Med* 1992; 117: 845-853.

ria renal y la detección de estenosis significativas de la arteria renal es una técnica con elevada especificidad y sensibilidad. Además, los índices Doppler de alteraciones estructurales de la microvasculatura renal (índice resistivo e índice de pulsatilidad) son predictores de la respuesta de la PA a la revascularización. Si bien los avances técnicos han potenciado significativamente la precisión diagnóstica de esta técnica, sigue siendo dependiente del técnico y no tiene sensibilidad para detectar la enfermedad de las arterias renales accesorias.



Captación y excreción de ^{99m}Tc MAG₃, administrado por vía intravenosa, por los riñones izquierdo y derecho antes (A) y después (B) de la administración oral de 50 mg de captopril. (B) Muestra una captación lenta y sin excreción del radiofármaco, lo que sugiere una estenosis funcionalmente significativa de la arteria renal izquierda. (C) Muestra una estenosis aterosclerótica de alto grado de la arteria renal izquierda con dilatación postestenótica en el mismo paciente. La arteria renal derecha es normal. Nótese los cambios ateroscleróticos de la aorta abdominal



*Riñón izquierdo
**Riñón derecho

Figura 38-4. Gammagrafía renal con captopril anormal y angiograma de un paciente con estenosis de la arteria renal.

Angiografía por resonancia magnética

La angiografía por resonancia magnética (ARM) intensificada con gadolinio proporciona imágenes excelentes de las arterias renales principales y de la aorta perirrenal; sin embargo, la evaluación de las arterias accesorias es menos precisa. Es una técnica útil en pacientes con insuficiencia renal leve. Las endoprótesis del tratamiento de una estenosis de la arteria renal previa producen artefactos

significativos en las imágenes, que prácticamente impiden el empleo de esta técnica.

Angiografía por tomografía computarizada espiral

La ATC espiral permite visualizar las arterias renales y los vasos accesorios en tres dimensiones y tiene una precisión muy elevada para detectar las estenosis anatómicas. Sin embargo, el gran volumen de medio de contraste necesario para esta técnica es potencial-

mente nefrotóxico, lo que debe tenerse en cuenta en los pacientes con deterioro de la función renal.

ANEURISMA DE LA AORTA ABDOMINAL

Presentación clínica

La rotura de un aneurisma de aorta abdominal (AAA) es una causa importante de mortalidad por enfermedad no conocida previamente en personas de más de 55 años de edad. Si bien casi todos los AAA se acompañan de cambios ateroscleróticos, los factores de riesgo coronario clásicos parecen ser menos predictivos para esta enfermedad, y las anomalías del colágeno y la elastina, las metaloproteinasas de la matriz y los cambios inflamatorios que causan debilidad de la pared del vaso parecen desempeñar un importante papel contribuyente.

Estrategia diagnóstica

El mejor predictor independiente de la tasa de rotura es el diámetro máximo del aneurisma. El tratamiento quirúrgico o endovascular electivo depende de la precisión de las mediciones y está recomendado para los AAA de 5 cm de diámetro o más, o para los aneurismas de más de 4 cm de diámetro que aumentan a una velocidad de 0,5 cm al año o más.

Ecografía

La ecografía bidimensional compite favorablemente con la TC o la RM en la detección de un AAA (sensibilidad >95%). La disponibilidad y la reproducibilidad de la ecografía la convierten en el método ideal para el seguimiento seriado. La obesidad, un exceso de gas intestinal y la cirugía abdominal reciente pueden limitar la exploración ecográfica.

Tomografía computarizada y resonancia magnética

La TC y la RM proporcionan información sobre la pared de la aorta y delimitan la presencia de trombos. Proporcionan detalles de las estructuras abdominales vecinas y de su relación con el AAA. Es importante para la planificación quirúrgica el hallazgo ocasional de fibrosis perianeurismática, anomalías venosas (p. ej., vena renal izquierda retroaórtica, collar venoso circunferencial aórtico, etc.) o un riñón en herradura. La ATC espiral o helicoidal permite una visualización razonable de las ramas aórticas en el contexto de las estructuras vecinas.

Angiografía

La angiografía de sustracción digital proporciona una elevada resolución espacial de la luz del árbol vascular y define los vasos aberrantes. Sin embargo, es un mal método para evaluar el tamaño del AAA porque los trombos laminares o murales pueden dar una falsa impresión angiográfica de un diámetro luminal normal. La angiografía puede ser importante si se sospecha de estenosis de la arteria mesentérica o de la arteria renal.

EVALUACIÓN NO INVASIVA DE LA DISFUNCIÓN ENDOTELIAL Y DE LA ENFERMEDAD ATROSCLERÓTICA SUBCLÍNICA

Pueden evaluarse los factores de riesgo tradicionales para la aterosclerosis identificados por el estudio Framingham (edad, antecedentes personales de diabetes mellitus, hiperlipemia, hipertensión y/o tabaquismo, y antecedentes familiares de cardiopatía coronaria prematura) para predecir el riesgo de un evento cardiovascular en un individuo. Sin embargo, entre los que tienen un perfil de riesgo similar, existe un amplio espectro de enfermedad. Estas observaciones han estimulado el interés por el desarrollo de métodos no invasivos de evaluación de la carga aterosclerótica y detección de la enfermedad preclínica. En la investigación clínica se han empleado ampliamente la medición del grosor de la íntima-media, de la dilatación mediada por el flujo de la arteria braquial y de la rigidez arterial.

Grosor de la íntima-media

La ecografía en modo B de alta frecuencia permite identificar los interfaces de las capas vasculares luz-íntima y media-adventicia de las arterias carótidas, permitiendo así la cuantificación del grosor de la íntima y de la media, las dos capas de la pared arterial afectadas por la aterosclerosis. Los estudios transversales han demostrado asociaciones entre el cociente íntima-media de la carótida común (el grosor relativo de las dos capas de la pared arterial), varios factores de riesgo cardiovascular y la prevalencia de la enfermedad cardiovascular. El cociente íntima-media de la carótida es un predictor independiente de eventos coronarios e *ictus*. Pueden emplearse los estudios seriados para evaluar el efecto de las intervenciones terapéuticas. Sin embargo, la aplicabilidad clínica de esta técnica está limitada por el gran entrenamiento necesario para obtener y cuantificar

las imágenes con un grado elevado de reproducibilidad.

Dilatación mediada por el flujo de la arteria braquial

El endotelio vascular desempeña un papel fundamental en la prevención de la aterosclerosis. La producción de óxido nítrico por parte de las células endoteliales inhibe la adhesión leucocitaria y plaquetaria a la pared de los vasos, inhibe la proliferación de las células musculares lisas y produce vasodilatación arterial. Las imágenes de la ecografía de alta frecuencia permiten cuantificar la respuesta vasodilatadora dependiente del endotelio de las arterias de tamaño mediano, como la arteria braquial, a los estímulos que potencian la producción de óxido nítrico.

La hiperemia inducida por la isquemia tiene como resultado el aumento del flujo y de la fuerza de cizallamiento en la arteria braquial, lo cual puede ser empleado para estimular la producción de óxido nítrico por parte del endotelio. Mediante la ecografía puede cuantificarse el incremento resultante del diámetro de la arteria braquial, que a su vez puede ser empleado como índice de la función endotelial. La dilatación mediada por el flujo está deteriorada en pacientes con arteriopatía coronaria establecida o con factores de riesgo coronario tradicionales y es predictiva de futuros eventos coronarios. Aunque este método es prometedor, es de realización compleja y requiere un técnico entrenado para una buena precisión de las mediciones; por otro lado, no se han estandarizado las técnicas de medición para su aplicación en los laboratorios clínicos.

Rigidez vascular

La rigidez arterial es la responsable del aumento de la PAS asociado con el envejecimiento. Es un factor clave en el desarrollo de hipertrofia del ventrículo izquierdo e insuficiencia cardíaca congestiva, y contribuye a la aterosclerosis y a la cardiopatía coronaria. Se han desarrollado métodos y dispositivos no invasivos para evaluar índices globales y locales de rigidez. La mayoría emplean uno de estos tres métodos: *a*) medición del tiempo de tránsito del pulso, *b*) análisis del contorno del pulso arterial, o *c*) medición directa del cambio de diámetro vascular y presión de distensión. Es necesario realizar más investigaciones prospectivas para determinar qué métodos desempeñarán un papel en el manejo

clínico de los pacientes con enfermedad cardiovascular o factores de riesgo para la aterosclerosis.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El espectacular desarrollo de las técnicas de imagen no invasivas ha revolucionado la evaluación de los pacientes con enfermedad vascular periférica y en general ya no es necesaria la angiografía, a menos que se prevea una intervención quirúrgica. Los avances técnicos en la TC, la RM y otros métodos sin duda mejorarán aún más la calidad de las imágenes y la investigación clínica definirá mejor el papel de cada una de estas técnicas en la evaluación del paciente. Serán de gran valor para las decisiones terapéuticas las metodologías que proporcionen no sólo información anatómica, sino también una valoración de la significación funcional de las lesiones vasculares. Finalmente, las técnicas que perfeccionen la estratificación del riesgo que haya proporcionado la evaluación de los factores de riesgo coronario tradicionales pueden ayudar a identificar qué pacientes tendrán mayor probabilidad de beneficiarse de una terapia agresiva.

Bibliografía

- Anonymous. Beneficial effect of carotid endarterectomy in symptomatic patients with high-grade carotid stenosis. North American Symptomatic Carotid Endarterectomy Trial Collaborators [see comments]. *N Engl J Med* 1991;325:445-453.
- Hollier LH, Taylor LM, Ochsner J. Recommended indications for operative treatment of abdominal aortic aneurysms. Report of a subcommittee of the Joint Council of the Society for Vascular Surgery and the North American Chapter of the International Society for Cardiovascular Surgery. *J Vasc Surg* 1992;15:1046-1056.
- Pannier BM, Avolio AP, Hoeks A, Mancia G, Takazawa K. Methods and devices for measuring arterial compliance in humans. *Am J Hypertens* 2002; 15:743-753.
- Pearson TA. New tools for coronary risk assessment, what are their advantages and limitations? *Circulation* 2002;105:886-892.
- Safian RD, Textor SC. Renal-artery stenosis. *N Engl J Med* 2001;344:431-442.
- Tan WA, Yadav JS, Wholey MH. Endovascular options for peripheral arterial occlusive and aneurysmal disease. In: Topol EJ, ed. *Textbook of Interventional Cardiology*. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2003.
- Young JR, Olin JW, Bartholomew JR, eds. *Peripheral Vascular Diseases*. 2nd ed. St. Louis: Mosby; 1996.
- Weitz JI, Byrne J, Clagett GP, et al. Diagnosis and treatment of chronic arterial insufficiency of the lower extremities: A critical review. *Circulation* 1996;94: 3026-3049.

Capítulo 39

Hipertensión

Alan L. Hinderliter y Romulo E. Colindres

La hipertensión es un factor de riesgo importante de enfermedad cardíaca aterosclerótica (tabla 39-1). A pesar de lo que se ha progresado en la comprensión de la fisiopatología, la epidemiología y la historia natural de la hipertensión, así como de las mejoras en el tratamiento, muchos pacientes con hipertensión no son diagnosticados o son tratados de forma inadecuada. La presión arterial (PA) elevada continúa siendo un importante factor que contribuye a los accidentes coronarios, a la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), al ictus y a la enfermedad renal avanzada.

La presión arterial es una variable continua, por lo que cualquier valor de PA que se escoja para definir la hipertensión es arbitrario. No obstante, se ha abogado por una definición operativa de hipertensión como guía para el tratamiento. El Seventh Joint National Committee on the Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure (JNC VII) recomendó la clasificación de la PA en adultos que se recoge en la tabla 39-2.

Aproximadamente 50 millones de personas en Estados Unidos tienen hipertensión y PA, y sólo en aproximadamente un tercio de los mismos está controlada. El porcentaje de pacientes con hipertensión controlada es incluso más bajo en algunos países occidentales (p. ej., Canadá e Inglaterra) y es inferior al 10% en los países en desarrollo, una cifra decepcionante dadas las medicaciones disponibles y la educación de la población y de los médicos acerca de los riesgos de la PA elevada. Dado que la hipertensión es un problema mundial y un factor de riesgo cardiovascular mayor, su prevención y tratamiento deberían ser una prioridad.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La hipertensión es un trastorno de la regulación de la PA que resulta de un incremento en el gasto cardíaco o, con mayor frecuencia, de un aumento en la resistencia vascular periférica total. El gasto cardíaco es usualmente normal en la hipertensión esencial, aunque el aumento del mismo tiene un papel etiológico. El fenómeno de autorregulación explica que un incremento del gasto cardíaco produzca una elevación persistente de la resistencia vascular periférica, con el consiguiente retorno del gasto cardíaco a la normalidad. La fi-

Tabla 39-1
Hipertensión como factor de riesgo de enfermedad cardiovascular

- La PA elevada acelera la aterogénesis e incrementa en dos o tres veces el riesgo de accidentes cardiovasculares
- Los valores de PAS y PAD están relacionados con los accidentes cardiovasculares de una manera continua, gradual y aparentemente independiente. Esta relación es mayor para la PAS que para la PAD
- Para una PAD, entre 110 y 70 mmHg, un descenso persistente de 5 mmHg se relaciona con una reducción de al menos un 40% en la incidencia de ictus y de un 20% en la incidencia de ECC
- A menudo, la hipertensión se produce en asociación con otros factores de riesgo aterogénicos, como dislipemia, intolerancia a la glucosa, hiperinsulinemia y obesidad
- La asociación de la hipertensión con otros factores de riesgo incrementa el riesgo de eventos cardiovasculares con un índice multiplicativo más que aditivo

ECC, enfermedad cardíaca coronaria; PAD, presión arterial diastólica; PAS, presión arterial sistólica.

Tabla 39-2
Clasificación de la PA para adultos de 18 años o mayores

Categoría	Sistólica (mmHg)	Diastólica (mmHg)
Normal	<120	<80
Prehipertensión	120-139	80-90
Hipertensión		
Estadio 1	140-159	90-99
Estadio 2	>160	>100

Reproducido con autorización de Chobanian VA, Bakris GL, Black AR, et al. The Seventh Report of the Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure. The JNC report. *JAMA* 2003; 289: 2560-2572.

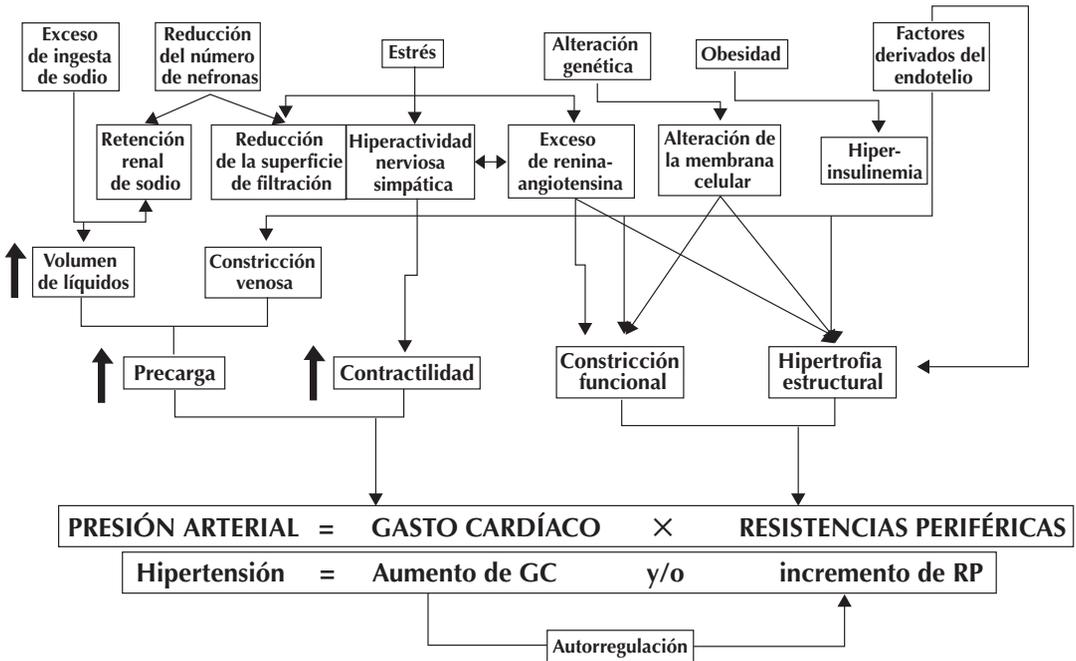


Figura 39-1. Factores que intervienen en el control de la presión arterial. (Reproducido con autorización de Kaplan NM. Kaplan's Clinical Hipertension. 8.ª ed. Filadelfia: Lippincott Williams & Wilkins, 2002.)

gura 39-1 ilustra los mecanismos que pueden causar hipertensión. La activación inapropiada del sistema renina-angiotensina, la reducción de la excreción renal de sodio, o el aumento de la actividad del sistema nervioso simpático, individualmente o en combinación, están probablemente involucrados en la patogenia de todos los tipos de hipertensión. La hipertensión obedece a causas genéticas y ambientales, entre ellas el exceso de ingesta de sodio, la obesidad y el estrés. La incapacidad del riñón para realizar una excreción óptima de sodio, y de este modo regular el volumen plasmático, lleva a un incremento persistente de la PA independientemente de la etiología.

Muchos pacientes mayores con PA elevada tienen una hipertensión sistólica aislada —una presión sistólica superior a 140 mm Hg con una presión diastólica normal—. El endurecimiento de las grandes arterias y el incremento de la velocidad de onda del pulso sistólico elevan la PA sistólica, incrementan el trabajo miocárdico y reducen la perfusión coronaria.

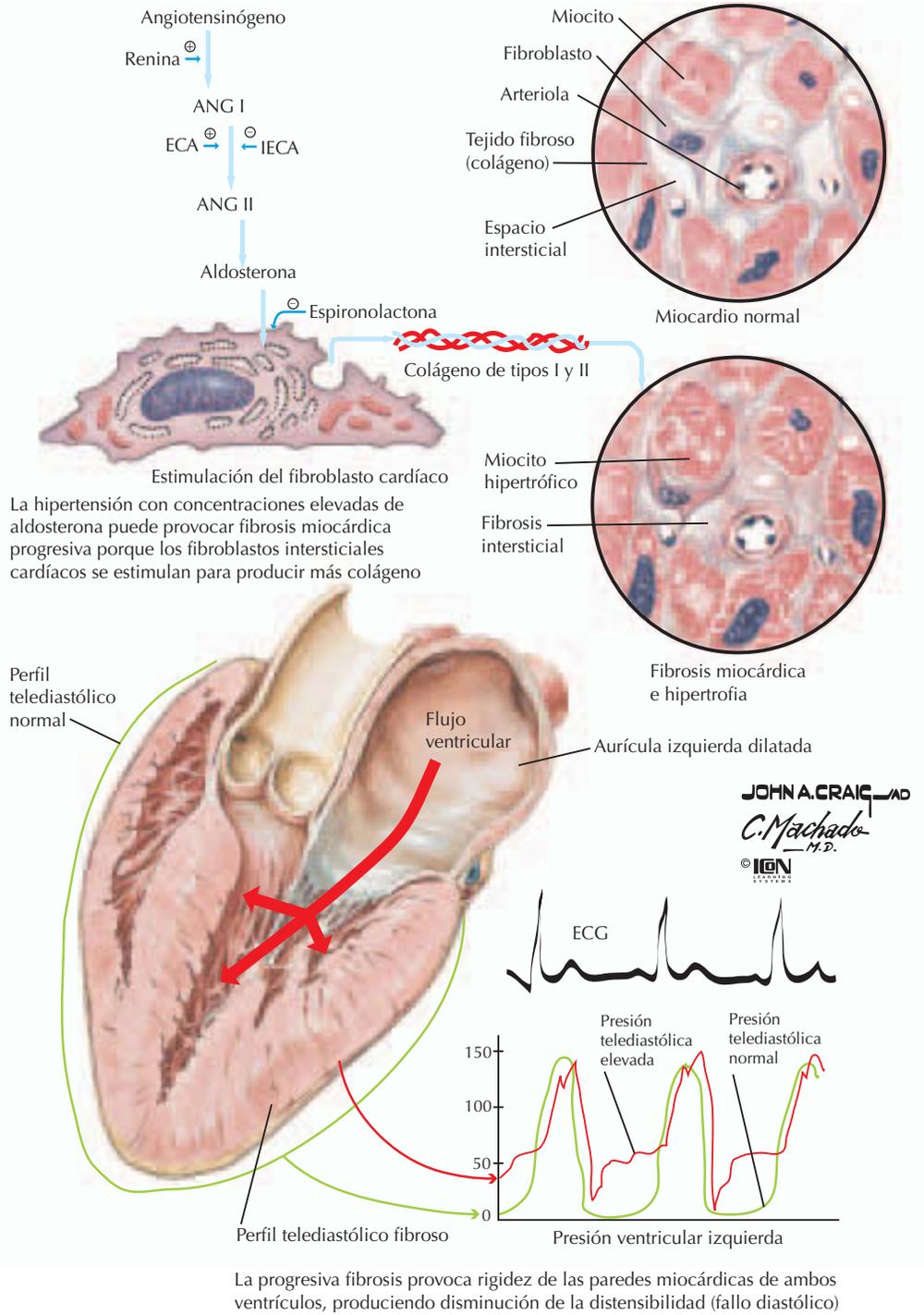
PRESENTACIÓN CLÍNICA

La mayoría de los pacientes con hipertensión temprana no presentan síntomas atribui-

bles a la PA elevada. La elevación de la PA a largo plazo, no obstante, con frecuencia conduce a cardiopatía hipertensiva, aterosclerosis de la aorta y de los vasos periféricos, enfermedad cerebrovascular e insuficiencia renal.

La hipertrofia ventricular izquierda (HVI) es la manifestación cardíaca principal de la hipertensión. La ecocardiografía puede identificar el incremento de la masa del ventrículo izquierdo (VI) en aproximadamente un 30% de adultos hipertensos no seleccionados y en la mayoría de pacientes con hipertensión grave de larga evolución. La HVI es más prevalente en hombres y más frecuente en pacientes negros que en blancos con valores similares de PA. La edad avanzada, la obesidad, la ingesta elevada de sodio en la dieta y la diabetes se asocian también a hipertrofia cardíaca.

Las fuerzas mecánicas (aumento de poscarga ventricular dada la elevada resistencia vascular periférica y la rigidez arterial) se consideran los principales determinantes de la hipertrofia miocárdica en pacientes con hipertensión. La sobrecarga hemodinámica estimula el aumento del tamaño de los miocitos y la síntesis de elementos contráctiles. La proliferación de fibroblastos y el depósito de colágeno extracelular acompañan a estos cambios celulares, lo que contribuye a la rigi-



La progresiva fibrosis provoca rigidez de las paredes miocárdicas de ambos ventrículos, produciendo disminución de la distensibilidad (fallo diastólico)

Figura 39-2. Fibrosis miocárdica.

dez ventricular y a la isquemia miocárdica. Un creciente número de datos sugiere que la angiotensina II y la aldosterona, independientemente de la sobrecarga de presión, estimulan esta fibrosis intersticial (fig. 39-2).

Las consecuencias clínicas de la cardiopatía hipertensiva son la ICC y la enfermedad car-

díaca coronaria (ECC). Más del 90% de los pacientes con insuficiencia cardíaca tienen hipertensión y datos del estudio Framingham sugieren que la PA elevada es la causa de dicha insuficiencia en casi la mitad de la población afectada. Tratar la hipertensión reduce el riesgo de fallo cardíaco en aproximadamente

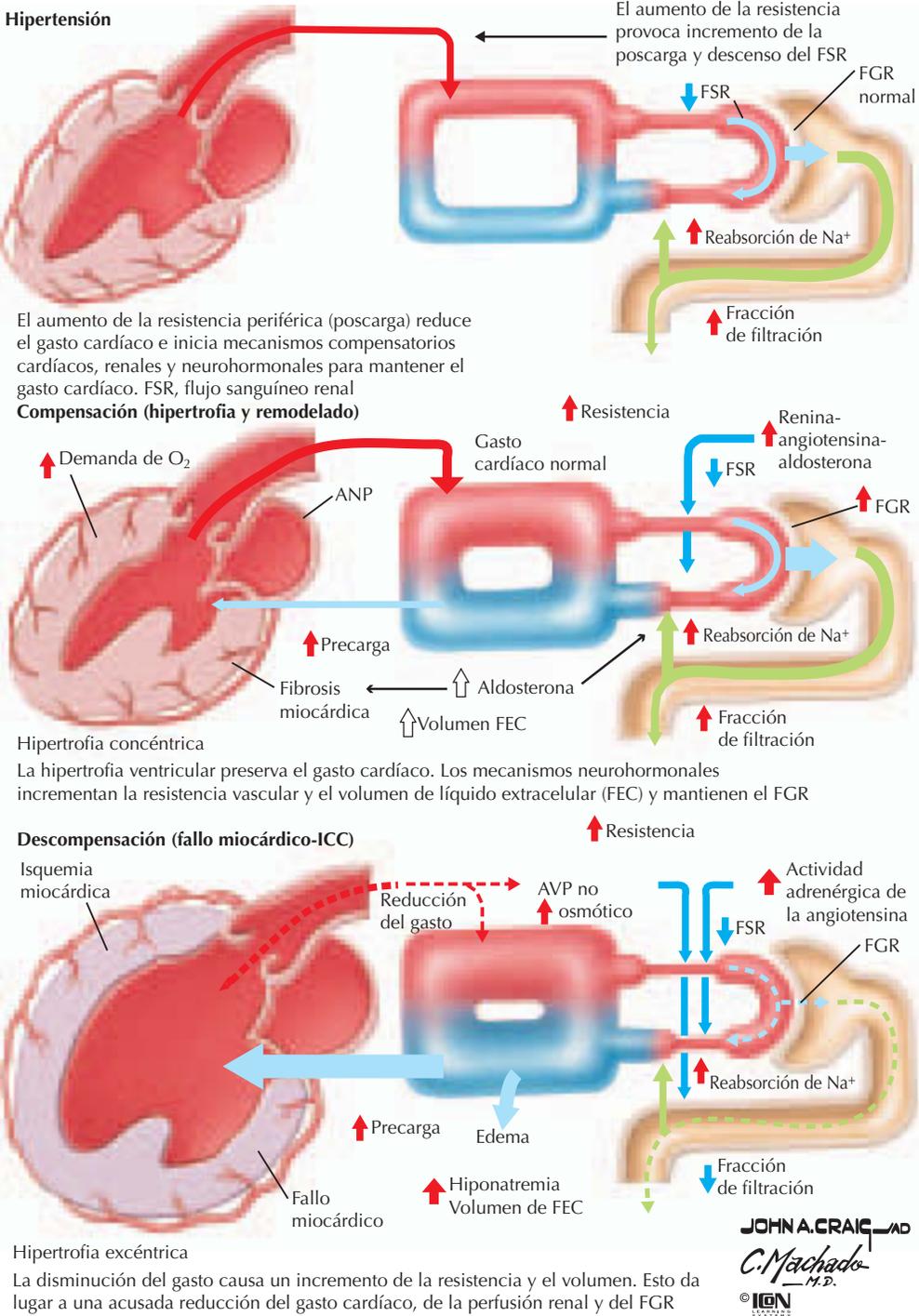


Figura 39-3. Hipertensión e insuficiencia cardíaca congestiva.

un 50%. La insuficiencia cardíaca aparece como consecuencia de la hipertrofia miocítica y la fibrosis ventricular que caracterizan la HVI hipertensiva. Como se ilustra en la figura 39-3, las manifestaciones funcionales iniciales de la HVI incluyen la alteración de la relajación del VI y la disminución de la dis-

tensibilidad. A pesar de que la fracción de eyección (FE) está inicialmente preservada, la disfunción diastólica puede incrementar las presiones de llenado, provocando congestión pulmonar. Este mecanismo justifica los síntomas observados en aproximadamente el 40% de los pacientes hipertensos con fallo cardí-

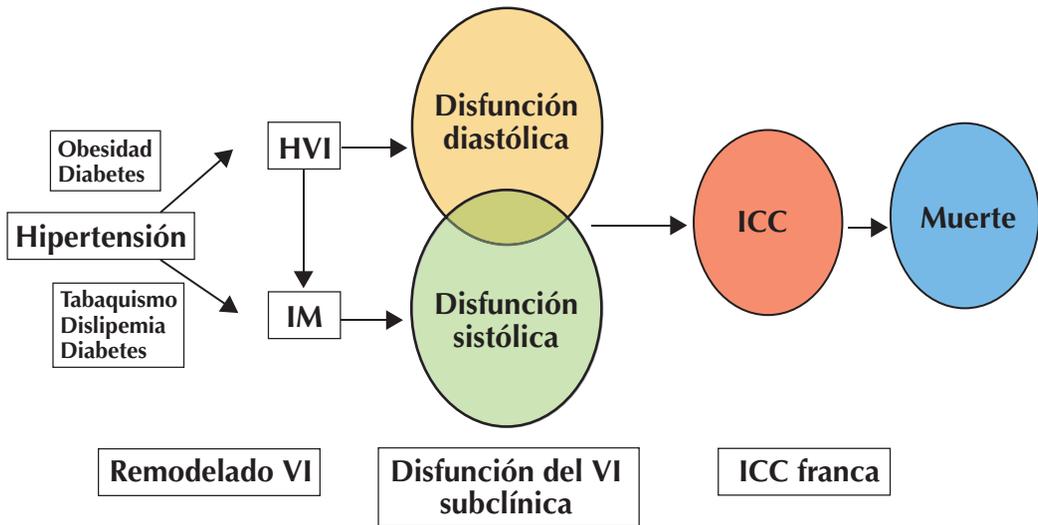


Figura 39-4. Desarrollo de la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) en pacientes con hipertensión. HVI, hipertrofia ventricular izquierda; ICC, insuficiencia cardíaca congestiva; IM, infarto de miocardio; VI, ventrículo izquierdo. Reproducido con autorización de Vasan RS, Levy D. The role of hypertension in the pathogenesis of heart failure. A clinical mechanistic overview. *Arch Intern* 1996; 156: 1789-1796.

co. Si los valores altos de PA persisten, la pérdida de miocitos y la fibrosis contribuyen a la remodelación ventricular y a la disfunción contráctil. Los mecanismos compensatorios, entre ellos la remodelación de la vasculatura periférica y la activación del sistema nervioso simpático y del sistema renina-angiotensina, aceleran el deterioro de la contractilidad miocárdica. Finalmente, se produce disfunción sistólica que provoca miocardiopatía descompensada e insuficiencia cardíaca (fig. 39-4).

La enfermedad cardíaca coronaria tiene aproximadamente una prevalencia dos veces mayor en pacientes hipertensos que en personas normotensas de la misma edad. El riesgo de ICC aumenta de una manera continuada y gradual, tanto con la PAS como con la PAD. Una reducción de 5 mmHg de la PA diastólica mediante tratamiento farmacológico disminuye la incidencia de infarto de miocardio (IM) en aproximadamente un 20%. Diversos factores contribuyen al incremento del riesgo de ECC asociado a la PA elevada: la obstrucción aterosclerótica de las arterias coronarias epicárdicas se acelera; la hipertrofia arteriolar coronaria, la reducción de la vascularización miocárdica (rarefacción) y la fibrosis perivascular limitan la reserva de flujo arterial coronario y predisponen al ventrículo izquierdo a la isquemia, y la función endotelial coronaria deteriorada incrementa el tono coronario. El IM y la isquemia crónica contri-

buyen a la disfunción del VI, incrementando el riesgo de fallo cardíaco y muerte cardiovascular.

Ocasionalmente, la hipertensión puede entrar en una fase denominada *maligna* o *hipertensión acelerada*, caracterizada por una PAS y una PAD notablemente elevadas y lesión aguda del órgano diana. Las manifestaciones cardíacas pueden incluir ICC aguda, insuficiencia coronaria y disección aórtica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Aproximadamente el 95% de los pacientes con presión arterial elevada tiene hipertensión esencial. En el 5% restante hay una causa identificable de hipertensión secundaria (tabla 39-3). Aunque pocos pacientes tienen hipertensión secundaria, la identificación de éstos es importante porque la hipertensión a menudo se puede curar o mejorar significativamente mediante un procedimiento intervencionista, una terapia farmacológica específica o suspendiendo un fármaco perjudicial.

Al realizar la historia clínica inicial, la exploración física y los estudios de laboratorio, deberían indagarse las causas identificables de la hipertensión. Una evaluación diagnóstica adicional de causas secundarias está indicada cuando la presentación de la hipertensión primaria es atípica, o cuando la evaluación inicial sugiere una causa identificable (tabla 39-4).

Tabla 39-3
Causas identificables de hipertensión

Renal
<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad renal parenquimatosa • Enfermedad renal vascular
Endocrina
<ul style="list-style-type: none"> • Hipo o hipertiroidismo • Afectación de las glándulas suprarrenales • Hiperaldosteronismo primario • Síndrome de Cushing • Feocromocitoma
Hormonas exógenas
<ul style="list-style-type: none"> • Glucocorticoides • Mineralocorticoides • Agentes simpaticomiméticos • Eritropoyetina
Coartación de la aorta
Apnea del sueño
Trastornos neurológicos
<ul style="list-style-type: none"> • Presión intracraneal elevada • Tetraplejía
Estrés agudo
<ul style="list-style-type: none"> • Perioperatorio • Hipoglucemia • Abstinencia de alcohol
Drogas y fármacos
<ul style="list-style-type: none"> • Alcohol • Cocaína • Nicotina
Agentes antiinflamatorios no esteroideos
Agentes inmunosupresores (ciclosporina, tacrolimus)

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Los objetivos de la evaluación inicial de un paciente hipertenso son la confirmación de la presencia de hipertensión, la evaluación de la presencia y extensión de lesiones en órganos diana, la identificación de factores de riesgo cardiovascular y de afecciones coexistentes que influyan en el pronóstico y el tratamiento, así como la exclusión o detección de causas identificables de PA elevada. Normalmente se pueden alcanzar estos objetivos mediante una historia clínica exhaustiva, una exploración física completa y algunos estudios de laboratorio (tabla 39-5).

La exploración física se centra en la determinación del valor de la PA y de la presencia de signos de lesión del órgano diana o de causas identificables de hipertensión. La detección y el diagnóstico de la hipertensión

Tabla 39-4
Indicaciones para realizar pruebas para causas identificables de hipertensión

- Comienzo de la hipertensión a edad <20 años o comienzo de la hipertensión diastólica a edad >50 años
- Lesión de los órganos diana en la presentación
 - Concentraciones de creatinina sérica >1,5 mg/dl
 - Hipertrofia del VI determinada mediante electrocardiografía
- Presencia de datos indicativos de causas secundarias
 - Hipocaliemia
 - Soplo abdominal
 - Presiones lábiles con taquicardia, sudación y temblor
 Historia familiar de enfermedad renal
- Respuesta pobre a un tratamiento generalmente eficaz

VI, ventrículo izquierdo.

comienzan midiendo con precisión la PA. Las medidas deberían obtenerse en cada visita, con determinaciones de seguimiento a intervalos basados en el valor inicial. Son esenciales un equipo preciso y una técnica estandarizada. En muchos pacientes, la monitorización domiciliar de la PA puede establecer los valores basales o evaluar la respuesta al tratamiento. En algunas circunstancias es útil la monitorización ambulatoria de la PA durante 24 h: cuando hay una variación inusual de la PA en la misma o en diferentes visitas; en presencia de hipertensión «de bata blanca» en pacientes con riesgo cardiovascular bajo; cuando los síntomas sugieren episodios de hipotensión, y si la hipertensión es refractaria al tratamiento farmacológico.

MANEJO Y TRATAMIENTO

El principal objetivo del tratamiento de la hipertensión es reducir el riesgo de morbilidad cardiovascular y muerte. La estrategia terapéutica se determina en función del riesgo absoluto de que se produzca un accidente cardiovascular basado en los factores de riesgo cardiovascular mayores, la enfermedad cardiovascular clínica y la lesión del órgano diana. En pacientes con riesgo máximo, especialmente en los que tienen diabetes o enfermedad renal, se debería considerar el tratamiento farmacológico cuando la PA está ligeramente elevada o en el límite superior prehipertensivo, con un valor objetivo inferior a 130/80 mmHg. Los pacientes con un riesgo menor pueden beneficiarse de un pe-

Tabla 39-5

Historia completa, exploración física y pruebas de laboratorio

Historia completa

- Valoración de la duración e intensidad de la PA elevada y de los resultados de los anteriores intentos de medicación
- Evaluación para la presencia de diabetes, hipercolesterolemia, consumo de tabaco y otros factores de riesgo cardiovascular
- Identificación de antecedentes o síntomas de lesión de un órgano diana, como ECC e ICC, enfermedad cerebrovascular, enfermedad vascular periférica y enfermedad renal
- Valoración de los síntomas que sugieran causas identificables de hipertensión
- Identificación del uso de fármacos u otras sustancias que puedan incrementar la PA
- Evaluación de los hábitos de vida, como la dieta, actividad física en el tiempo libre y ganancia de peso, que puedan influir en el control de la PA
- Valoración de los factores psicosociales y ambientales, como el soporte familiar, los ingresos y el nivel educacional, que influyen en la eficacia de la terapia antihipertensiva
- Identificación de antecedentes familiares de hipertensión o ECV

Exploración física

- Medida cuidadosa de la PA
- Medida de la altura y el peso
- Exploración fundoscópica para valorar retinopatía hipertensiva
- Exploración del cuello para valorar soplos carotídeos, presión venosa yugular elevada y crecimiento tiroideo
- Exploración cardíaca para valorar anomalías del impulso apical o la presencia de sonidos cardíacos anómalos o soplos
- Exploración de las extremidades para descartar pulsaciones arteriales disminuidas o edemas periféricos

Pruebas de laboratorio

- Recuento hemático completo
- Concentraciones séricas de potasio, calcio, creatinina, hormona estimuladora del tiroides, glucosa en ayunas, triglicéridos y c-HDL y c-LDL total
- Análisis de orina para sangre, proteínas, glucosa y examen microscópico
- Electrocardiografía

ECC, enfermedad cardíaca coronaria; ECV, enfermedad cardiovascular; c-HDL, colesterol ligado a lipoproteínas de alta densidad; c-LDL, colesterol ligado a lipoproteínas de baja densidad; ICC, insuficiencia cardíaca congestiva.

río de observación y de un cambio en sus hábitos de vida, utilizando tratamiento médico si la media de PAS supera los 140 mmHg o si la PAD excede los 90 mmHg durante los meses de monitorización.

Las valoraciones cuantitativas del riesgo cardiovascular pueden guiar las decisiones del tratamiento en pacientes con PA alta-normal o hipertensión ligera no complicada. Las ecuaciones predictivas utilizan la edad, el sexo, la PA sistólica, el colesterol total y el colesterol ligado a lipoproteínas de alta densidad (c-HDL), la historia de tabaquismo y la presencia de diabetes o HVI para valorar las posibilidades de un accidente cardiovascular. Los programas informáticos, las páginas *web* y las tablas de cálculo de riesgo que utilizan estos predictores permiten calcular de manera precisa y eficiente el riesgo de ictus o de IM en cada paciente concreto. Aunque esta estrategia es atractiva, no hay consenso respecto a qué grado de riesgo cardiovascular absoluto debería inducir a establecer tratamiento antihipertensivo. La British Hypertension Society defiende el tratamiento en los pacientes que

presentan un riesgo de enfermedad coronaria del 15% o superior a los 10 años. Este umbral deja sin tratamiento a muchos pacientes en la fase I de su hipertensión cuyo tratamiento se recomienda en el informe del JNC VII.

Las modificaciones en los hábitos de vida constituyen un elemento importante en el tratamiento de la PA elevada. A todos los pacientes con hipertensión, PA elevada-normal, o con importantes antecedentes familiares de hipertensión, se les debería concienciar para que adoptaran las medidas que se recogen en la tabla 39-6. Estos cambios en el estilo de vida han demostrado que hacen descender la PA y que pueden reducir la necesidad de tratamiento farmacológico, mejoran la eficacia de los fármacos antihipertensivos e influyen de forma favorable en otros factores de riesgo cardiovascular. Otras medidas, como dejar de fumar y reducir la ingesta de grasas saturadas, pueden reducir aún más el riesgo cardiovascular.

El tratamiento farmacológico de la hipertensión reduce la incidencia de ictus y de enfermedad arterial coronaria (EAC), y tam-

Tabla 39-6

Modificaciones en el estilo de vida para la prevención y el tratamiento de la hipertensión

- Pérdida de peso si hay sobrepeso. Todos los pacientes hipertensos con sobrepeso deberían inscribirse en un programa monitorizado para perder peso
- Moderar la ingesta de alcohol. Se debería aconsejar a los pacientes con PA elevada que beban alcohol que limiten su ingesta a 30 ml de alcohol para hombres y 15 ml para mujeres
- Actividad física aeróbica regular. Se debería animar a los pacientes sedentarios a iniciar actividad aeróbica regular
- Restricciones dietéticas. Reducción moderada en la ingesta de sodio (<100 mmol [2,5 g]) y una ingesta adecuada de potasio (>90 mmol/día) de fuentes de comida recomendadas como la fruta o la verdura.^a

^aUna dieta rica en frutas y verduras y productos lácteos, baja en grasas saturadas y en el total de grasas produce una reducción significativa de la PA, especialmente cuando se combina con restricción de sodio. Sacks FM, Svetkey LP, Vollmer WM, et al. Effects on blood pressure of reduced dietary sodium and the dietary approaches to stop hypertension (DASH) diet. *N Engl J Med* 2001; 344: 3-10.

bién las tasas de mortalidad por causas cardiovasculares en adultos de mediana edad y mayores. El tratamiento farmacológico está indicado si las modificaciones en el estilo de vida no consiguen que los valores de la PA estén dentro de los límites deseados. Los diuréticos tiazídicos, los bloqueadores de los receptores β -adrenérgicos, los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA), los bloqueadores de los receptores de la angiotensina (ARA) y los antagonistas del calcio son agentes de primera línea apropiados. Los diuréticos tiazídicos son eficaces, se toleran bien y no son muy caros. Son recomendados por los paneles de expertos como los fármacos de elección en la hipertensión no complicada, y datos recientes del Antihypertensive and Lipid-Lowering Treatment to Prevent Heart Attack Trial (ALLHAT) sugieren que, como mínimo, son tan eficaces como los fármacos más nuevos en la prevención de las complicaciones cardiovasculares de la hipertensión. En muchos pacientes, no obstante, la decisión de prescribir un fármaco está influida por la presencia de enfermedades comórbidas. La tabla 39-7 enumera los fármacos de elección o los que se hallan relativamente contraindicados en circunstancias concretas.

Muchos pacientes con hipertensión presentan enfermedad cardiovascular establecida y su régimen de tratamiento debería in-

Tabla 39-7

Elección del antihipertensivo basándose en las enfermedades comórbidas

	Fármacos específicos
Indicaciones	
Diabetes mellitus	IECA o ARA
ICC	IECA o ARA, bloqueador β , diurético, antagonista de la aldosterona
IM	IECA, bloqueador β , antagonista de la aldosterona
EAC crónica	IECA, bloqueador β
Insuficiencia renal	IECA o ARA
Contraindicaciones	
Embarazo	IECA, ARA
Insuficiencia renal ^a	Agente ahorrador de potasio
Enfermedad vascular periférica	Bloqueador β
Gota ^a	Diuréticos
Depresión	Bloqueador β , antagonista α central
Enfermedad reactiva de vías aéreas	Bloqueador β
Bloqueo cardíaco de segundo o tercer grado	Bloqueador β , antagonista del calcio no dihidropiridínico
Insuficiencia hepática	Labetalol, metildopa

^a Contraindicaciones relativas.

ARA, antagonistas de los receptores de la angiotensina; EAC, enfermedad arterial coronaria; ICC, insuficiencia cardíaca congestiva; IECA, inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina; IM, infarto de miocardio.

cluir medicaciones que controlen los síntomas, retrasen la progresión de la enfermedad y prevengan los accidentes cardiovasculares. Las estrategias de tratamiento para pacientes con enfermedad cardíaca isquémica o ICC se tratan en los capítulos 7 y 17. Brevemente, los bloqueadores β y los IECA mejoran los síntomas y prolongan las tasas de supervivencia en pacientes con EAC o disfunción del VI. Los ARA constituyen una alternativa eficaz en pacientes con insuficiencia cardíaca que no toleran los IECA. Los antagonistas de la aldosterona son beneficiosos en pacientes con disfunción sistólica del VI o historia de IM. Los antagonistas del calcio son útiles en pacientes con angina o hipertensión que no se puede controlar con bloqueadores β o IECA. La terapia óptima para pacientes con fallo cardíaco pero con una FE normal no está bien establecida y se está investigando; los agentes que se utilizan en la disfunción sistólica del

Tabla 39-8**Agentes utilizados en el tratamiento farmacológico intravenoso en las crisis hipertensivas**

Agente	Uso
Nitroprusiato	Agente preferido en la mayoría de los casos excepto en los síndromes coronarios agudos o en el embarazo. Debería combinarse con un bloqueador β en algunos casos, como en la disección aórtica aguda
Nitroglicerina	Utilizada en combinación con un bloqueador β para síndromes coronarios agudos
Labetalol	Utilizado como terapia adyuvante con nitroprusiato o nitroglicerina. Utilizado sólo en situaciones monitorizadas menos intensamente o en tratamientos de hipertensión postoperatorios
Enalaprilato	Utilizado en crisis esclerodérmicas o como terapia adyuvante en algunos estados con renina elevada
Hidralacina	Puede utilizarse para tratamiento de la preeclampsia o de la eclampsia
Fenoldopam	Las mismas indicaciones que para el nitroprusiato. Útil en hipertensión postoperatoria o tras el procedimiento, en situaciones con estrecha monitorización
Esmolol	Utilizado en caso de que se necesite un efecto bloqueador β inmediato, de muy corta duración. Utilizado para la taquicardia supraventricular

VI parecen útiles. El descenso de la PA mediante cualquier terapia farmacológica de primera línea conlleva la regresión de la HVI.

El objetivo del tratamiento en pacientes mayores con hipertensión sistólica y PAD baja no está bien establecido. El tratamiento de la hipertensión sistólica aislada reduce la morbilidad cardiovascular y los índices de mortalidad. En teoría, sin embargo, los fármacos antihipertensivos que reducen la PA sistólica pueden comprometer la perfusión coronaria si la PAD se reduce excesivamente. Algunos estudios han sugerido una relación en forma de J entre la PAD y el riesgo coronario, con un aumento de los accidentes si se reduce la PAD por debajo de los 80 mmHg. Estas observaciones han llevado a diversos expertos a recomendar precaución respecto al descenso agresivo de la PA en pacientes mayores con hipertensión sistólica aislada y PAD baja.

En general, el tratamiento debería iniciarse con dosis bajas para minimizar los efectos secundarios. Basándose en la respuesta del paciente, la dosis del fármaco inicial se puede aumentar lentamente, o se puede añadir una pequeña dosis de un segundo fármaco. Las combinaciones eficaces de fármacos utilizan medicamentos de diversas clases y producen efectos aditivos de reducción de la PA, al tiempo que minimizan los efectos adversos dependientes de la dosis. Los diuréticos po-

tencian el efecto de los bloqueadores β , de los inhibidores de la ECA y de los ARA; otras combinaciones útiles son los antagonistas del calcio dihidropiridínicos y los bloqueadores β , o los antagonistas del calcio y los IECA. Se prefieren las formulaciones de larga duración con una eficacia de 24 h a las de acción más corta debido al mejor cumplimiento por parte del paciente de los regímenes de una dosis al día y un control de la PA más constante a lo largo del día.

La prevención de la morbilidad y de la muerte cardiovascular se suele lograr con una lenta y gradual reducción de la PA, mantenida durante muchos años. No obstante, en pacientes con hipertensión maligna es necesaria una reducción rápida de la PA con medicación intravenosa (tabla 39-8).

PERSPECTIVAS FUTURAS

La investigación futura y las iniciativas de salud pública deberían definir con mayor precisión los umbrales del tratamiento y el objetivo de PA óptimo en pacientes con alto riesgo de sufrir accidentes cardiovasculares, como los pacientes de edad avanzada y los pacientes con diabetes mellitus o lesión en los órganos diana; determinar las sustancias más útiles para aliviar los síntomas y mejorar la longevidad en pacientes con hipertensión y fallo cardíaco por disfunción diastólica, y proporcionar mejores

estrategias para mejorar el conocimiento y cumplimiento del paciente en las modificaciones de su forma de vida y los regímenes de medicación.

Bibliografía

1999 World Health Organization–International Society of Hypertension Guidelines for the Management of Hypertension. Guidelines Subcommittee. *J Hum Hypertens* 1999;17:151-183.

The ALLHAT Officers and Coordinators for the ALLHAT Collaborative Research Group. Major outcomes in high-risk hypertensive patients randomized to angiotensin-converting enzyme inhibitor or calcium channel blocker vs diuretic: The Antihypertensive and Lipid-Lowering Treatment to Prevent

Heart Attack Trial (ALLHAT). *JAMA* 2002;288:2981-2997.

Kannel WB. Blood pressure as a cardiovascular risk factor. *JAMA* 1996; 275:1571-1576.

Kaplan NM. *Clinical Hypertension*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.

Lorell BH, Carabello BA. Left ventricular hypertrophy: Pathogenesis, detection, and prognosis. *Circulation* 2000;102: 470-479.

Med-Decisions.com. Available at: www.med-decisions.com.

Ramsay LE, Williams B, Johnston GD. Guidelines for management of hypertension: Report of the third working party of the British Hypertension Society. *J Hum Hypertension* 1999;13:569-592.

Seventh Report of the Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure: The JNC 7 Report. *JAMA* 2003;289:2560-2572.

Capítulo 40

Estenosis de la arteria renal

George A. Stouffer, Christopher R. Kroll y Walter A. Tan

La enfermedad obstructiva de las arterias renales puede reducir el flujo sanguíneo a los riñones, lo que puede dar lugar a la activación del sistema renina-angiotensina, y a la aparición de hipertensión, nefropatía isquémica y otras alteraciones patológicas. Los avances tecnológicos, como la endoprótesis intraarterial, han generado entusiasmo por la revascularización como tratamiento para la hipertensión y la disfunción renal progresiva causada por la estenosis de la arteria renal (EAR). No obstante, los resultados sólo mejoran en un 50% de los pacientes sometidos a revascularización con éxito, subrayando la limitada comprensión de esta enfermedad y la importancia de una cuidadosa selección del paciente.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La causa predominante de EAR obstructiva es la aterosclerosis (fig. 40-1). El proceso aterosclerótico puede afectar a la arteria renal o a la aorta, con afectación de esta última que conduce a compromiso del *ostium* de la arteria renal. Raramente, la EAR obstructiva es causada por displasia fibromuscular (DFM; <10% de casos de EAR).

La *enfermedad fibromuscular* es un conjunto de enfermedades vasculares caracterizadas por hiperplasia de la íntima o de la media. Por lo general es bilateral y afecta a las mujeres con más frecuencia que a los hombres. Las porciones media y distal del vaso son los lugares más a menudo afectados, con una apariencia angiográfica típica de «cuentas de rosario». La DFM puede causar hipertensión pero raramente lleva a una importante pérdida de función renal, aunque se ha descrito disfunción renal progresiva en fumadores.

Con independencia de la causa patológica subyacente, la perfusión renal reducida produce la activación compensadora del sistema renina-angiotensina (fig. 40-2), que puede causar hipertensión sistémica, retención salina y activación del sistema neurohormonal. La EAR también produce alteraciones isquémicas en el riñón (nefropatía isquémica) y aumento de los marcadores sistémicos de estrés oxidativo. Se han postulado otros efectos patológicos pero no se ha probado que los produzca la EAR.

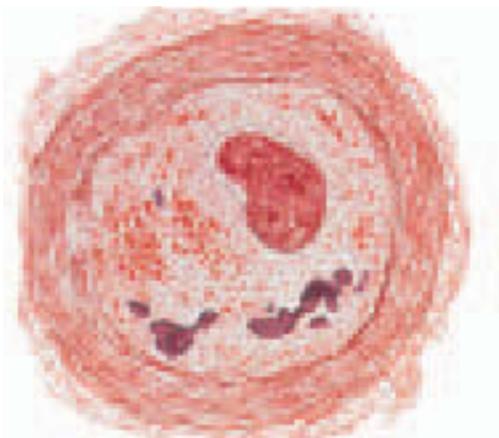
Historia natural

La estenosis arterial renal es una enfermedad rápidamente progresiva. Estudios en pacientes con EAR documentada han puesto de

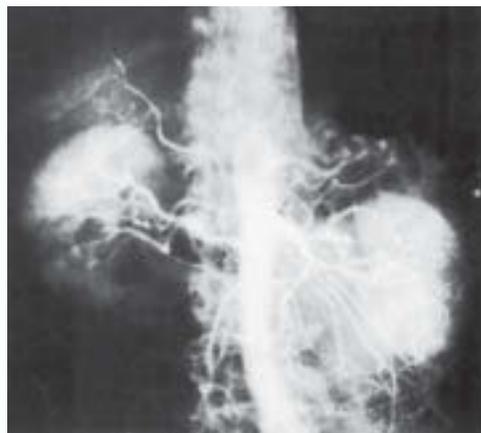
manifiesto que se produce progresión de la enfermedad aterosclerótica en las arterias renales en aproximadamente el 25% de los pacientes en 1 año, en el 35% en 3 años y en un 50% en 5 años. El riesgo de progresión aumenta en presencia de diabetes mellitus, presión arterial (PA) sistólica superior a 160 mmHg y lesiones obstructivas de más del 60% en el momento de la detección. El índice de progresión a oclusión total en 5 años fue del 10% en arterias con lesiones de menos del 60%. En otro estudio, en el que la estenosis media en el momento de la detección era del 72%, el 16% de los pacientes asignados aleatoriamente a recibir tratamiento médico tenían una oclusión total en 1 año. La incidencia en 2 años de atrofia renal era del 21% para riñones irrigados por una arteria con más del 60% de estenosis. Estos estudios sugieren que los pacientes con EAR significativa han de ser considerados candidatos a tratamiento de revascularización en el momento del diagnóstico.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

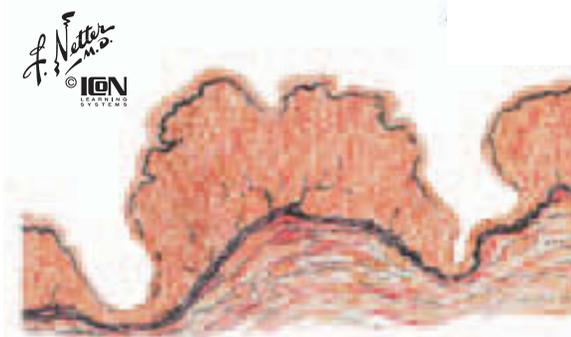
La inmensa mayoría de los pacientes hipertensos tienen hipertensión esencial. En conjunto, la enfermedad renovascular es la causa en un 0,5 a 2% de los pacientes con hipertensión (fig. 40-3), pero es más frecuente en pacientes con hipertensión grave de nueva aparición. La EAR es más frecuente en personas blancas que de raza negra, y la prevalencia aumenta con la edad. Los factores clínicos que aumentan la probabilidad de EAR incluyen la edad, la hipertensión de reciente aparición o con súbito empeoramiento y la presencia de soplo abdominal. La prevalencia de EAR es también mayor en pacientes con ate-



Aterosclerosis concéntrica grave con depósito de lípidos y calcificación, complicada por trombosis (composición, $\times 12$)



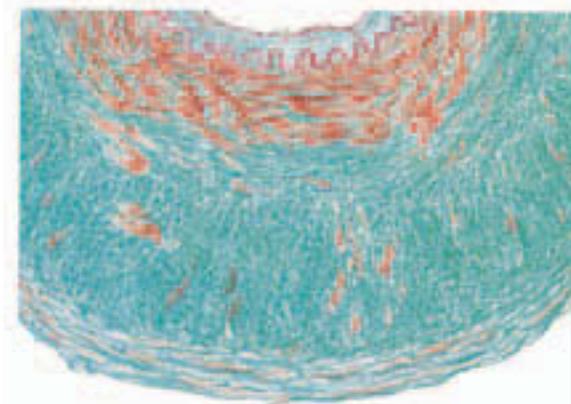
Aortorrenograma que muestra estrechez aterosclerótica y dilatación postestenótica de ambas arterias renales



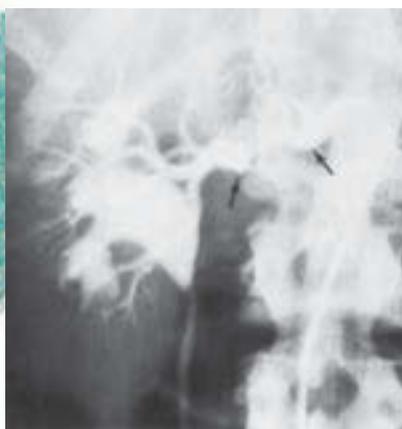
Fibroplasia media (sección longitudinal) con variación del grosor mural, principalmente de la media, y evaginaciones aneurismáticas (tinción de Verhoeff-Van Gieson, $\times 20$)



Arteriografía renal que muestra la apariencia característica de rosario producida por la alternancia de estenosis y dilataciones aneurismáticas



Fibroplasia subadventicia con anillo concéntrico de colágeno denso entre la media y la adventicia (tinción tricrómico de Masson, $\times 80$)



Arteriografía que muestra extensa y variada estenosis de la arteria renal derecha

Figura 40-1. Hipertensión provocada por enfermedad de la arteria renal.

rosclerosis en otros lechos vasculares. Se halla EAR significativa en el 6 al 23% de los pacientes que se someten a cateterismo cardíaco. Se ha encontrado EAR significativa en un 10,4% de las autopsias de pacientes tras un accidente cerebrovascular.

Se calcula que la enfermedad aterosclerótica renovascular provoca insuficiencia renal en el 5 al 15% de los pacientes adultos sometidos a diálisis por enfermedad renal terminal. La mortalidad asociada a este grupo es sorprendente; las tasas de supervivencia pu-

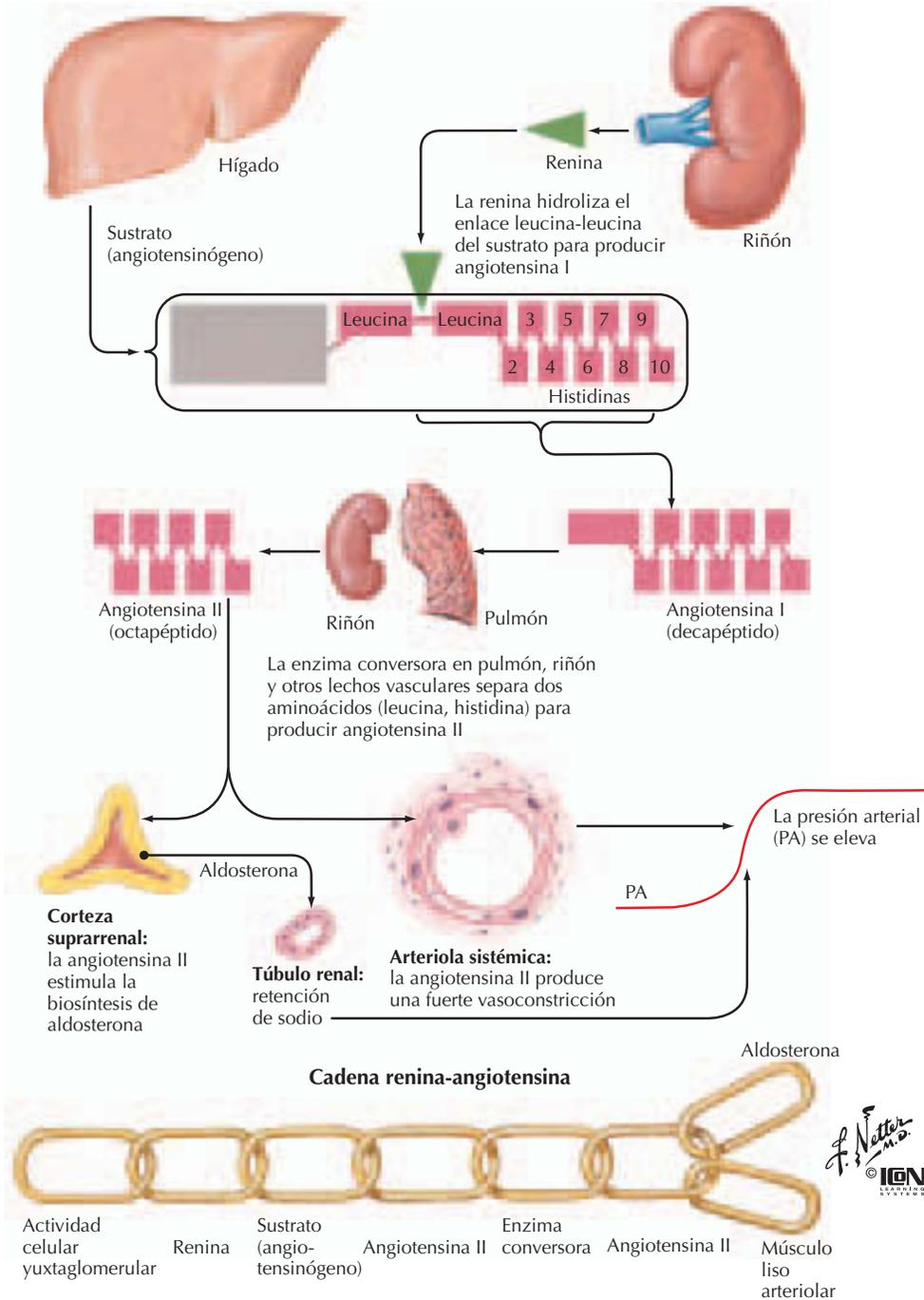


Figura 40-2. Sistema renina-angiotensina.

blicadas a los 2, 5 y 10 años son del 56, 18 y 5%, respectivamente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial más importante es la hipertensión esencial (v. cap. 39), aunque deben considerarse otras causas menos frecuentes de hipertensión (fig. 40-3). No se cono-

ce del todo el momento en el que la aterosclerosis de la arteria renal llega a ser fisiológicamente significativa y provoca el aumento de la PA y de la nefropatía isquémica. La identificación de las lesiones que comprometen el flujo sanguíneo al riñón es esencial para seleccionar a los pacientes cuya situación puede mejorar con revascularización renal. Esto tiene especial importancia dadas las características demo-

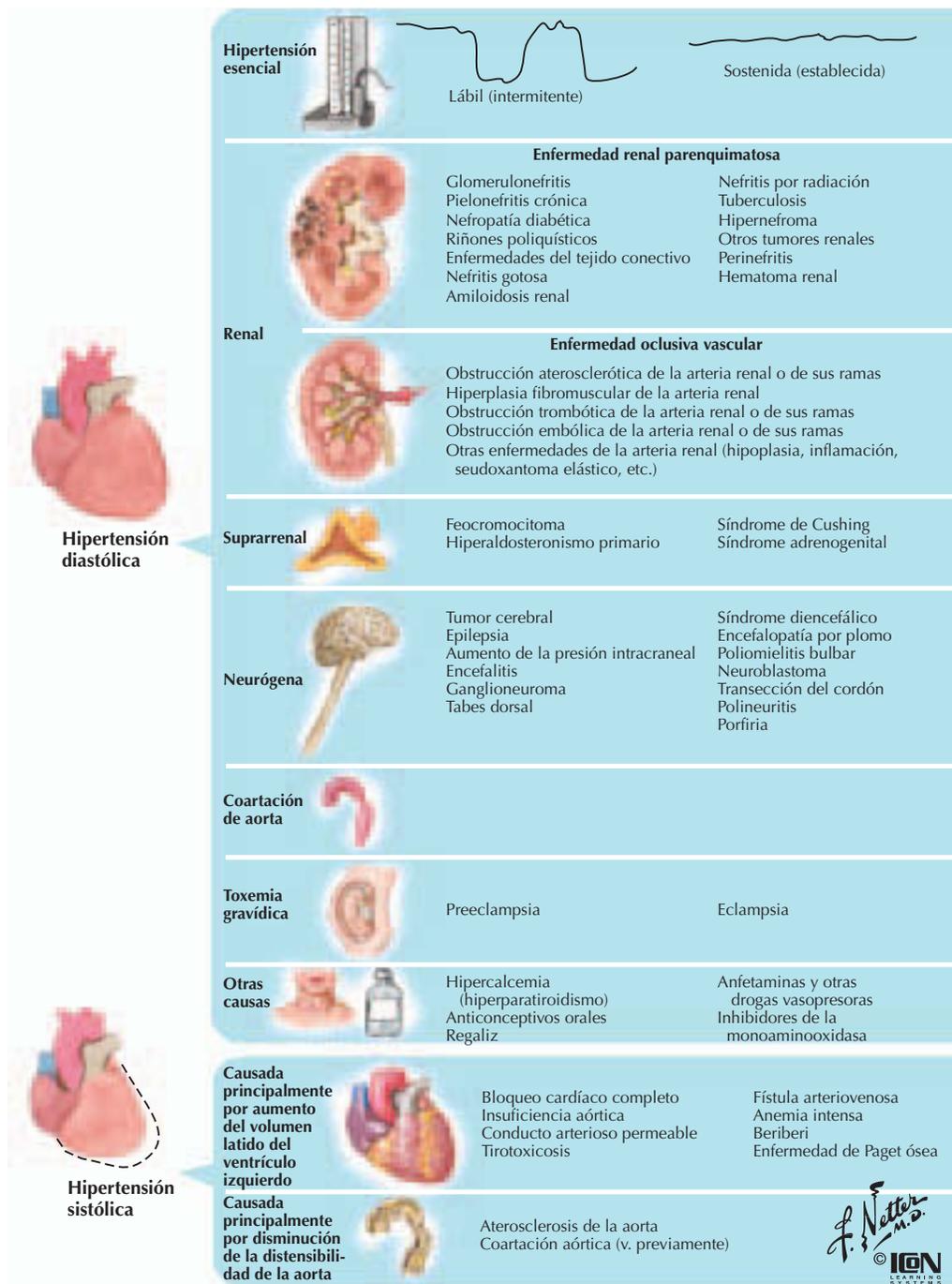


Figura 40-3. Etiología de la hipertensión.

gráficas de los pacientes con EAR, ya que es frecuente que en este grupo coexistan otras etiologías de hipertensión (hipertensión esencial fundamentalmente).

Se han probado distintas estrategias para identificar las lesiones fisiológicamente significativas. En un estudio se constató que los únicos factores clínicos que predijeron una respuesta beneficiosa de la PA a la revascula-

rización renal fueron una PA media previa al procedimiento superior a 110 mmHg y la EAR bilateral. La determinación de las concentraciones de renina en la vena puede ser un medio para determinar quién puede beneficiarse de la revascularización de la arteria renal (fig. 40-4). Un cociente de renina renal en la vena de 1,5:1 se correlaciona con mejora de la PA en algunos estudios. La gamma-

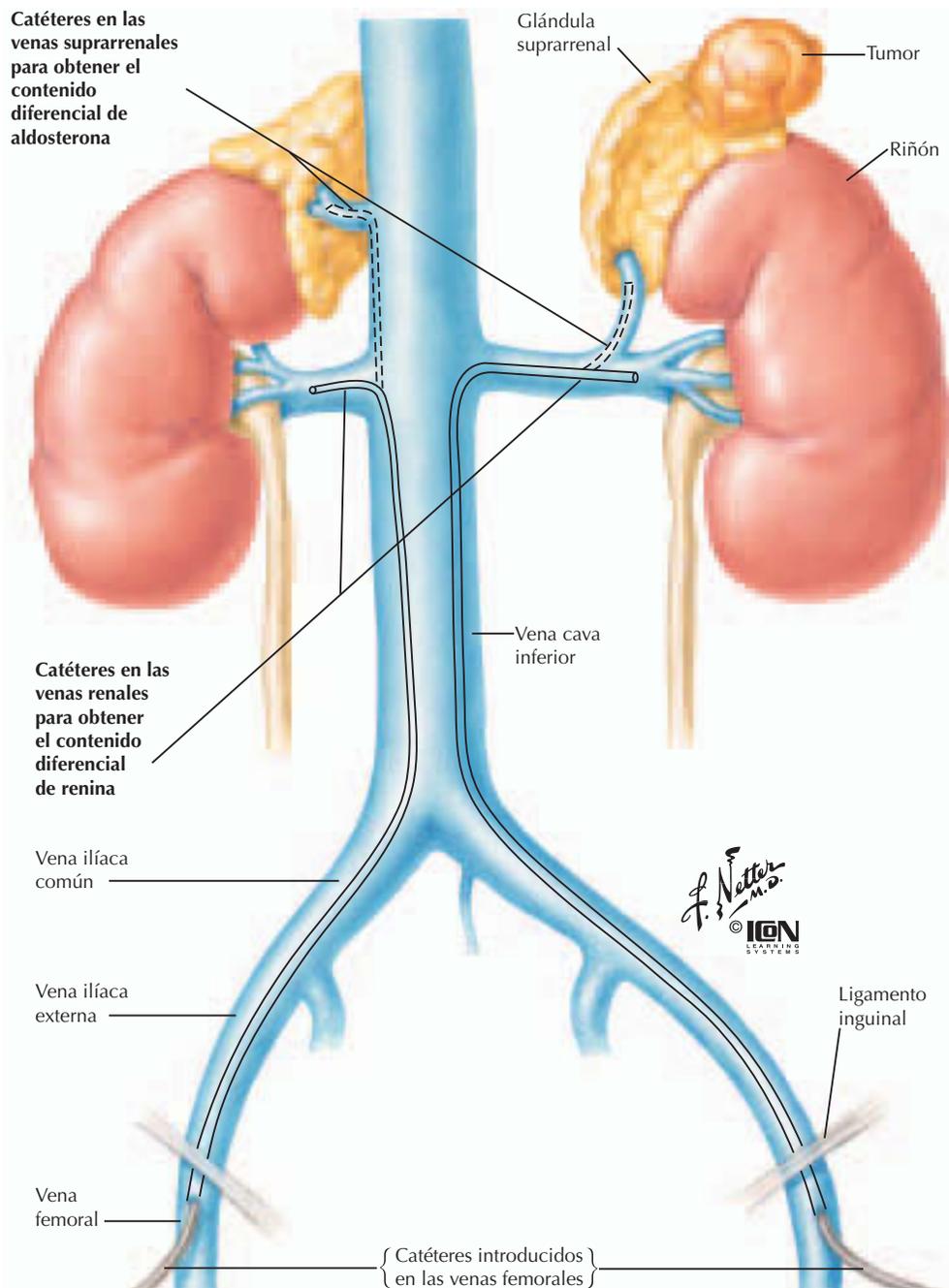


Figura 40-4. Diferencial renina/aldosterona.

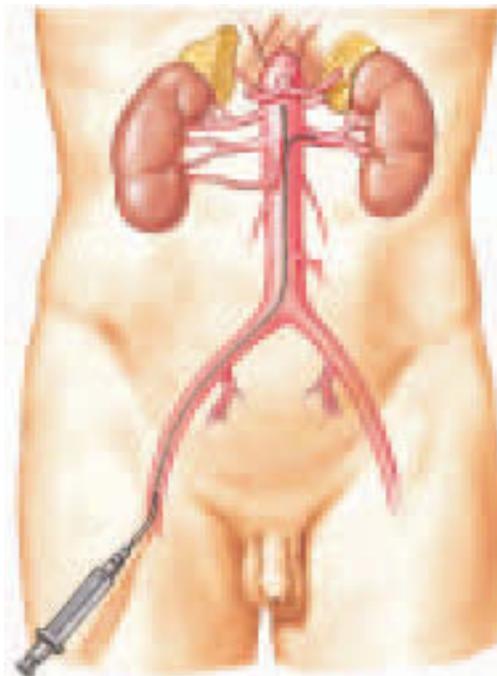
grafía con captopril puede ser útil para identificar qué pacientes se beneficiarán de la revascularización arterial renal, con una sensibilidad de aproximadamente el 75% y una especificidad del 90%.

La ultrasonografía Doppler, aunque técnicamente exigente, es prometedora; su medida del índice de resistencia puede utilizarse como herramienta predictiva. Los pacientes con valores del índice de resistencia superiores a 80

muestran resultados mucho peores (ausencia de mejoría de la PA, empeoramiento de la función renal) tras la revascularización que en los pacientes cuyos valores son inferiores a 80.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Las arterias renales pueden visualizarse mediante arteriografía, angiografía con resonancia magnética (ARM) y TC helicoidal. La



Técnica de Seldinger para la cateterización de la arteria femoral

1: Aguja introducida en la arteria



2: Alambre guía pasado a través de la aguja



3: Aguja retirada



4: Catéter introducido sobre la guía



Catéter introducido por vía arterial femoral hasta el nivel deseado de la aorta y medio de contraste inyectado, el cual fluye entonces en la arteria normal y accesoria y posiblemente también en otras ramas aórticas (angiografía aortorenal, 1); el catéter puede también estar diseñado para introducirlo en las arterias renales para la inyección directa (angiografía renal selectiva, 2)

F. Netter
M.D.
© IGM
ILLUSTRATIONS



Arteriografía renal izquierda selectiva. Múltiples vasos tumorales en el polo inferior del riñón izquierdo sugestivos de tumor altamente vascularizado (hiper nefroma)



Angiografía aortorenal. La apariencia en rosario de la arteria renal izquierda es la evidencia de hiperplasia fibromuscular; aneurisma en la bifurcación de la arteria renal derecha

Figura 40-5. Angiografía aortorenal y renal selectiva (abordaje transfemoral).

arteriografía, con inyección directa de material de contraste en la arteria renal, continúa siendo el *gold standard* para identificar y cuantificar las lesiones obstructivas (fig. 40-5). La

ARM y la TC helicoidal son métodos no invasivos con excelente sensibilidad y correcta, aunque no óptima, especificidad para identificar EAR.

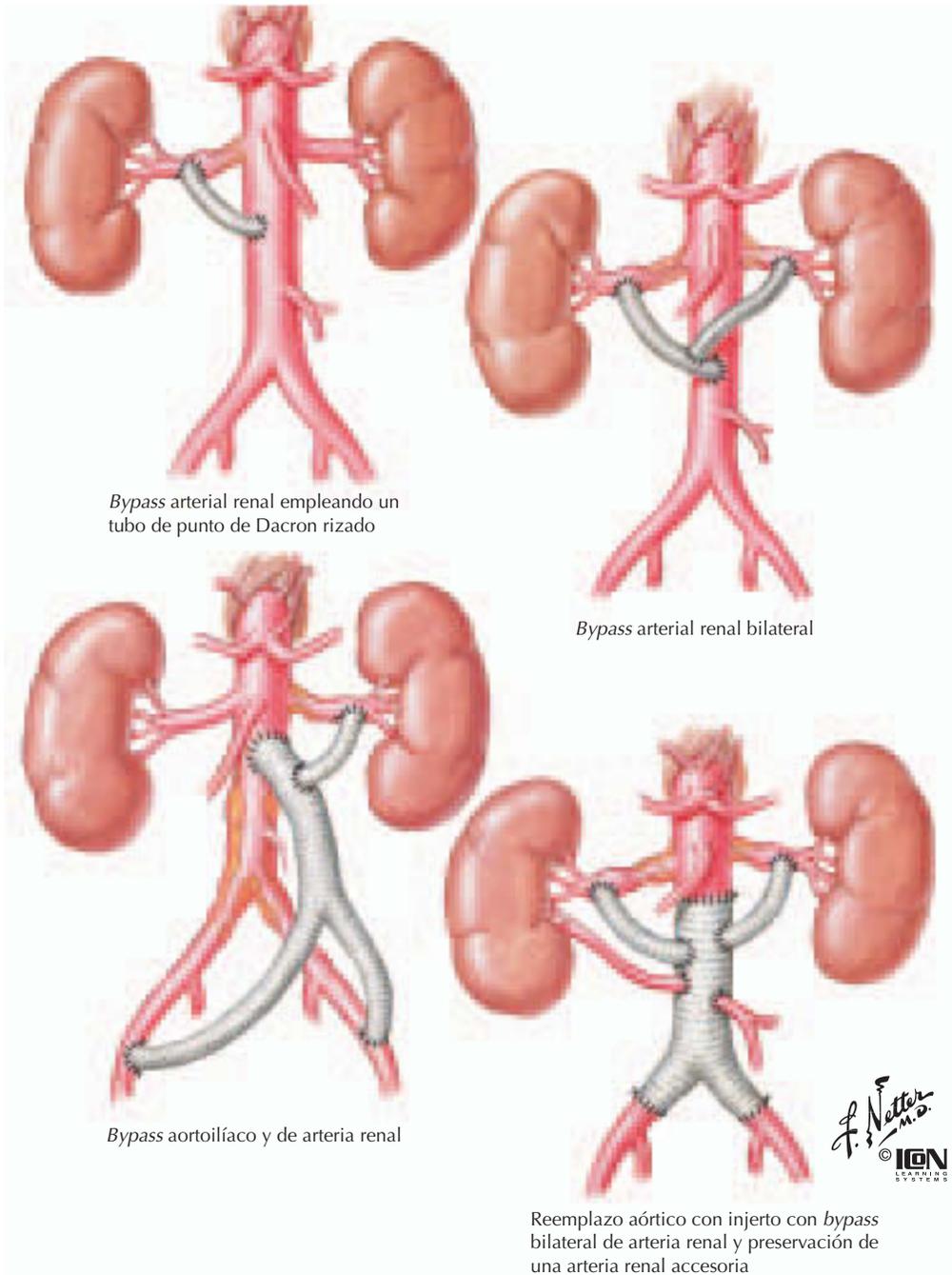


Figura 40-6. Revascularización renal.

TRATAMIENTO

Revascularización de la arteria renal

La enfermedad obstructiva arterial renal puede tratarse mediante cirugía o por abordaje percutáneo. La revascularización quirúrgica de la arteria renal por lo general implica la práctica de un *bypass* aortorrenal mediante el uso de arteria hipogástrica, vena safena o injertos de politetrafluoroetileno. Si el *bypass* aorto-

renal no es posible por la presencia de enfermedad aórtica grave, se utiliza el abordaje esplenorrenal (en caso de EAR izquierda) o hepatorrenal (para EAR derecha) (fig. 40-6). Los resultados de la revascularización quirúrgica de la arteria renal muestran unas tasas de mortalidad operatoria del 2 al 6%, con mejoría de la hipertensión en el 79 al 95% de los pacientes.

La angioplastia percutánea con balón para la EAR, descrita por primera vez por Gruntzig

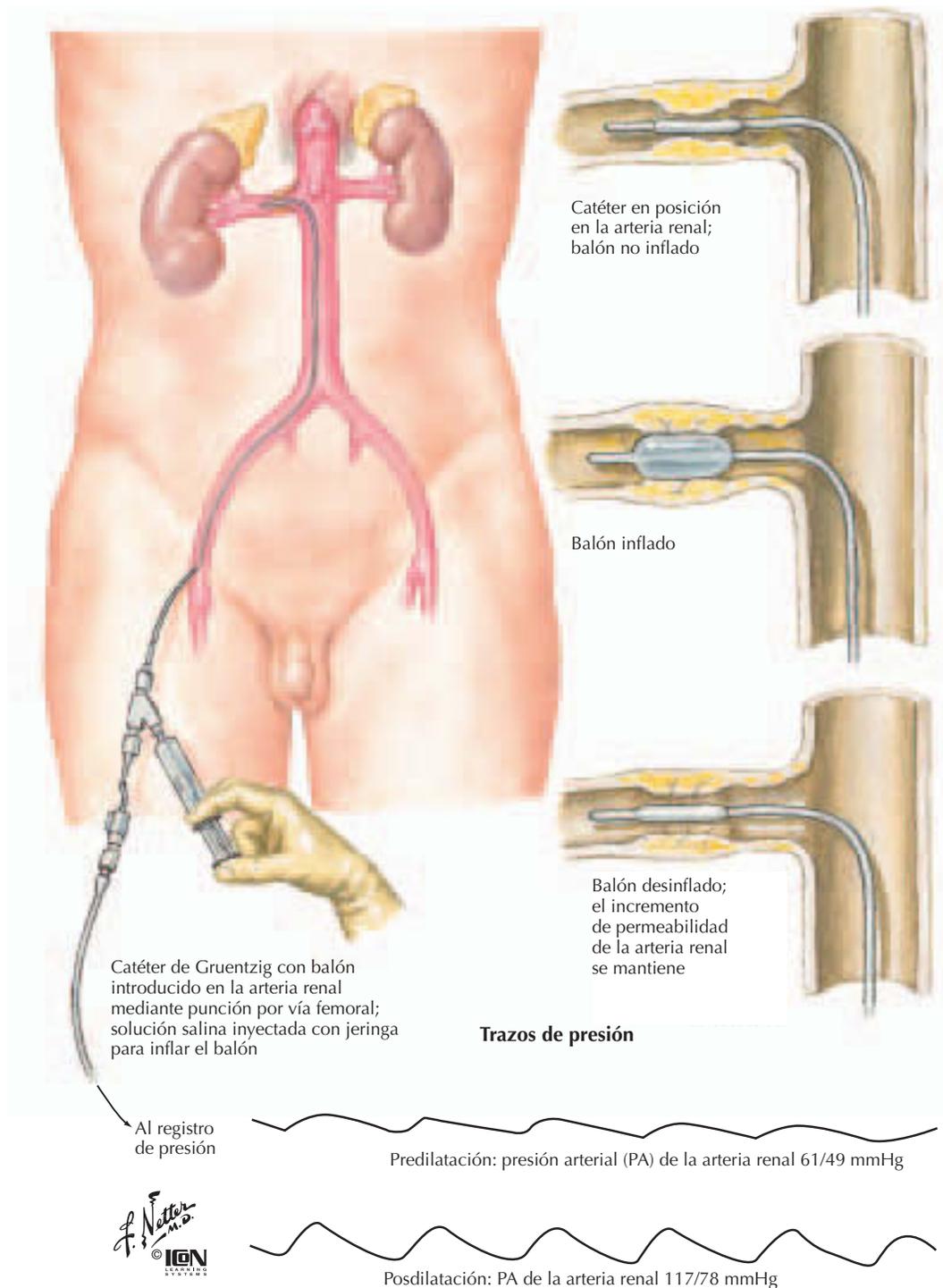
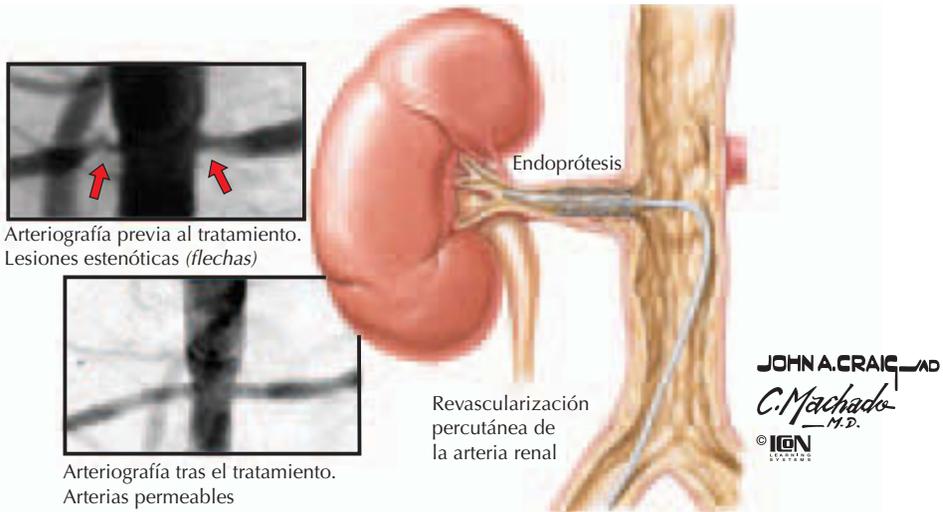


Figura 40-7. Angioplastia transluminal renal.

et al. en 1978, ha producido distintas tasas de mejoría de la hipertensión (36 al 100% de pacientes en estudios no controlados) (fig. 40-7). Las tasas de éxito de la angioplastia con balón son mejores para las estenosis no ostiales que para las estenosis del *ostium*. La incidencia de

reestenosis oscila del 10 al 47% de los casos. En un estudio aleatorizado que incluyó a 106 pacientes con hipertensión y lesión de la arteria renal del 50% o más, no se apreciaron diferencias significativas entre los pacientes sometidos a tratamiento médico y los tratados con



Los pacientes con hipertensión y estenosis de la arteria renal aterosclerótica que con mayor probabilidad responden a la revascularización de la arteria renal con angioplastia percutánea son aquellos en los que la hipertensión se ha iniciado en los 5 años previos, los que no tienen enfermedad renal primaria, así como los hombres de mediana edad con estenosis de la arteria renal aterosclerótica e hipertensión maligna no producida por enfermedad renal primaria. Un renograma con captopril positivo predice la curación o la mejoría de la hipertensión tras la revascularización

Figura 40-8. Revascularización percutánea de arterias renales estenóticas.

angioplastia con balón, en el análisis de la intención de tratar al año de seguimiento. La crítica a este estudio es la falta de evaluación fisiológica de la significación de la EAR, la elevada tasa de cambio desde el grupo médico al de la angioplastia con balón (>40%) y la conclusión de que los tratamientos tienen una eficacia similar, a pesar de que el 68% de los pacientes del grupo de angioplastia experimentaron mejoría de la PA frente a un 38% del grupo de tratamiento médico.

Por lo general se prefiere la intervención percutánea al manejo médico en pacientes con DFM, dado que mejora la hipertensión en aproximadamente un 75% de éstos. La angioplastia con balón tiene éxito en el 82 al 100% de los pacientes, y se producen reestenosis en el 10-11%.

Se ha postulado el uso de endoprótesis como tratamiento percutáneo de elección para la EAR, especialmente cuando la lesión es ostial (fig. 40-8). El uso de endoprótesis, a diferencia de la angioplastia con balón, presenta mayores tasas de éxito técnico y menores de reestenosis. Los porcentajes de éxito del procedimiento son por lo general superiores al 95%, con tasas de permeabilidad angiográfica a largo plazo del 86 al 92%. Se producen complicaciones mayores en aproximadamente un 2% de los pacientes (perforación, embolización por colesterol, embolización por endoprótesis y disección aórtica).

Indicaciones de revascularización en la EAR aterosclerótica

Hipertensión

La indicación más frecuente para la práctica de la revascularización arterial renal es mejorar el control de la PA. En la mayoría de los pacientes se produce mejoría, aunque la resolución total de la hipertensión es poco frecuente. Los factores que predicen mejoría son PA previa al tratamiento (media >110 mmHg) y la presencia de EAR bilateral. Dado que en la población de edad avanzada con enfermedad aterosclerótica coexisten hipertensión renovascular y no renovascular, la selección del paciente es vital para decidir si emprender la revascularización arterial renal.

Preservación renal

La revascularización arterial renal puede estabilizar e incluso revertir el progresivo deterioro de la función renal en pacientes seleccionados. En un pequeño estudio en pacientes con hipertensión grave y EAR bilateral o estenosis de una arteria que irriga un único riñón funcional, el tratamiento médico ocasionó un empeoramiento de la uremia a pesar de la mejoría de la PA, mientras que la revascularización quirúrgica mejoró el control de la PA en todos los pacientes. En otro estudio se observó que la función renal mejoró en el

58% y se estabilizó en el 35% de 232 pacientes con concentraciones elevadas de creatinina que se sometieron a revascularización quirúrgica renal. Los resultados son similares a los que se obtienen con los abordajes percutáneos. Por ejemplo, un estudio en 25 pacientes con EAR bilateral y concentraciones de creatinina elevadas puso de manifiesto que el uso de endoprótesis en la arteria renal interrumpió la insuficiencia renal progresiva en 18 pacientes y mejoró la pendiente del deterioro renal en 7.

Edema pulmonar

En pacientes con EAR puede producirse un edema pulmonar agudo con insuficiencia respiratoria y muerte, especialmente en los que tienen EAR bilateral (de ordinario no en caso de estenosis unilateral). Una revascularización eficaz puede eliminar virtualmente los episodios recurrentes.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Áreas importantes de los estudios futuros serán la identificación de las características que predigan qué pacientes se beneficiarán de la intervención arterial renal, determinar si la EAR tiene efectos perjudiciales indepen-

dientes de la hipertensión y la nefropatía isquémica, así como optimizar la revascularización de la arteria renal.

Bibliografía

- Caps MT, Perissinotto C, Zierler RE, et al. Prospective study of atherosclerotic disease progression in the renal artery. *Circulation* 1998;98:2866-2872.
- Gruntzig A, Kuhlmann U, Vetter W, et al. Treatment of renovascular hypertension with percutaneous transluminal dilatation of a renal-artery stenosis. *Lancet* 1978;1: 801-802.
- Olin JW, Novick AC. Renovascular disease. In: Young JR, Olin JW, Bartholomew JR, eds. *Peripheral Vascular Diseases*. 2nd ed. St. Louis: Mosby; 1996:321-342.
- Radermacher J, Chavan A, Bleck J, et al. Use of Doppler ultrasonography to predict the outcome of therapy for renal-artery stenosis. *N Engl J Med* 2001;344:410-417.
- Rocha-Singh KJ, Mishkel GJ, Katholi RE, et al. Clinical predictors of improved long-term blood pressure control after successful stenting of hypertensive patients with obstructive renal artery atherosclerosis. *Catheter Cardiovasc Interv* 1999;47:167-172.
- Safian RD, Textor SC. Renal-artery stenosis. *N Engl J Med* 2001;344:431-442.
- van Jaarsveld BC, Krijnen P, Pieterman H, et al. The effect of balloon angioplasty on hypertension in atherosclerotic renal-artery stenosis. Dutch Renal Artery Stenosis Intervention Cooperative Study Group. *N Engl J Med* 2000;342:1007-1014.

Capítulo 41

Estrategias intervencionistas en la arteriopatía periférica

Walter A. Tan y Matthew A. Mauro

La recanalización por catéter de la obstrucción arterial aterosclerótica fue introducida por Charles Dotter y Melvin Judkins en 1964, y ha ido creciendo en cuanto a su alcance y sofisticación, beneficiando a millones de pacientes con ictus, infarto de miocardio (IM) y claudicación. Las intervenciones percutáneas han ampliado enormemente las opciones terapéuticas, con frecuencia complementando y a veces sustituyendo a los fármacos o a la cirugía. El presente capítulo revisa las indicaciones de la terapia endovascular de las arteriopatías extracardíacas relativamente frecuentes.

ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR Y CARDIOEMBÓLICA

Estenosis de la arteria carótida

Cada año se registran más de 600.000 casos de ictus y se estima que la incapacidad ocasionada por el ictus afecta a más de un millón de estadounidenses. Una de las causas importantes de ictus prevenible es la aterosclerosis de los grandes vasos o de la carótida. El riesgo de sufrir un ictus ipsolateral a los 2 años tras una estenosis del 60% o más de la arteria carótida es de aproximadamente el 5%, a pesar del tratamiento farmacológico. Este riesgo se incrementa al 20% en presencia de un accidente isquémico transitorio (AIT) o de ictus previo. La endarterectomía carotídea (EAC) es altamente eficaz en la prevención primaria y secundaria del ictus (v. cap. 42). Los riesgos de la EAC —tasas de mortalidad perioperatoria y de ictus del 3 y 6%, respectivamente— han llevado a considerar las intervenciones percutáneas en el tratamiento de la estenosis de la arteria carótida.

El estudio Carotid and Vertebral Artery Transluminal Angioplasty Study fue el primer ensayo aleatorio que demostró la equivalencia general de la terapia endovascular para la estenosis de la carótida. Las tasas de mortalidad e ictus a los 3 años en el grupo de angioplastia con balón (sólo un 24% recibió endoprótesis) fueron similares a las observadas en el grupo de EAC. La contrapartida era una tasa más elevada de reestenosis detectada de forma accidental: un 18% en el grupo de angioplastia con balón frente al 5% en el grupo de EAC. La colocación de endoprótesis en las carótidas fue evaluada en un ensayo

aleatorio, controlado, realizado en un solo centro, en 104 pacientes de bajo riesgo con un AIT o ictus reciente. No se encontraron diferencias estadísticas en cuanto a mortalidad o ictus. De los 51 pacientes con EAC, uno falleció debido a un infarto de miocardio postoperatorio, 4 (8%) sufrieron parálisis de par craneal, frente a un caso de AIT intraoperatorio, y 3 de hemorragia retroperitoneal en el grupo de endoprótesis.

La mejora en el equipamiento y en la experiencia y técnica del hemodinamista (cardiólogo intervencionista) reducen todavía más el riesgo del procedimiento. En concreto, el desarrollo de dispositivos protectores frente a la embolización es un paso importante para mejorar los resultados de la colocación de endoprótesis en la arteria carótida. Otro ensayo aleatorio y controlado, el estudio Stenting and Angioplasty with Protection in Patients at High Risk for Endarterectomy (SAPPHERE), demostró la superioridad de la colocación de endoprótesis en la arteria carótida junto con la protección frente a la embolia cerebral en pacientes de alto riesgo (fig. 41-1). A los 30 días, los resultados en cuanto al objetivo primario compuesto de muerte, ictus o IM del estudio fueron mejores en el grupo de EAC que en el grupo de endoprótesis (12,6 frente a 5,8%, $P < 0,05$).

Una advertencia importante es que la experiencia en el procedimiento es un determinante crítico del resultado, ya que se dan tasas excesivas de complicaciones en el caso de los hemodinamistas que han realizado menos de 10 intervenciones en carótidas. Aunque los dispositivos protectores frente a la embolia cerebral suelen incrementar la seguridad

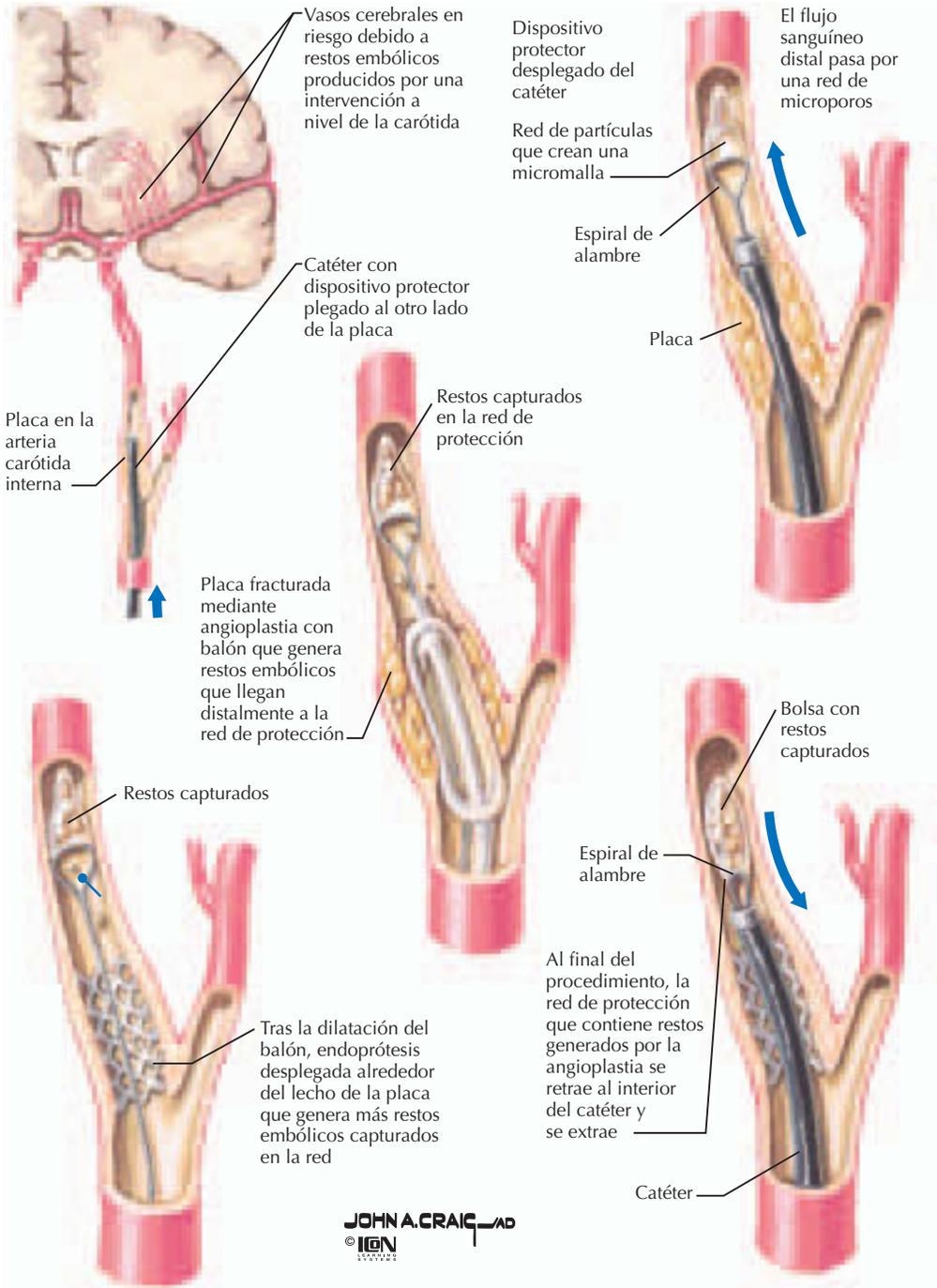


Figura 41-1. Dispositivo protector contra la embolia cerebrovascular.

de las manipulaciones del catéter dentro del arco aórtico enfermo y de las arterias braquiocefálicas, se necesitarán más estudios antes de que se pueda recomendar su uso generalizado.

Actualmente se recomienda considerar la colocación de endoprótesis en la arteria carótida de los pacientes que necesitan cirugía

pero presentan un riesgo elevado debido a comorbilidades médicas o a características anatómicas desfavorables. Entre ellos se incluyen los pacientes sintomáticos con estenosis carotídea superior al 50%, y los pacientes asintomáticos con una lesión superior al 80% (criterios SAPPHERE) que presentan al menos una característica de alto riesgo: edad mayor

de 80 años, insuficiencia cardíaca congestiva, arteriopatía coronaria grave, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) grave, EAC previa con reestenosis, cirugía radical del cuello o radioterapia previa, o lesión carotídea localizada detrás de la mandíbula o dentro de la cavidad torácica.

Arteriopatía cerebral oclusiva

Aunque se han realizado angioplastias y colocación de endoprótesis en las estenosis que afectan a las arterias cerebrales o vertebrales de pacientes que no habían respondido a la terapia estándar, disponemos de pocos datos aleatorios que puedan orientar las decisiones clínicas. En contraste, varios ensayos aleatorios controlados han evaluado los diferentes fibrinolíticos en el tratamiento del ictus agudo. El margen temporal para rescatar con éxito el tejido cerebral es estrecho. En un ensayo financiado por los National Institutes of Health se utilizó el activador del plasminógeno tisular IV dentro de las 3 h siguientes al inicio de un ictus isquémico, y se observó una mejoría de los resultados clínicos (mortalidad e incapacidad) a los 3 meses, a pesar del aumento de la incidencia de hemorragia intracerebral intrahospitalaria. Probablemente se puede extender este margen terapéutico (hasta 6 h tras el inicio del ictus) utilizando la terapia fibrinolítica mediante catéter, que permite la liberación local del agente fibrinolítico. Hay estudios que evalúan múltiples estrategias farmacológicas y dispositivos para abordar este problema.

Ictus cardioembólico

Hasta 120.000 casos de ictus al año son atribuidos a fibrilación auricular. En las personas de 80 años o más, la fibrilación auricular es la causa de cerca del 40% de los casos de ictus. Aunque ha quedado demostrada la eficacia a largo plazo del tratamiento con warfarina en la prevención del ictus, un número importante de individuos presentan contraindicaciones o complicaciones con la anticoagulación, o eventos indeseables a pesar de utilizar concentraciones terapéuticas de warfarina. Las alternativas no farmacológicas emergentes son la ablación percutánea de los focos auriculares arritmogénicos, los desfibriladores auriculares implantables y la oclusión transcáteter percutáneo del apéndice de la aurícula izquierda (fig. 41-2, ilustraciones inferiores).

En las personas más jóvenes (<55 años de edad) las causas del ictus son más variables y

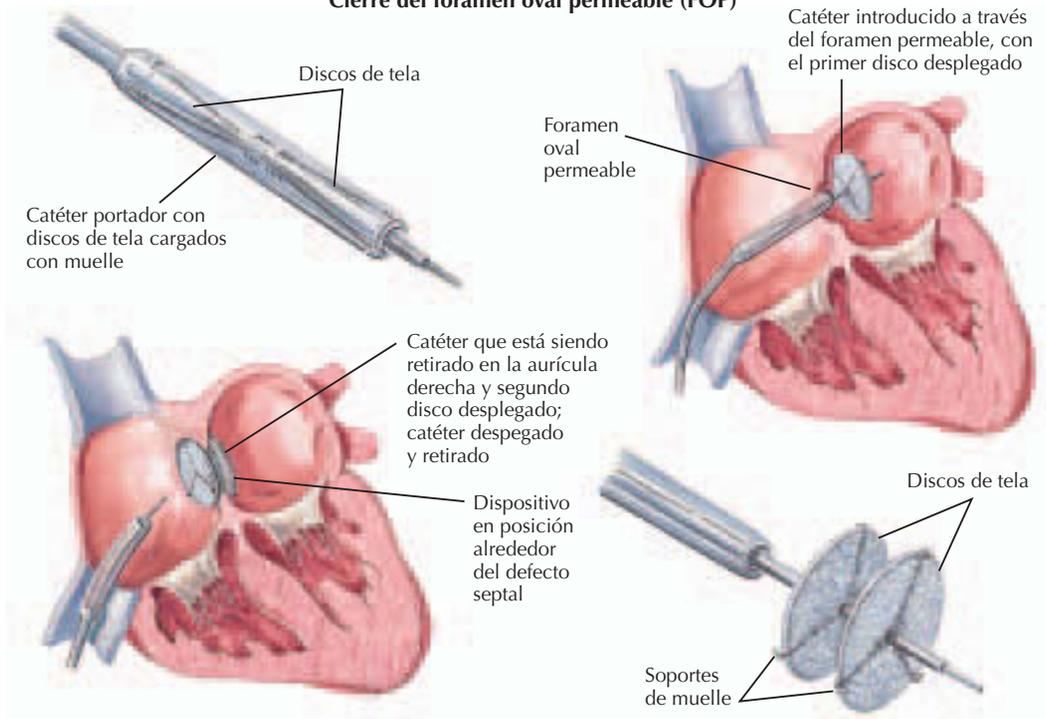
aproximadamente el 40% de los casos son de origen indeterminado. Se ha propuesto que la embolización venosa a sistémica (o paradójica) a través del foramen oval permeable (FOP) pudiera explicar un notable número de estos ictus criptogenéticos. Las pruebas a favor de esta hipótesis son el hallazgo de que el riesgo a 4 años de ictus recurrente o AIT, en pacientes en los que la causa es desconocida y en los que se encontró un FOP, está en torno al 2-15%, a pesar del tratamiento anticoagulante. El riesgo es prácticamente inexistente tras el cierre quirúrgico del FOP. Las características que predisponen a los pacientes con FOP a sufrir eventos neurológicos son el aneurisma del tabique auricular, los estados de hipercoagulación, el embolismo graso o aéreo (p. ej., durante o tras una cirugía ortopédica o un parto) y las enfermedades que incrementan la presión en la aurícula derecha (p. ej., EPOC, embolismo pulmonar recurrente). Entre los otros marcadores de alto riesgo para un ictus posterior se incluyen ictus o AIT previo, un FOP ancho y la presencia de un mayor número de burbujas de contraste transauriculares en la ecocardiografía. Se han observado tasas bajas de recidiva de ictus en series relativamente amplias de casos con dispositivos de cierre del FOP por abordaje transvenoso (fig. 41-2, ilustraciones superiores), y en la actualidad se están llevando a cabo ensayos aleatorios y controlados con el objetivo de comparar esta estrategia con el tratamiento anticoagulante.

ENFERMEDAD DE LAS EXTREMIDADES SUPERIORES

Las arterias innominadas y subclavias llevan la sangre a los brazos y al cerebro a través de las arterias carótidas y vertebrales. En los pacientes sometidos a *bypass* coronario utilizando la arteria torácica (mamaria) interna, el flujo sanguíneo coronario depende de las arterias innominadas y subclavias. Por tanto, los pacientes con arterias innominadas y subclavias lesionadas, además de presentar enfriamiento de brazos y claudicación, o embolización de los dedos, también pueden presentar angina y síntomas de insuficiencia cerebrovascular hemisférica y vertebrobasilar, en función de la localización específica de la enfermedad oclusiva.

Los estudios recientemente realizados sobre angioplastia transluminal percutánea y colocación de endoprótesis para la estenosis braquiocefálica y subclavia constatan un alivio constante de los síntomas y la resolución

Cierre del foramen oval permeable (FOP)



Oclusión transcatóter percutáneo del apéndice de la aurícula izquierda (PLAATO)

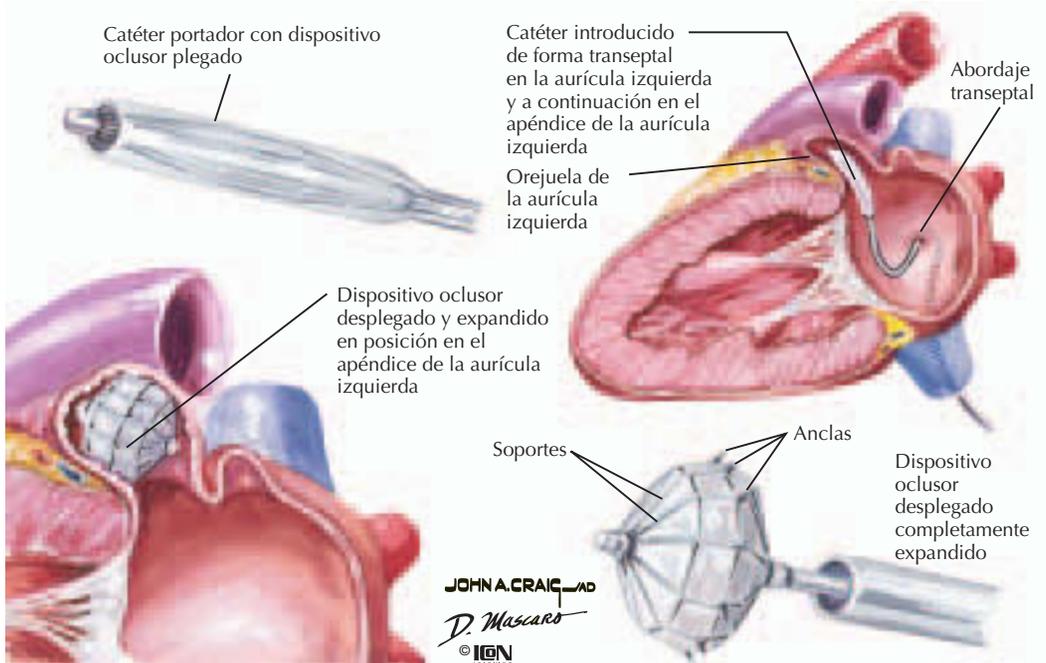


Figura 41-2. Estrategias intervencionistas en la arteriopatía periférica.

de las diferencias de presión entre los brazos derecho e izquierdo. Las oclusiones completas resultan más difíciles desde el punto de vista técnico, ya que se necesitan más manipulaciones y mayor fuerza para la recanaliza-

ción, y los resultados clínicos tienen una mayor variabilidad.

No se dispone de estudios comparativos aleatorios entre la revascularización quirúrgica y la percutánea en la enfermedad oclusiva

que afecta a los vasos del arco aórtico. Las tasas de éxito técnico para ambas estrategias están en torno al 97% a corto plazo, y las tasas de permeabilidad llegan al 97% tras un seguimiento medio de 20 meses en el caso de las intervenciones percutáneas, y se sitúan entre el 84 y el 88% a los 51 meses de seguimiento en el caso de la cirugía. La revascularización quirúrgica parece acompañarse de un riesgo más elevado de mortalidad (aproximadamente del 2%) e ictus (aproximadamente del 3%), eventos raramente observados con la angioplastia transluminal percutánea y con la colocación de endoprótesis. En el caso de las intervenciones percutáneas se ha informado de sangrado del acceso vascular y embolización de la endoprótesis, que requirieron reparación quirúrgica, y es posible, aunque rara, la existencia de disección, trombosis o embolización que afecte a las arterias cerebrovasculares, la arteria torácica interna y a territorios de las extremidades superiores.

La compresión extrínseca sintomática de la arteria o vena subclavias o axilar a medida que cruza la salida torácica, es una entidad clínica distinta. Las alteraciones asociadas son una costilla cervical o una fusión de la primera y segunda costillas. La revascularización quirúrgica es el tratamiento definitivo en los casos graves del síndrome de la salida torácica o trombosis venosa (que suele ser de la vena cava superior). Las endoprótesis expandibles con balón están relativamente contraindicadas dado el riesgo de compresión extrínseca.

ENFERMEDADES DE LAS ARTERIAS VISCERALES*

La forma clásica de manifestación de la isquemia mesentérica es dolor abdominal o hinchazón transcurridos 30 a 60 min tras una comida, y pérdida de peso debido a la evitación de la ingesta de alimentos, o «miedo a los alimentos». La isquemia mesentérica sintomática es muy poco frecuente, ya que las múltiples vías colaterales conectan las tres principales ramas de la aorta abdominal: la arteria celiaca y las arterias mesentéricas superior e inferior. El diagnóstico diferencial incluye aterosclerosis, enfermedad cardioembólica, disección aórtica, compresión de la arteria celiaca por parte del ligamento arqueado medio, y causas no oclusivas como insuficiencia cardíaca con gasto cardíaco bajo y va-

soespasmo causado por cocaína, ergotamínicos o vasopresores.

Las tasas de éxito a corto plazo de la cirugía de la isquemia mesentérica son prácticamente del 100%, y la tasa de permeabilidad primaria del 89% a los 6 años. Sin embargo, la tasa de mortalidad perioperatoria oscila entre el 4 y el 12%. Las tasas de éxito de la angioplastia transluminal percutánea (PTA) son aproximadamente del 79 al 95%, y hasta del 92 al 100% cuando se utilizan endoprótesis. Los pocos fallos de procedimiento se han relacionado con neoplasia oculta o compresión arterial extrínseca por el ligamento arqueado medio. No obstante, pueden darse complicaciones mayores y no es infrecuente la reestenosis. Al comparar las intervenciones percutáneas con los controles quirúrgicos clásicos en el tratamiento de la isquemia mesentérica crónica, siendo la edad significativamente mayor (68 frente a 62 años) y la prevalencia de enfermedades coronarias superior (68 frente a 33%) en el grupo percutáneo, no se observaron diferencias estadísticamente significativas con respecto a la mortalidad. Dos de las muertes perioperatorias tras la angioplastia transluminal percutánea o tras la colocación de endoprótesis se relacionaron con gangrena intestinal y el fallo orgánico multisistémico posterior, mientras que la tercera muerte se debió a IM. Se dieron más del doble de complicaciones sistémicas (cardíacas, pulmonares, gastrointestinales o renales) tras la cirugía que tras la revascularización percutánea (40 frente a 19%, $P = 0,034$). Sin embargo, la diferencia en la recidiva acumulada de síntomas fue casi tres veces más elevada a los 3 años: un 34% tras la revascularización percutánea y solamente un 13% tras la cirugía.

Con frecuencia se observan resultados pobres en la isquemia mesentérica primaria aguda debido a infarto o a necrosis intestinal asociada, y por ello la estrategia principal debería ser la laparotomía exploratoria.

ENFERMEDAD DE LAS EXTREMIDADES INFERIORES

Los resultados clínicos de la angioplastia transluminal percutánea suelen ser comparables a los obtenidos con el *bypass* quirúrgico de la arteriopatía localizada por encima de la rodilla (ilíaca o femoropoplíteica) que no incluye múltiples estenosis seriadas u oclusiones largas. En un ensayo aleatorio y controlado, realizado en pacientes de mayor edad, el 40% de los cuales presentaba dolor en reposo o gangrena, no se observaron diferencias entre

*Véase el capítulo 40 para lo relativo a la estenosis arterial renal.

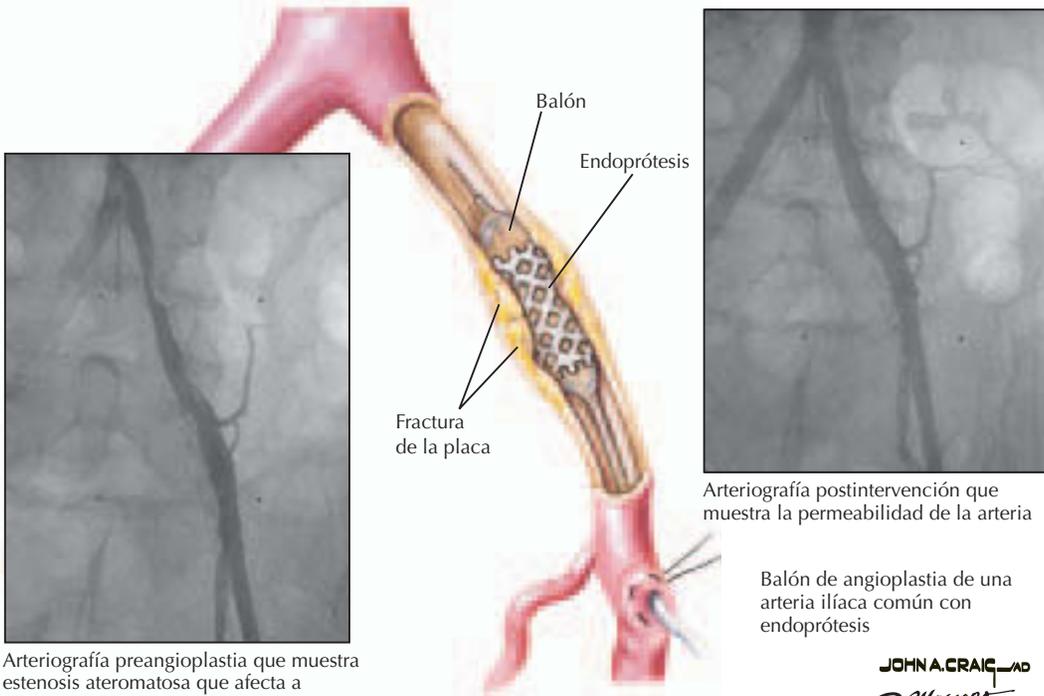
el grupo de PTA y el grupo de tratamiento quirúrgico con respecto a las tasas de permeabilidad primaria y secundaria al año. Asimismo, las tasas de complicación fueron estadísticamente similares, con una tasa de mortalidad al año del 9,8% y una tasa de reoclusión del 5%. La tasa de amputación mayor es del 5,7% en la PTA frente al 16% en la cirugía, y las tasas de hematoma son del 7,5 frente al 4,1%. En el grupo quirúrgico, tanto la tasa de infección como la de embolización fueron del 8%, aunque ninguno de estos eventos se asoció con la PTA. En el ensayo controlado de la Veterans Administration Cooperative se distribuyó aleatoriamente a 255 pacientes varones con claudicación o dolor en reposo. Hubo tres muertes relacionadas con el estudio, todas ellas en el grupo de cirugía (n = 126). De los 129 pacientes asignados aleatoriamente a PTA, se dieron 20 casos de fallo del procedimiento (15,4%). Diecisiete de los pacientes con fallo de la PTA fueron sometidos posteriormente a revascularización quirúrgica con éxito. Tras un seguimiento medio de 2 años, no se observaron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo de PTA y el de cirugía con respecto a la mortalidad y amputaciones mayores. Sin embargo, la tasa de repetición de la revascularización en el miembro diana estuvo cercana al 40% tras la PTA y fue inferior al 25% tras la cirugía. Hay que mencionar que no se habían utilizado endoprótesis en este estudio.

En cuanto a la comparación de la PTA con el tratamiento médico y la terapia de ejercicio, el estudio de Whyman et al. mostró una clara ventaja a favor de la PTA hasta los 6 meses de seguimiento, en términos de mejora de la capacidad para caminar hasta 1 km y la distancia recorrida antes de la claudicación en una prueba ergométrica estándar en cinta. Además, el doble de pacientes tenía puntuaciones más bajas de dolor según el Nottingham Health Profile tras haberse sometido a PTA, en comparación con los pacientes que habían recibido sólo tratamiento médico. Por desgracia, estos beneficios no se mantuvieron y no se constataba un beneficio estadísticamente significativo en el grupo de PTA en comparación con el grupo de control a los 2 años de seguimiento. En uno de los estudios, la PTA y el ejercicio supervisado alcanzaron objetivos diferentes aunque complementarios. La PTA produjo una mejoría estadísticamente significativa de la puntuación del índice de presión tobillo-brazo de manera inmediata y hasta los 15 meses tras el procedimiento (incremento medio de 0,21), aunque las distancias máximas de paseo me-

joraron sólo de forma modesta. No obstante, la distancia máxima de paseo aumentó de forma progresiva en los pacientes asignados aleatoriamente a seguir terapia de ejercicio. En el grupo de PTA, la incapacidad para duplicar la distancia de paseo se debió a la claudicación contralateral (no tratada) en cinco pacientes y a la presencia de angina o disnea en dos. Aunque sin duda la PTA mejora la perfusión en los pies, lo que puede proporcionar protección concretamente en la población con riesgo elevado de perder un miembro, como los pacientes diabéticos, el ejercicio supervisado mejora el resultado funcional y al mismo tiempo el acondicionamiento cardiovascular global, por lo que debe ser la estrategia terapéutica inicial.

El subgrupo de pacientes con estenosis limitada a las arterias ilíacas obtiene el mayor beneficio con PTA o con la colocación de endoprótesis (fig. 41-3). En un estudio en el que el 37% de los pacientes distribuidos aleatoriamente tenía estenosis de la arteria ilíaca, la tasa de permeabilidad al año fue del 90% en el subgrupo con estenosis ilíaca, aunque esta cifra descendió al 61% al incluir a los pacientes con enfermedad infrainguinal. Si bien parece que con la cirugía se obtiene una mejor permeabilidad a largo plazo, las tasas de complicaciones son más elevadas, especialmente en los pacientes con comorbilidad significativa. En una serie no aleatoria de pacientes sometidos a colocación de una endoprótesis ilíaca (n = 65) o a reconstrucción quirúrgica (n = 54), las complicaciones quirúrgicas documentadas fueron la muerte de un paciente (debido a IM o ICC), neumonía en tres pacientes, arritmia en dos pacientes e insuficiencia renal aguda, ictus, íleo, colitis inespecífica, colecistitis, diverticulitis e infección del tracto urinario en un paciente cada una. Las complicaciones vasculares que requirieron tratamiento en los pacientes quirúrgicos fueron dos casos de oclusión aguda (uno en un injerto aortobifemoral y otro en un injerto femoropoplíteo antiguo) y un caso de disección de la arteria femoral superficial. Las complicaciones correspondientes al grupo de endoprótesis fueron trombosis aguda de la arteria ilíaca en cinco pacientes (tratamiento antiagregante plaquetario no especificado), hemorragia retroperitoneal que requirió transfusión o embolización distal en dos pacientes cada una, e infección de la endoprótesis en un paciente. A tenor de estos hallazgos, parece que las ventajas fundamentales de la terapia percutánea son que no es necesaria la anestesia general, la ausencia de

Enfermedad arterial de las extremidades inferiores (PTA o PTAS)



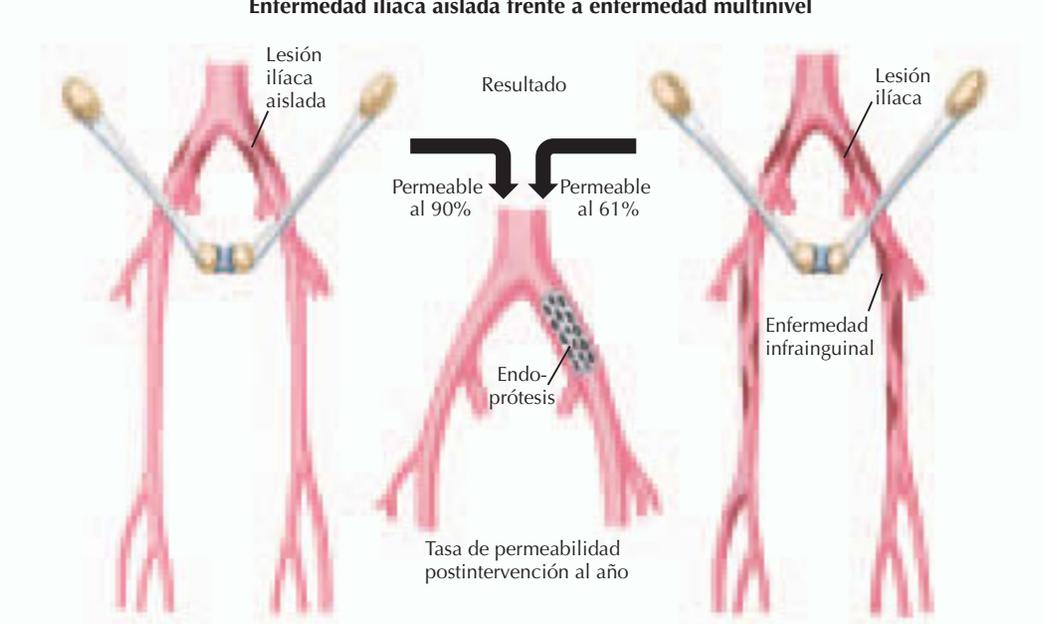
Arteriografía preangioplastia que muestra estenosis ateromatosa que afecta a la arteria ilíaca

Arteriografía postintervención que muestra la permeabilidad de la arteria

Balón de angioplastia de una arteria ilíaca común con endoprótesis

JOHN A. CRAIG, MD
with E. Hatton
© HEN

Enfermedad ilíaca aislada frente a enfermedad multinivel

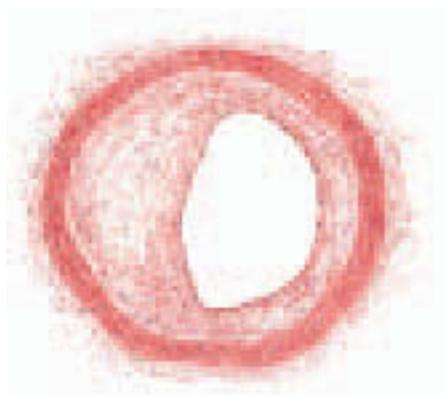


Tasa de permeabilidad postintervención al año

Los resultados clínicos de la angioplastia transluminal son comparables a los obtenidos con la cirugía de bypass en la arteriopatía localizada por encima de la rodilla (ilíaca o femoropoplíteica) que no incluye múltiples estenosis seriadas ni oclusiones largas. El subconjunto de pacientes con estenosis limitada a las arterias ilíacas es el que obtiene mayor beneficio con la PTA o la colocación de una endoprótesis

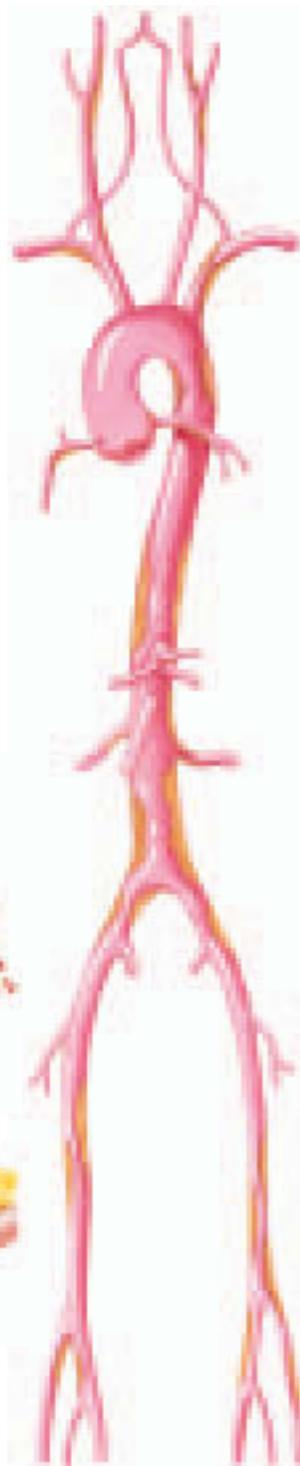
Figura 41-3. Estrategias intervencionistas en la arteriopatía periférica.





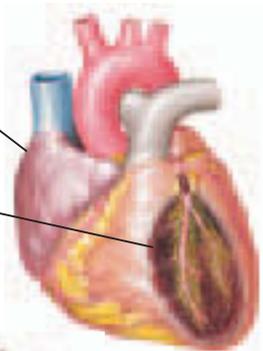
La aterosclerosis es una enfermedad sistémica que afecta a muchos territorios arteriales

La estimación de la esperanza de vida de los pacientes con claudicación intermitente disminuye en unos 10 años. Casi un tercio de estos pacientes fallece dentro de los 5 años posteriores a su diagnóstico, predominantemente como resultado de eventos vasculares

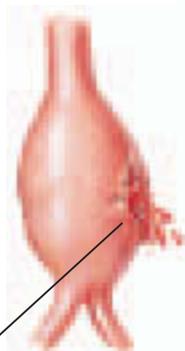


Los eventos cardíacos representan el 55% de los fallecimientos

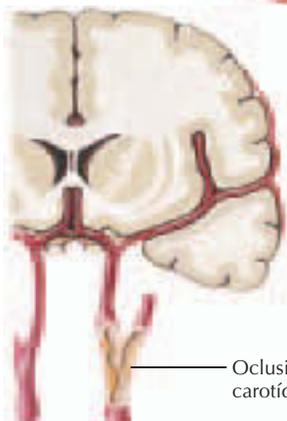
Infarto de miocardio



Rotura del aneurisma de aorta abdominal

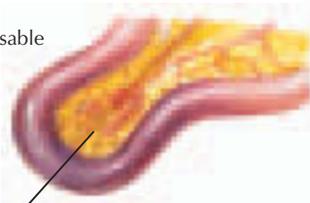


El ictus es responsable de ~11% de los fallecimientos



Oclusión carotídea

Oclusión mesentérica



Otros eventos vasculares implicados en el 9% de los fallecimientos



Figura 41-4. Enfermedad multiterritorial.

manipulación intraperitoneal y la minimización del dolor postoperatorio en el punto de incisión.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La aterosclerosis es una enfermedad sistémica que afecta a muchos territorios arteriales (fig. 41-4). La esperanza de vida de los pacientes con claudicación intermitente disminuye en unos 10 años. Casi un tercio de estos pacientes fallece dentro de los 5 años posteriores a su diagnóstico, predominantemente como resultado de eventos cardíacos (aproximadamente un 55%), ictus (aproximadamente un 11%) y otros eventos vasculares (aproximadamente un 9%), incluida la rotura de un aneurisma de aorta. Estos pacientes de mayor edad requieren la comunicación y colaboración entre los médicos de atención primaria, geriatras, cardiólogos, radiólogos intervencionistas, endocrinólogos, neurólogos, cirujanos y otros miembros del equipo de atención a la salud. El cuidado multidisciplinario que maximiza la prevención, el mantenimiento de la salud y una selección óptima de pacientes y procedimientos (diagnósticos y terapéuticos) con avances rápidos en el equipamiento vascular periférico (endoprótesis recubierta, alambres y catéteres miniaturizados y personalizados), tratamiento farmacológico complementario (antiplaquetarios y anticoagulantes de nueva generación), metodología e infraestructura de los ensayos clínicos, el establecimiento de estándares de entrenamiento,

certificación y acreditación, así como la creación de centros vasculares de excelencia, darán como resultado una mejora en la cantidad y calidad de vida.

Bibliografía

- 2002 Heart and Stroke Statistical Update. Dallas: American Heart Association; 2001:1-39.
- Endovascular versus surgical treatment in patients with carotid stenosis in the Carotid and Vertebral Artery Transluminal Angioplasty Study (CAVATAS): A randomised trial. *Lancet* 2001;357:1729-1737.
- Hadjipetrou P, Cox S, Piemonte T, Eisenhauer A. Percutaneous revascularization of atherosclerotic obstruction of aortic arch vessels. *J Am Coll Cardiol* 1999;33: 1238-1245.
- Hertzer NR, Beven EG, Young JR, et al. Coronary artery disease in peripheral vascular patients: A classification of 1000 coronary angiograms and results of surgical management. *Ann Surg* 1984;199:223-233.
- Mas JL, Arquizan C, Lamy C, et al. Recurrent cerebrovascular events associated with patent foramen ovale, atrial septal aneurysm, or both. *N Engl J Med* 2001;345: 1740-1746.
- Wilson SE, Wolf GL, Cross AP. Percutaneous transluminal angioplasty versus operation for peripheral arteriosclerosis: Report of a prospective randomized trial in a selected group of patients. *J Vasc Surg* 1989;9:1-9.
- Whyman MR, Fowkes FG, Kerracher EM, et al. Is intermittent claudication improved by percutaneous transluminal angioplasty? A randomized controlled trial. *J Vasc Surg* 1997;26:551-557.
- Yadav JS. Late breaking clinical trials: The Stenting and Angioplasty With Protection in Patients at High Risk for Endarterectomy (SAPPHIRE) study. Presented at: American Heart Association Scientific Sessions 2002; November 17-20, 2002; Chicago, Ill.

Capítulo 42

Cirugía de las enfermedades vasculares periféricas

Robert Mendes, Mark A. Farber y Blair A. Keagy

El término *vasculopatía periférica*, o *enfermedad vascular periférica* (EVP), engloba patologías de la circulación tanto arterial como venosa. El estado avanzado de la enfermedad de cualquiera de estos sistemas puede ser debilitante e incapacitante. El alcance de la EVP es extenso. El presente capítulo se centra en los problemas más frecuentes que requieren intervención quirúrgica.

Los aneurismas suelen afectar a las grandes arterias, con mayor frecuencia la aorta infrarrenal y las arterias ilíacas. Los aneurismas afectan con menor frecuencia a otras grandes arterias, incluidas la aorta torácica y las arterias femorales y poplíteas. Aunque se han publicado casos de rotura de pequeños aneurismas, el riesgo de rotura parece incrementarse de forma exponencial con el aumento del diámetro. La aterosclerosis que afecta a la aorta infrarrenal y las arterias ilíacas e infrainguinales es una causa frecuente de insuficiencia arterial de las extremidades inferiores. La EVP se puede dividir en categorías en función de la localización: vasos de flujo de entrada (aorta infrarrenal, ilíacas), de flujo de salida (femorales, poplíteas) y finales (tibiales, peroneas). Estas categorías ayudan a definir los riesgos y beneficios de las alternativas de intervención y tratamiento.

Una historia detallada y el examen físico pueden permitir identificar la distribución anatómica de la patología vascular. Las técnicas de imagen invasivas y no invasivas permiten nuevos hallazgos clínicos y ayudan a la toma de decisiones. Existen varias intervenciones quirúrgicas abiertas y endovasculares, descritas más adelante, que proporcionan beneficios significativos a los pacientes con EVP.

Entre los otros sistemas vasculares afectados por una enfermedad oclusiva se incluyen las arterias carótidas y los vasos viscerales. Se abordarán las alternativas quirúrgicas en el tratamiento de estas áreas. Aunque la EVP incluye las patologías venosas, dado que es menos probable que éstas deriven en morbilidad grave o mortalidad, el presente capítulo se centra en las patologías arteriales.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Durante muchos años, la etiología de los aneurismas se relacionaba principalmente con la aterosclerosis, debido en gran parte a que los aneurismas se producen de forma predominante en los individuos hipertensos de mayor edad y se asocian con el consumo de tabaco. En la actualidad, se considera que tienen una etiología multifactorial. La predisposición genética podría estar implicada hasta en un tercio de los pacientes con aneurismas. Los análisis microscópicos indican que las deficiencias de elastina, colágeno o ambos podrían ser factores cruciales. Es probable que las metaloproteinasas de matriz que degradan el colágeno sean responsables de la formación del aneurisma, de modo que la investigación actual se está centrando en su papel en la patogenia de éste. La descomposición de elastina y colágeno podría acelerarse en función de la predisposición genética para producir metaloproteinasas de matriz, precipitando una reacción inflamatoria. Esta reacción inflamatoria contribuye al debilitamiento de la pared arterial y a la dilatación eventual. La enfermedad embólica, la trombosis o los traumatismos también pueden causar oclusión arterial (fig. 42-1). No obstante, la causa más frecuente de la oclusión arterial de las extremidades inferiores es la aterosclerosis. La etiología y la patogenia de la aterosclerosis se describen en el capítulo 37.

ANEURISMAS DE LA AORTA ABDOMINAL

Presentación clínica

El dolor abdominal puede indicar el ensanchamiento rápido o la rotura inminente de un

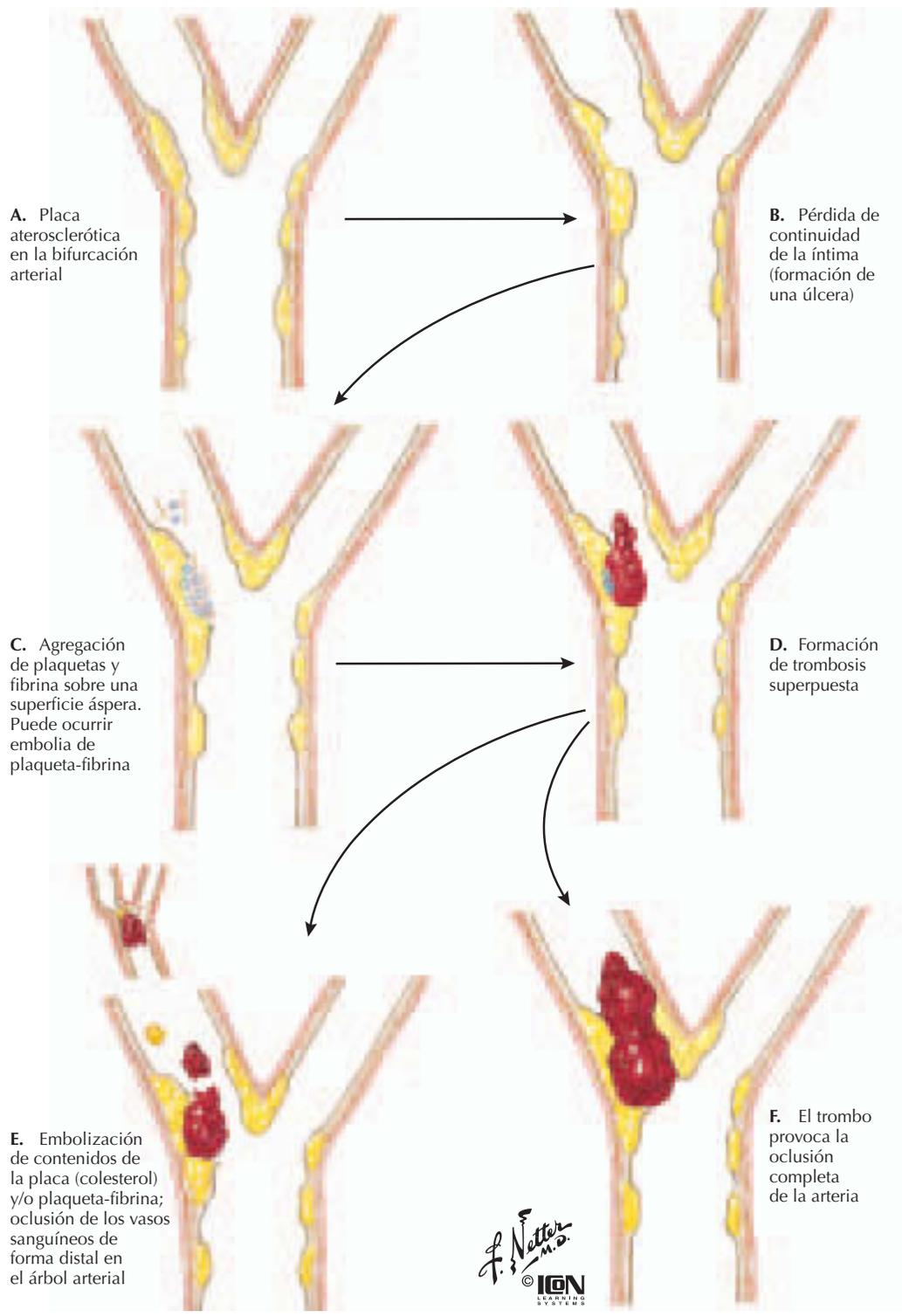


Figura 42-1. Aterosclerosis, trombosis y embolismo.

aneurisma de la aorta abdominal (AAA). La rotura del aneurisma de la aorta abdominal es la 13.^a causa principal de mortalidad en Estados Unidos, a pesar de los avances en las técnicas de imagen diagnósticas, los programas

de detección y el aumento de la conciencia. Los otros síntomas del AAA incluyen náuseas, saciedad temprana y dolor de espalda por la compresión de las estructuras adyacentes. Sin embargo, aproximadamente el

75% de los pacientes son asintomáticos durante la aparición del aneurisma.

Tratamiento

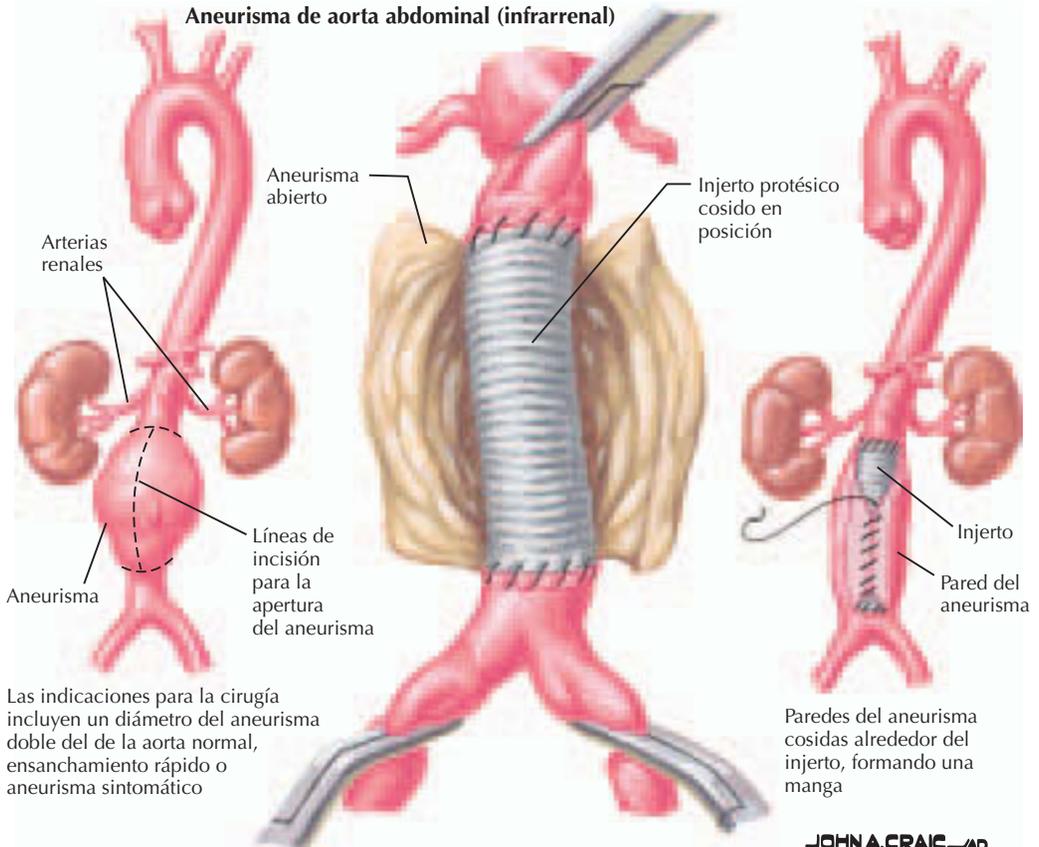
Las recomendaciones terapéuticas se centran en la evaluación del riesgo de rotura. Cuando el riesgo de rotura supera el riesgo de la reparación quirúrgica, se indica la sustitución del segmento aneurismático de la arteria. En el caso de un AAA asintomático, el riesgo de rotura depende del diámetro del aneurisma. Un AAA de 5 cm conlleva un riesgo de rotura del 5% al año, mientras que un AAA de 6 cm supone un riesgo estimado de rotura del 10 al 15% al año. Se cree que en el caso de los pacientes con aneurisma sacular, los pacientes con EPOC y los hipertensos, el riesgo de rotura del aneurisma supera el promedio. El tratamiento está indicado en los aneurismas cuyo diámetro supera el doble del diámetro normal de la arteria, que se ensanchan con rapidez ($>0,5$ cm/6 meses) o que producen síntomas, siendo los principales el dolor o una embolia distal relacionada con el aneurisma.

Durante los últimos 50 años, la técnica de reparación del AAA prácticamente no ha cambiado; las mejoras en los resultados se han producido por los avances en la detección preoperatoria y la estratificación del riesgo, la mejoría de la práctica anestesiológica y el manejo en cuidados intensivos. Además, el uso de homoinjertos en la reparación del AAA ha sido sustituido por el uso de injertos sintéticos más duraderos (fig. 42-2, ilustración superior). La aneurismorrafia implica la movilización y la exposición del aneurisma y la arteria normal por encima y por debajo de la sección enferma. El flujo sanguíneo a través de la arteria se paraliza para la sustitución lineal de la arteria enferma por una artificial, lo que provoca un importante estrés cardiovascular durante el procedimiento y durante varios días después. La combinación de estrés cardiovascular con edad avanzada y las condiciones comórbidas del paciente aumentan las tasas de morbilidad y mortalidad asociadas con el procedimiento. Los pacientes suelen necesitar de 7 a 10 días de hospitalización y de 6 a 8 semanas de recuperación. No obstante, una vez los pacientes se han recuperado completamente del procedimiento, el seguimiento a largo plazo indica que son pocos los que necesitan una nueva intervención. Cuando es necesario realizar una nueva intervención, por lo general el motivo es que la enfermedad ha progresado hacia las arte-

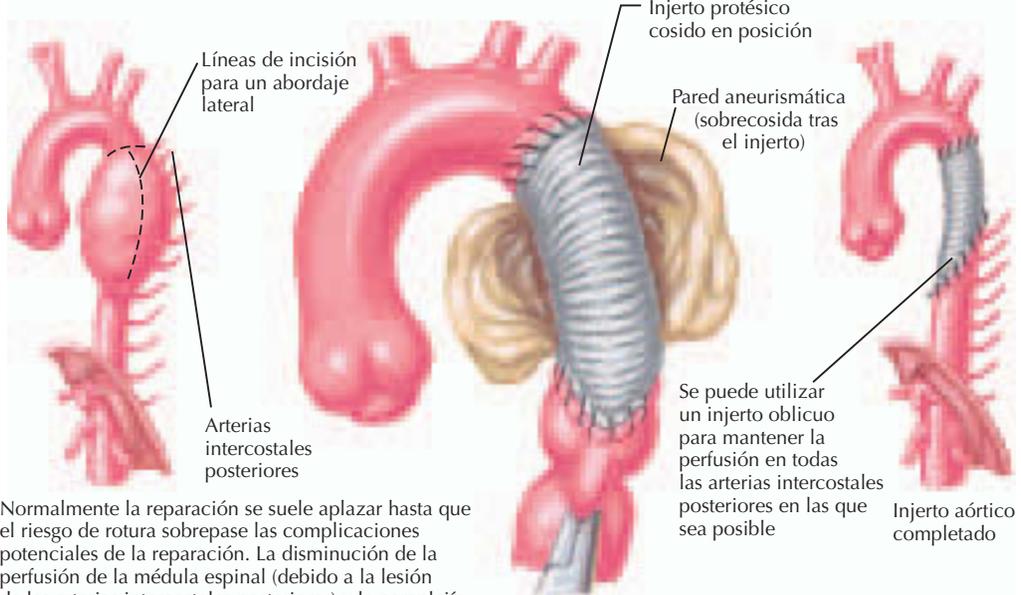
rias adyacentes. La investigación actual se centra en la identificación de mecanismos que paralicen la progresión de la enfermedad para prevenir su diseminación e inhibir el proceso inflamatorio.

A medida que los cuidados médicos y la nutrición han ido mejorando, la media de edad ha aumentado en Estados Unidos y los países industrializados, y paralelamente se ha ido incrementando el número de individuos con AAA. Con el aumento de la edad y las comorbilidades médicas de los pacientes con AAA, surgió mayor interés por los procedimientos terapéuticos menos invasivos, lo que ha propiciado el desarrollo de técnicas mínimamente invasivas en el tratamiento de los aneurismas. Las técnicas de reparación endovascular del AAA implican la inserción de un nuevo revestimiento en la arteria enferma mediante el uso de ganchos o endoprótesis para fijar el revestimiento a la pared arterial. La Food and Drug Administration ha aprobado cuatro dispositivos para el tratamiento del AAA infrarrenal. Las indicaciones del tratamiento con dispositivos endovasculares son idénticas a las de la reparación quirúrgica abierta. El procedimiento puede llevarse a cabo bajo anestesia local, regional o general, y suele implicar la exposición de las arterias femorales comunes para la inserción del dispositivo. Aunque la inserción puede realizarse con técnicas percutáneas, la mayoría de los dispositivos son demasiado grandes para ser insertados mediante los métodos rutinarios de tratamiento percutáneo. Tras acceder a la aorta, los métodos de imagen guían la implantación del dispositivo justo debajo de las arterias renales, donde la aorta y su endotelio están más sanos. La mayoría de los pacientes se hospitalizan durante un día y se recuperan del procedimiento en una semana. La implantación se realiza con éxito en más del 98% de los pacientes.

La selección de los pacientes es un aspecto crucial para los resultados obtenidos con la reparación endovascular del aneurisma. Las filtraciones (*endoleaks*) tienen lugar con mayor probabilidad en los pacientes con arterias infrarrenales proximales cortas, anguladas o enfermas. Durante el seguimiento, del 6 al 15% de los pacientes desarrolla complicaciones asociadas con filtraciones o migración. Muchas de estas complicaciones pueden ser tratadas con intervenciones endovasculares secundarias, y no precisan de la conversión a reparación abierta y retirada del dispositivo. Los aspectos del acceso a la arteria ilíaca (arteria más pequeña o enferma) también pue-



Aneurisma de aorta torácica



Normalmente la reparación se suele aplazar hasta que el riesgo de rotura sobrepase las complicaciones potenciales de la reparación. La disminución de la perfusión de la médula espinal (debido a la lesión de las arterias intercostales posteriores) y la paraplejía son de importancia primordial

Figura 42-2. Tratamiento quirúrgico de los aneurismas aórticos.

den ocasionar complicaciones asociadas con la implantación. Aunque las nuevas técnicas de diseño y los dispositivos de perfil más bajo han solucionado muchos de estos pro-

blemas, se siguen dando complicaciones en del 1 al 2% de los pacientes.

Aunque los estudios prospectivos no han mostrado una reducción de la tasa de morta-

lidad asociada a los procedimientos de reparación endovascular del aneurisma en comparación con la cirugía abierta, la mayoría de los estudios muestra que la tasa de morbilidad importante se ha reducido aproximadamente en un 50%. La pérdida de sangre y el tiempo hasta la vuelta a un estilo de vida activo también se han reducido de manera significativa. Los datos a medio plazo sugieren que la supervivencia de los pacientes es mayor tras la reparación endovascular del aneurisma que tras el tratamiento quirúrgico abierto tradicional, lo que ha dado como resultado el incremento del uso de esta estrategia. El 30% de todos los aneurismas tratados en 2002 fue abordado mediante técnicas de reparación endovascular. A medida que se vayan incorporando los diseños ramificados y otras innovaciones y se vayan abordando las preocupaciones relativas a la durabilidad, irá aumentando el uso de la tecnología de reparación endovascular del aneurisma. Se espera que para el año 2008, más del 50% de los aneurismas sean tratados con una estrategia endovascular.

ANEURISMAS TORÁCICOS

Presentación clínica

Los aneurismas torácicos tienen menor prevalencia que los AAA. La presentación clínica de los aneurismas torácicos es similar a la de los AAA en el sentido de que la mayoría de los pacientes son asintomáticos. La compresión de las estructuras adyacentes puede producir dolor torácico, afonía causada por lesiones recurrentes del nervio laríngeo, dolor de espalda o problemas pulmonares debidos a la compresión de las estructuras bronquiales.

Tratamiento

Igual que en el caso de la reparación quirúrgica de la enfermedad infrarrenal, la reparación quirúrgica de los aneurismas torácicos suele requerir la sustitución de la arteria enferma. Sin embargo, los riesgos asociados a la reparación quirúrgica de los aneurismas torácicos y toracoabdominales son significativamente más elevados que los asociados a la reparación del AAA. Uno de los riesgos más importantes asociados a la reparación del aneurisma toracoabdominal es la paraplejía, ya que durante la reparación se ha de interrumpir la perfusión de la médula espinal. Se utilizan diversos abordajes para limitar la cantidad de isquemia, incluido el uso de barbitú-

ricos, la hipotermia y el drenaje de la médula espinal para aumentar la presión de perfusión a través de las laterales. A pesar de estos abordajes de protección, en el caso de los aneurismas extensos que implican el área desde la arteria subclavia izquierda hasta la bifurcación aórtica, el riesgo de paraplejía puede alcanzar el 25%. En el caso de los aneurismas pequeños que implican una sección corta de la aorta, el riesgo de paraplejía tampoco es desdéniable (2-8%). Debido a lo elevado del riesgo, el tratamiento se retrasa hasta que el riesgo de rotura supere el riesgo de la reparación, lo cual ocurre normalmente cuando el diámetro del aneurisma alcanza los 6 cm (fig. 42-2, ilustración inferior). Los individuos con síndrome de Marfan u otras enfermedades del colágeno vascular representan un subconjunto importante en el que el riesgo de disección y/o rotura es elevado incluso en caso de aneurismas de diámetro pequeño, por lo que requieren una intervención quirúrgica más temprana.

Son prometedores los resultados obtenidos en los ensayos sobre la terapia endovascular llevados a cabo en el tratamiento de las enfermedades torácicas. Aunque existe una asociación entre la terapia endovascular y la paraplejía en pacientes con reparación infrarrenal concomitante o previa, no se ha identificado asociación alguna con la longitud de la aorta cubierta por el endoinjerto. Otras patologías de la aorta torácica que pueden tratarse con estas técnicas son las disecciones aórticas, las transecciones aórticas, las úlceras penetrantes y las placas rotas, todas ellas con resultados prometedores. Los aspectos de la migración del injerto son muy importantes en la aorta torácica y suponen una preocupación fundamental para el desarrollo tecnológico.

ANEURISMAS FEMORALES Y POPLÍTEOS

Presentación clínica

Los aneurismas femorales y poplíteos también se asocian con los AAA. La mayoría de los pacientes presenta complicaciones embólicas o trombóticas en forma de «dedos azules» o isquemia de las extremidades inferiores, respectivamente. La trombosis del aneurisma poplíteo puede causar isquemia crítica de la pierna y pérdida del miembro. Algunos pacientes con aneurisma poplíteo pueden presentar molestias en la parte posterior de la rodilla debido a la compresión de las estructuras adyacentes. Aunque el riesgo de rotura es bajo tanto en el caso del aneurisma femoral como en el del poplíteo, se han

publicado casos de roturas relacionadas con trauma directo.

Tratamiento

Por la localización superficial y el fácil acceso quirúrgico de los aneurismas de la arteria femoral, éstos son tratados con aneurismorrafia y, en caso necesario, mediante la reconstrucción de la bifurcación femoral. Las tasas de complicación son bajas, y normalmente implican recidiva, hiperplasia de la íntima o infección del injerto. No es necesario el uso de técnicas endovasculares ya que, debido a la localización del aneurisma y la facilidad de la reparación, la intervención quirúrgica proporciona excelentes resultados y baja morbilidad. El *bypass* quirúrgico se utiliza principalmente en los aneurismas poplíteos, con ligadura del aneurisma para prevenir una embolización en el futuro. Existen informes sobre la aplicación exitosa de la terapia endovascular en los aneurismas poplíteos, aunque normalmente se trata de aneurismas aislados localizados en el segmento arterial proximal o distal sin afectación del espacio articular o áreas de flexibilidad y movilidad incrementada. A medida que la tecnología de dispositivos endovasculares va mejorando, este método de tratamiento se está volviendo más atractivo, aunque será necesario comparar sus resultados con los de los métodos quirúrgicos estándar.

ATEROSCLEROSIS DE LAS EXTREMIDADES INFERIORES

Presentación clínica

Con el desarrollo de la circulación colateral, a menudo los pacientes permanecen asintomáticos a pesar de la aterosclerosis moderada de las extremidades inferiores. Las enfermedades comórbidas, como una enfermedad cardíaca, pueden restringir la actividad del paciente y obviar la necesidad de aumentar el oxígeno por encima de los niveles basales. En los individuos que pueden deambular, la queja principal suele ser la claudicación, es decir, calambres musculares o molestias tras haber caminado una distancia específica, con alivio del dolor tras el reposo. Este dolor es reproducible y constante con la fisiopatología que limita el riego sanguíneo muscular durante el ejercicio, provocando la acumulación de ácido láctico.

La claudicación de los músculos proximales de las piernas, nalgas o caderas suele indi-

car la presencia de enfermedad del flujo de entrada, conocido comúnmente como *enfermedad oclusiva aortoiliaca*. Algunos pacientes con enfermedad grave pueden desarrollar el síndrome de Leriche. Los pacientes con síndrome de Leriche presentan la tríada característica compuesta de disfunción sexual, claudicación de las nalgas y pulso femoral ausente. La asociación entre la enfermedad oclusiva aortoiliaca y las quejas relacionadas con los músculos proximales es variable, y algunos pacientes se quejan de claudicación de las pantorrillas a pesar de la presencia de una oclusión proximal más significativa. La embolización ateromatosa debido a lesiones de la aorta iliaca se puede depositar en los vasos distales, produciendo isquemia digital seguida de cianosis. Dado que es un proceso embólico, los pacientes con «síndrome del dedo azul» con frecuencia tienen pulsos distales palpables y, en función del grado de afectación, sus síntomas clínicos se pueden resolver con el tiempo o la terapia.

Los pacientes con aterosclerosis de los vasos femoropoplíteos (flujo de salida) o con la enfermedad distribuida en varios niveles pueden presentar manifestaciones desde la claudicación, que constituye la presentación más leve, hasta los síntomas más graves, consistentes en dolor en reposo y pérdida de tejido. En muchos casos, los pacientes con manifestaciones leves no solicitan atención médica porque atribuyen sus síntomas a la artritis o a su «edad avanzada». Sin embargo, a medida que la enfermedad empeora y aparece dolor en reposo, una sensación persistente de «ardor» o «dolor» a lo largo del dorso del pie induce al individuo a buscar ayuda. Aunque ello suele aportar poco beneficio, los pacientes pueden mantener el miembro isquémico en una posición declive, en un intento de permitir que la gravedad ayude al flujo sanguíneo. Los otros signos característicos de la isquemia grave incluyen el rubor dependiente, la atrofia muscular, los cambios cutáneos, la alopecia de las extremidades inferiores, ulceraciones y la ausencia de pulsos distales palpables. Aunque estos síntomas y signos de isquemia grave aparecen en individuos no diabéticos, la diabetes es una comorbilidad que contribuye al proceso de forma creciente (fig. 42-3). Las lesiones aisladas a un solo nivel algunas veces producen dolor en reposo en las extremidades inferiores y ulceraciones que no cicatrizan. En los pacientes que presentan infecciones concomitantes en las extremidades inferiores y ulceraciones persistentes a pesar del tratamiento médico, se

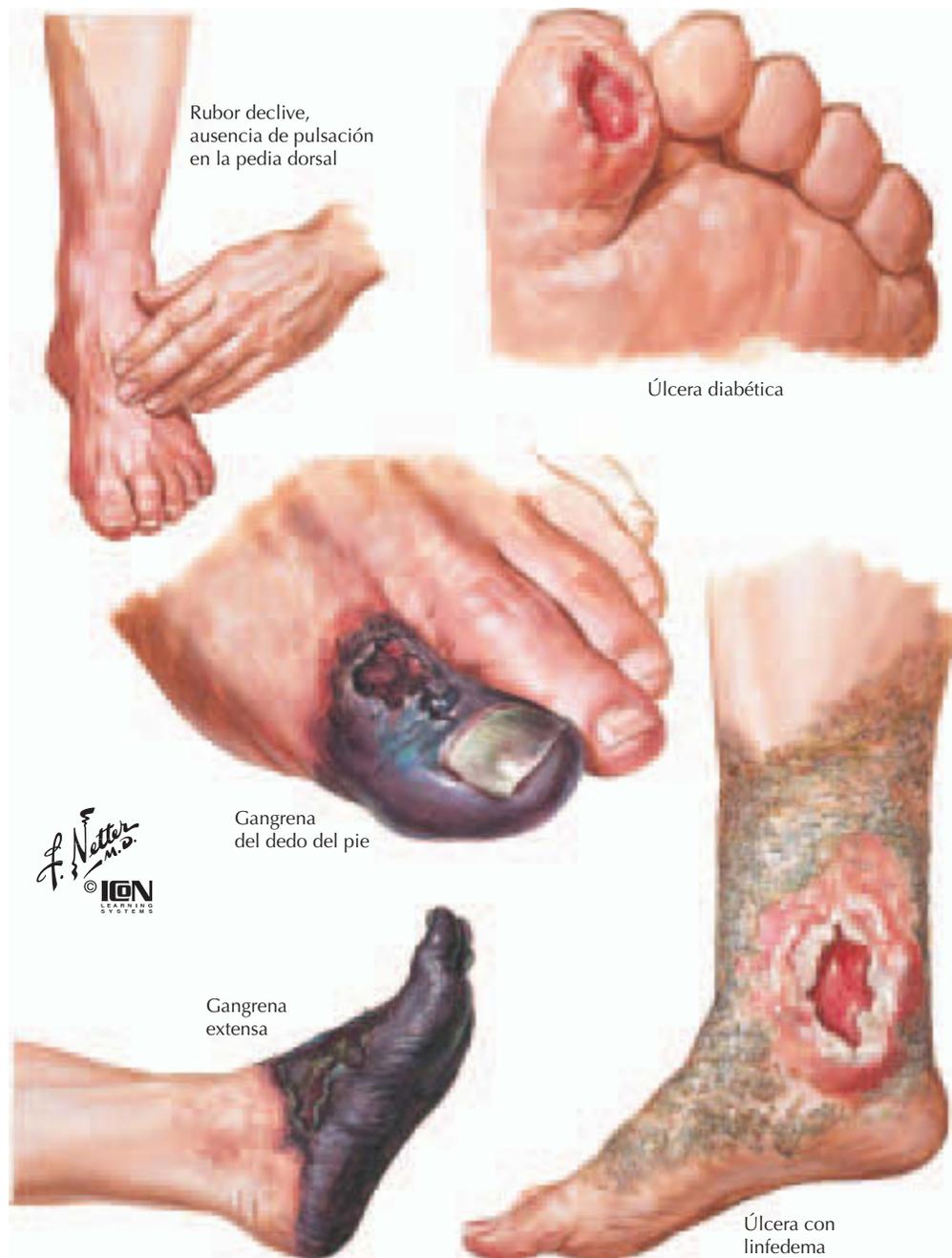


Figura 42-3. Complicaciones de la vasculopatía y neuropatía diabéticas.

debería evaluar a fondo una insuficiencia arterial significativa. En muchos casos, estos pacientes requieren la revascularización de las extremidades inferiores para salvar los miembros.

Tratamiento

Todos los pacientes deben ser sometidos a evaluación y tratamiento agresivo de la hiperlipemia y otras enfermedades genéticas

asociadas con aterosclerosis progresiva. La alteración de los factores de riesgo, fundamentalmente el abandono del tabaquismo, puede ralentizar el progreso de la enfermedad. Además, los pacientes deberían incorporar en su estilo de vida la modificación de su dieta, la estimulación de la circulación colateral con regímenes de ejercicio y la prevención de los traumatismos y la infección de las extremidades inferiores. El tratamiento farmacológico con un agente antiplaquetario o he-

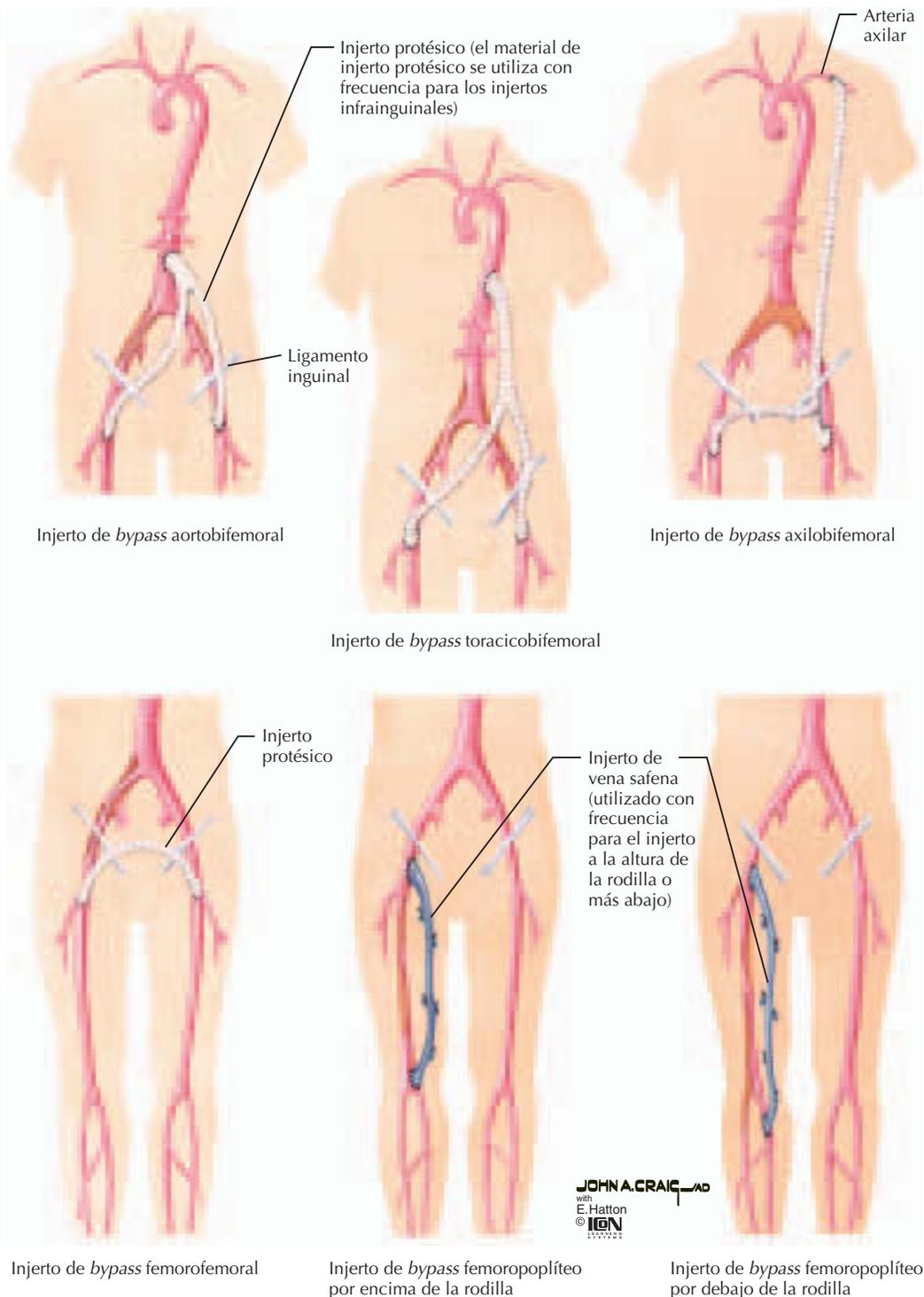


Figura 42-4. Tratamiento quirúrgico de la arteriopatía periférica de las extremidades inferiores.

morfeológico, como la pentoxifilina o el cilostazol, puede aportar algún beneficio.

El dolor isquémico en reposo, la ulceración y la gangrena de los dedos son indicaciones para la reconstrucción arterial, si es factible desde el punto de vista anatómico. La deci-

sión sobre la operación de una claudicación que deteriora el estilo de vida se debe tomar según las comorbilidades del paciente y la distribución anatómica de la enfermedad. La decisión sobre cuál de las estrategias quirúrgicas resulta la mejor para un individuo

dado, si es que hay alguna, se basa en la condición global del paciente, y los riesgos y beneficios de la intervención (fig. 42-4). Los objetivos para el resultado del procedimiento (salvar el miembro, cicatrización de heridas, alivio del dolor en reposo, tolerancia del ejercicio, etc.) deben determinarse antes de la intervención quirúrgica. Los procedimientos endovasculares aumentan las opciones terapéuticas; se describen en el capítulo 41.

En primer lugar hay que abordar la enfermedad del flujo entrante, lo que muchas veces puede aliviar los síntomas y obviar la necesidad de los *bypass* infrainguinales, menos exitosos. Los pacientes con enfermedad del flujo entrante sintomática pueden ser tratados con terapias endovasculares, reconstrucción arterial lineal o *bypass* extraanatómico. En la toma de decisión sobre la terapia quirúrgica, resulta importante considerar tanto el riesgo perioperatorio del paciente como la influencia de su anatomía y sus comorbilidades sobre la supervivencia del injerto. Por ejemplo, las comorbilidades pueden obligar a descartar algunas de las estrategias. Otros aspectos, como el consumo de tabaco, también pueden influir en la decisión terapéutica. Muchos cirujanos vasculares no realizarán cirugía reconstructiva en pacientes que siguen fumando, ya que fumar reduce de forma espectacular las tasas de permeabilidad del *bypass*.

El mejor tratamiento para la enfermedad aortoiliaca bilateral consiste en la colocación de un injerto aortobifemoral, utilizando un injerto protésico. La permeabilidad de este injerto se aproxima al 80-90% a los 5 años, y alrededor del 70% a los 10 años. El riesgo de mortalidad de este procedimiento es inferior al 5%. En los pacientes con antecedentes de infección abdominal, radiación previa, estomas abdominales o múltiples operaciones abdominales (todos estos factores aumentan las tasas de mortalidad operatoria), se puede utilizar la aorta torácica descendente como un recurso alternativo de flujo entrante. El *bypass* torácico bifemoral alcanza tasas de permeabilidad del 75 al 85% a los 5 años, con tasas de mortalidad operatoria inferiores al 5% cuando el *bypass* es realizado por cirujanos vasculares expertos. Los *bypass* extraanatómicos (injertos que pasan por una vía anatómica significativamente diferente de las arterias nativas) se deberían realizar en aquellos pacientes que, por su comorbilidad, no tolerarían una cirugía mayor de reconstrucción aórtica. Los procedimientos extraanatómicos más frecuentes son los injertos de *bypass* axilobifemo-

rales y femorofemorales. La reconstrucción axilobifemoral utilizada en la enfermedad oclusiva aortoiliaca posee unas tasas de permeabilidad del 50 al 60% a los 5 años. En pacientes con enfermedad iliaca lateral no tratable mediante angioplastia, el *bypass* femoro-femoral ofrece una tasa de permeabilidad del 50 al 80% a los 5 años.

El mejor tratamiento de la isquemia crítica o la pérdida de tejido debido a la enfermedad oclusiva infrainguinal es la reconstrucción arterial. En cuanto a la permeabilidad y la resistencia a infecciones, los injertos de vena autólogos son superiores a los de otros conductos, especialmente cuando la reconstrucción resulta necesaria por debajo de la rodilla. La disponibilidad, la calidad y los requisitos de longitud pueden precisar la búsqueda de sitios alternativos para las venas, como los brazos (basílica, cefálica) o la parte posterior de la pierna (vena safena menor). Si es posible, para los *bypass* infrainguinales se debería utilizar un injerto autólogo en vez de material sintético. El material protésico se reserva principalmente para los pacientes sin otras opciones de conducto. En algunos casos, el material protésico puede utilizarse para las reconstrucciones por encima de la rodilla.

Al comparar la vena safena autóloga con injertos de politetrafluoroetileno en el procedimiento de *bypass* por encima de la rodilla (femoropoplíteo) y por debajo de la rodilla (femoropoplíteo distal y femorodistal), a los 2 años se encontraron tasas de permeabilidad equivalentes en los injertos del mismo nivel, mientras que la permeabilidad divergía de manera significativa a los 4 años. Las diferencias a los 4 años fueron significativas en el caso de los *bypass* infrapoplíteos, pero no así en el caso de los procedimientos por encima de la rodilla. Por supuesto el material protésico del injerto es una opción mejor que la amputación primaria en pacientes con opciones subóptimas de vena autóloga.

ENFERMEDAD CAROTÍDEA

Presentación clínica

La mayoría de los pacientes con estenosis de la arteria carótida son asintomáticos (v. también caps. 38 y 41). En los pacientes sintomáticos, las manifestaciones varían desde debilidad de las extremidades contralaterales, debilidad facial ipsilateral, dificultad para hablar o ceguera monocular transitoria (amaurosis *fugax*) hasta los déficits completamente desarrollados del ictus.

Tratamiento

Durante décadas, la endarterectomía ha sido el pilar del tratamiento de la enfermedad de la arteria carótida. La seguridad y la eficacia de la endarterectomía carotídea en el tratamiento y la prevención de ictus en pacientes con estenosis de la arteria carótida fueron validadas por amplios ensayos multicéntricos (Asymptomatic Carotid Atherosclerosis Study y North American Symptomatic Carotid Endarterectomy Trial). El tratamiento quirúrgico implica la exposición de la bifurcación carotídea bajo anestesia general o regional. Tras haber detenido el flujo y extraído la íntima y la media del segmento enfermo, se cierra la arteria. La tasa de ictus durante el procedimiento es del 1 al 2%. Las complicaciones más frecuentes son las heridas del nervio adyacente y los hematomas. Con el uso del cierre rutinario con parche carotídeo, han disminuido de manera significativa las tasas de reestenosis a largo plazo. Los pacientes se recuperan rápidamente tras este procedimiento (1 semana) y la hospitalización dura habitualmente menos de 24 h.

ENFERMEDAD VISCERAL

Presentación clínica

Los pacientes con lesiones ateroscleróticas que afectan a la región visceral típicamente presentan isquemia de órgano final. Aunque con frecuencia se detectan borborismos intestinales, la historia natural de la enfermedad indica que los pacientes raramente se vuelven sintomáticos. Con los nuevos fármacos antihipertensivos, un menor número de pacientes se presentan con hipertensión incontrolable. Existe un considerable debate sobre si debería tratarse la enfermedad asintomática, con el objetivo de preservar la función renal (v. cap. 40).

Tratamiento

En los pacientes con isquemia mesentérica, el flujo colateral puede proceder de varias distribuciones vasculares, incluidas las arterias ilíacas, la aorta supracelíaca y la aorta torácica. Dada la baja prevalencia de esta enfermedad, las series individuales son pequeñas y los resultados son difíciles de comparar. Tras la reparación quirúrgica, es difícil evaluar la permeabilidad a largo plazo sin angiografía de seguimiento. De acuerdo con el alivio de los síntomas, las estrategias quirúrgicas resultan muy exitosas, ya que del 80 al

100% de los pacientes enfermos tratados dejan de ser sintomáticos. Debido a la limitada afectación de la aorta torácica en la aterosclerosis, muchos cirujanos prefieren iniciar el *bypass* desde la aorta torácica. Con esta estrategia no suelen darse fallos de injerto en los pacientes seguidos longitudinalmente con ecografía dúplex. Las tasas de mortalidad y morbilidad quirúrgica son bajas. Las técnicas de *bypass* de las arterias renales normalmente utilizan un injerto aórtico de sustitución o, en el caso del flujo entrante, la arteria esplénica o hepática. Con los avances de las terapias endovasculares, se están realizando menos procedimientos quirúrgicos abiertos en las arterias viscerales.

DISECCIONES AÓRTICAS

Presentación clínica

Las disecciones aórticas suelen producirse en un subconjunto más joven de pacientes que presentan dolor de espalda e hipertensión incontrolable. Su manejo se basa en gran parte en la localización de la enfermedad. Las tasas de morbilidad aguda y mortalidad a largo plazo son elevadas en los pacientes con disecciones del arco aórtico ascendente. Los pacientes que presentan regurgitación aórtica aguda, taponamiento cardíaco e isquemia cardíaca suelen padecer afectación del arco ascendente. Afortunadamente, el 80% de las disecciones implica a la aorta torácica descendente.

Tratamiento

Las disecciones que afectan al arco ascendente requieren reparación urgente para prevenir o corregir la rotura en el interior del mediastino o del pericardio, así como para prevenir o corregir la disección de la arteria coronaria. En muchos casos, es necesario sustituir el arco aórtico ascendente y la válvula aórtica, con reimplantación de las arterias coronarias desde su orificio normal al injerto aórtico. El manejo de las disecciones descendentes en gran parte ha sido médico, mediante la disminución de la presión arterial y el manejo expectante de las complicaciones isquémicas que afectan a las ramas vasculares (mesentérica, renal, médula espinal y extremidades inferiores). Cuando existe mala perfusión, resulta necesaria la reperfusión mediante *bypass* o técnicas endovasculares para restablecer el flujo. La evolución de las técnicas endovasculares ha disminuido el uso del

tratamiento con cirugía abierta. Cuando se requiere intervención quirúrgica, ésta se asocia a una tasa de mortalidad superior al 50%. En general, la corrección quirúrgica es el tratamiento que proporciona más éxito en los pacientes con disección de la aorta descendente, en los que el aspecto más importante es la isquemia de las extremidades inferiores. En este caso, el uso de *bypass* extraanatómicos, como el *bypass* axilobifemoral o femorofemoral, resulta eficaz y razonablemente seguro. En caso necesario, se utiliza fenestración con o sin injerto de endoprótesis aórtica para mejorar la hemodinámica. Los injertos de endoprótesis pueden excluir las roturas aórticas agudas debidas a disecciones. Resulta crítico el tratamiento multimodal que incluya la ecografía intravascular para realizar una evaluación exacta y para identificar la mejor intervención.

PERSPECTIVAS FUTURAS

A medida que evoluciona el desarrollo de los dispositivos endovasculares, más del 50% de los procedimientos quirúrgicos vasculares tradicionales será sustituido por procedimientos mínimamente invasivos, tanto por la preferencia de los pacientes como por los resultados. Las técnicas mínimamente invasivas incluirán dispositivos ramificados para la enfermedad aneurismática, y el uso de endoprótesis liberadoras de fármacos u otros dis-

positivos (análogos a los usados en la actualidad en la enfermedad coronaria; v. cap. 10) para inhibir la hiperplasia de la íntima y detener la progresión de la enfermedad aneurismática a las arterias adyacentes. Los algoritmos del manejo quirúrgico estándar se centrarán en las terapias endovasculares, con la combinación de los tratamientos endovasculares y abiertos en aquellos pacientes con problemas complejos no abordables sólo con estrategias endovasculares. Hasta que las opciones terapéuticas impliquen sólo terapias endovasculares percutáneas (con tasas de éxito a largo plazo demostradas y comparables con las tasas de éxito de los tratamientos quirúrgicos), los médicos entrenados tanto en los tratamientos quirúrgicos como en los endovasculares son los más apropiados para ofrecer el tratamiento.

Bibliografía

- Burnham SJ, Jaques P, Burnham CB. Noninvasive detection of iliac artery stenosis in the presence of superficial femoral artery obstruction. *J Vasc Surg* 1992;16:445-452.
- Veith FJ, Gupta SK, Ascer E, et al. Six year prospective multicenter randomized comparison of autologous saphenous vein and expanded polytetrafluoroethylene grafts in infrainguinal arterial reconstructions. *J Vasc Surg* 1986;3:104-114.
- Weiss NS. Cigarette smoking and arteriosclerosis obliterans: An epidemiologic approach. *Am J Epidemiol* 1972; 95:17-25.

Capítulo 43

Estrategia en niños con sospecha de cardiopatía congénita

G. William Henry

Los defectos congénitos ocurren aproximadamente en el 2% de todos los nacimientos. La cardiopatía congénita corresponde casi a la mitad de estos defectos, y ocurre aproximadamente en 8 de cada 1.000 recién nacidos. Existen muchas clasificaciones para las cardiopatías congénitas. A continuación presentaremos dos variedades que siguen un enfoque fisiológico simple.

Los defectos cardíacos congénitos pueden ser clasificados en función de si causan o no cianosis. Los defectos acianóticos incluyen aquellos defectos que se presentan con un cortocircuito izquierda-derecha y el aumento del flujo sanguíneo pulmonar, y defectos obstructivos sin cortocircuito asociado. Las derivaciones izquierda-derecha tienen lugar a varios niveles anatómicos, concretamente a nivel auricular (p. ej., defecto del septo auricular), ventricular (p. ej., defecto del septo ventricular [una parte del defecto complejo está representada en la fig. 43-1]) o arterial (p. ej., conducto arterioso permeable). Las lesiones obstructivas sin ningún tipo de cortocircuito asociado incluyen la estenosis pulmonar, la estenosis aórtica y la coartación de aorta.

Los defectos cianóticos por lo general se caracterizan por un cortocircuito derecha-izquierda, y se clasifican en dos grandes categorías. En el primer grupo, caracterizado por defectos intracardiácos y la obstrucción del flujo pulmonar, la cianosis se produce por la disminución del flujo sanguíneo pulmonar y la mezcla intracardiaca de sangre oxigenada y desoxigenada. En el segundo grupo, la cianosis se produce por la mezcla de los retornos venosos pulmonar y sistémico a pesar del flujo sanguíneo pulmonar normal o aumentado. En la mayoría de las malformaciones cardíacas clasificadas en este grupo, una única cámara recibe todos los retornos venosos sistémicos y pulmonares. La zona de mezcla puede darse a cualquier nivel cardíaco: venoso (p. ej., conexión pulmonar venosa anómala total), auricular (p. ej., aurícula única), ventricular (p. ej., ventrículo único) y vasos grandes (p. ej., tronco arterioso persistente). Suele existir una mezcla casi uniforme de los retor-

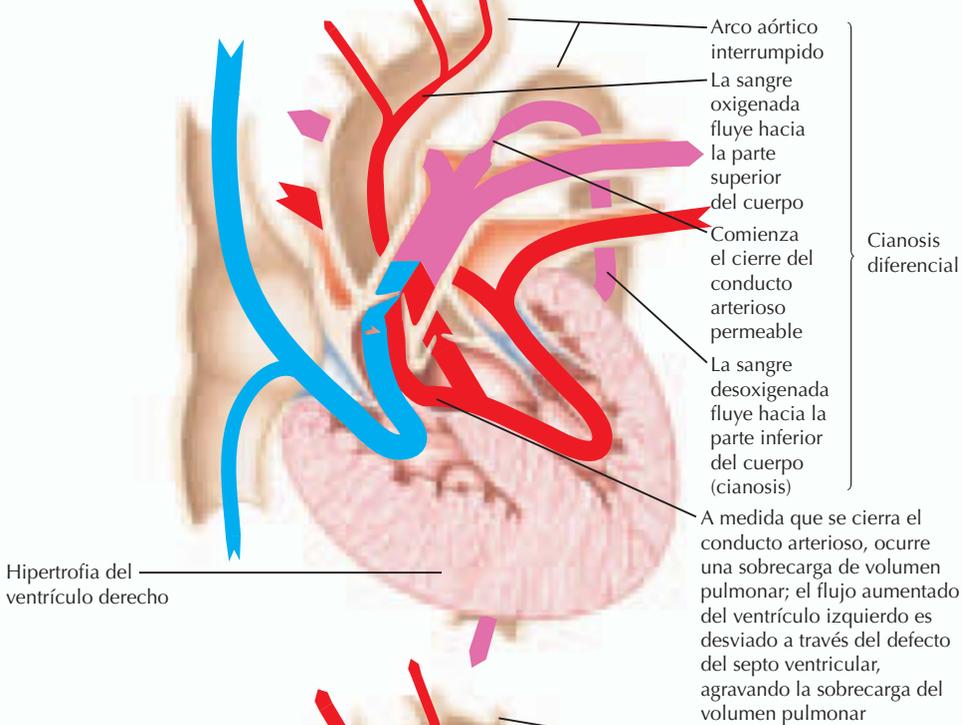
nos venosos. Se puede incluir en este grupo la transposición completa de grandes arterias (fig. 43-2), aunque en este caso sólo se da una mezcla parcial de los dos retornos venosos, provocando hipoxemia grave.

INDICACIONES CLÍNICAS PARA LA INTERVENCIÓN MÉDICA O QUIRÚRGICA

La estrategia interdisciplinaria clínicamente necesaria para tratar de forma óptima a los niños con cardiopatía congénita incluye una evaluación exacta de los defectos anatómicos y sus consecuencias fisiológicas, así como la comunicación eficaz de estos hallazgos. Las consecuencias de la alteración del flujo sanguíneo inducida por la cardiopatía congénita y los efectos de las intervenciones terapéuticas influyen invariablemente en la circulación pulmonar mediante el incremento del flujo sanguíneo pulmonar (p. ej., cortocircuito izquierda-derecha a través de defectos del septo intracardiaco), la disminución del flujo sanguíneo pulmonar (p. ej., lesiones obstructivas del lado derecho del corazón, como la tetralogía de Fallot) (fig. 43-3), la alteración de la vía del flujo sanguíneo pulmonar (p. ej., reparación de Fontan-Kreutzer) o la alteración de la hemodinámica a la que está sujeto el flujo sanguíneo pulmonar (p. ej., hipertensión pulmonar). El manejo exitoso muchas veces puede depender de la habilidad del médico para monitorizar la hemodinámica pulmonar y evaluar el deterioro vascular pulmonar.

Las diferencias en la maduración que ocurren en la función cardiopulmonar resultan de fundamental importancia para comprender las consecuencias fisiológicas de estos defectos. Por ejemplo, la función cardíaca está sujeta a los cambios de maduración que ocu-

A. Fisiopatología



B. Reparación (paliativa)

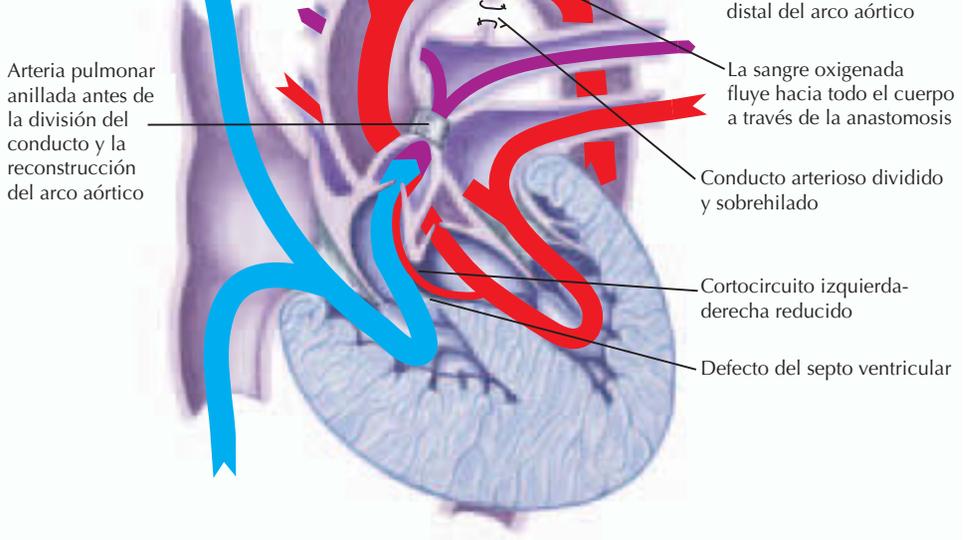


Figura 43-1. Complejo de arco aórtico interrumpido.

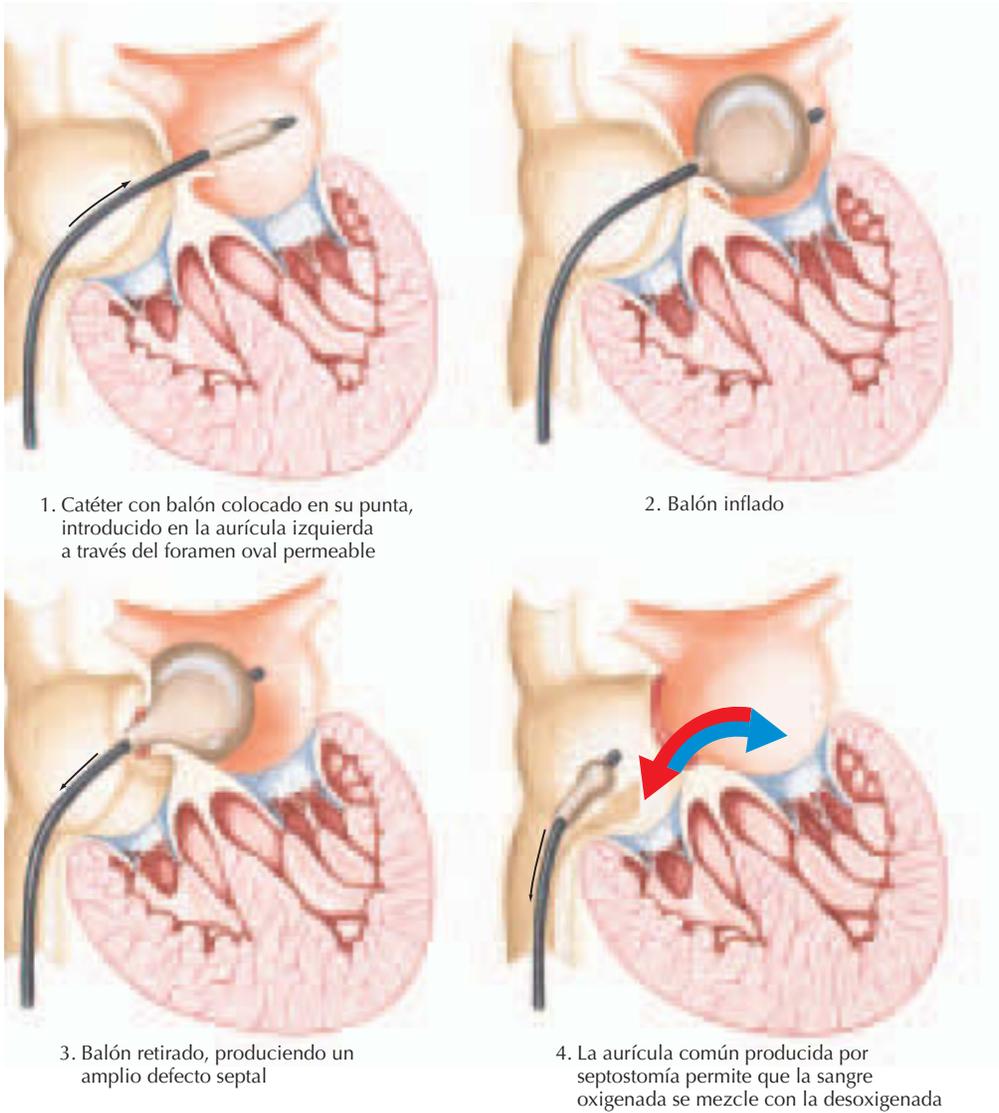
ren a nivel celular en varios procesos, incluidos los de la unidad neurocardíaca funcional: cambios en el contenido de neurotransmisores, el sistema receptor, la innervación, los sistemas efector/transductor y los componentes celulares afectados por la estimulación autonómica (fig. 43-4).

Independientemente de los defectos anatómicos, las consecuencias fisiológicas que

requieren intervención médica, intervención quirúrgica o ambas se agrupan en tres grandes categorías (insuficiencia cardíaca, hipoxemia/hipoxia y riesgo de vasculopatía pulmonar) y representan una segunda estrategia en los niños con sospecha de cardiopatía congénita (mediante estratificación de riesgo).

La *insuficiencia cardíaca* se define como la incapacidad del corazón para proporcionar

Septostomía auricular con balón (técnica)



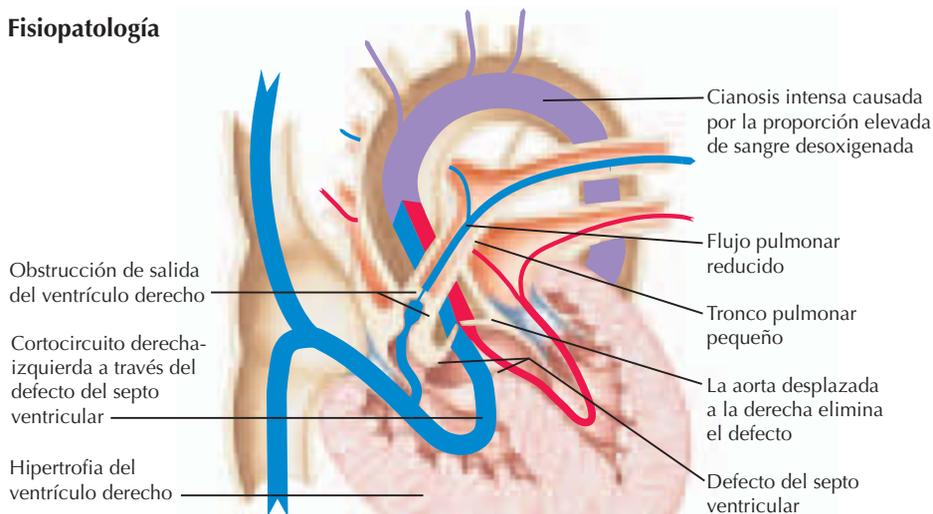
JOHN A. CRAIG MD
© IGM
ILLUSTRATIONS

Figura 43-2. Transposición de grandes arterias.

un gasto cardíaco adecuado para satisfacer las demandas metabólicas aeróbicas del cuerpo, incluidas las provocadas por el crecimiento; también puede ser incluida en una definición más amplia de la insuficiencia cardíaca la ineficacia del corazón para satisfacer las demandas metabólicas. Una alteración en uno o varios de los determinantes fisiológicos de la función ventricular (precarga, poscarga, contractilidad y frecuencia cardíaca o ritmo) puede afectar de forma adversa a la función cardíaca, más allá de los mecanismos com-

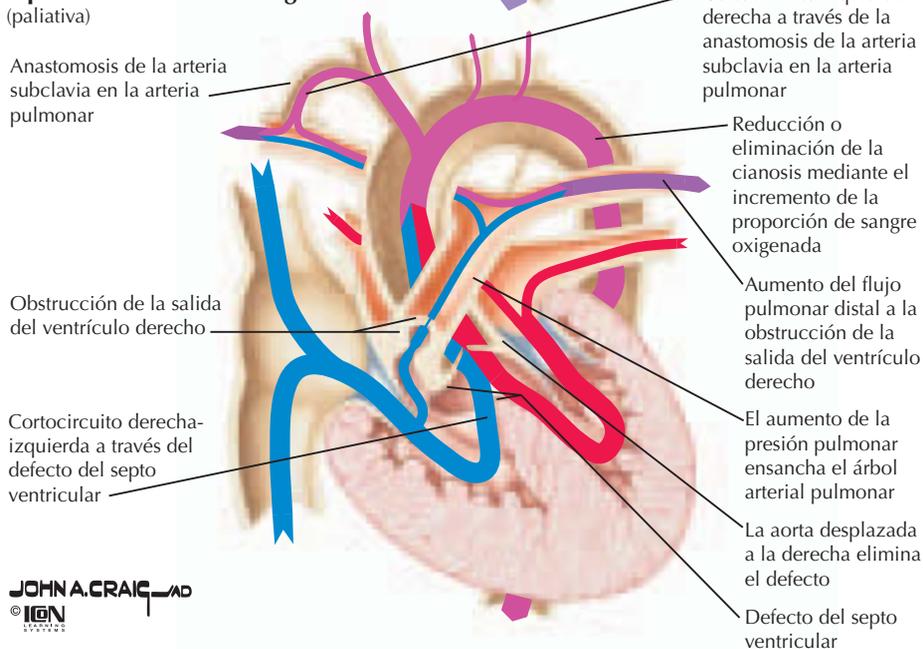
pensatorios, particularmente en los fetos y recién nacidos, en los que la función cardíaca ocurre en una parte más elevada de la curva de Frank-Starling (y, por lo tanto, menos eficientemente) debido a los aspectos de la maduración. Como consecuencia fisiológica, los fetos y los recién nacidos dependen más de aquellos mecanismos que incrementan la frecuencia cardíaca que de aquellos que incrementan el volumen de eyección sistólica para aumentar el gasto cardíaco en respuesta a las demandas metabólicas.

Fisiopatología



Operación Blalock-Taussig

(paliativa)



JOHN A. CRAIG MD
© IGIN

Figura 43-3. Tetralogía de Fallot.

Se debe establecer la etiología de la hipoxemia (reducción anormal de la presión de oxígeno arterial) para determinar si es necesario realizar la intervención terapéutica de forma inmediata. La hipoxia (perfusión tisular inadecuada) es siempre una urgencia médica, ya que la acidosis metabólica no corregida se asocia con una elevada morbilidad y mortalidad. La hipoxemia se asocia con mayor frecuencia con los defectos caracterizados por un cortocircuito intracardíaco derecha-izquierda, en el que disminuye el flujo sanguíneo pulmonar eficaz. El flujo sanguíneo pulmonar

puede depender completamente de la permeabilidad del conducto arterioso. El conducto arterial empieza a cerrarse poco después del nacimiento, y es en este momento cuando se manifiestan las consecuencias hipoxémicas (e hipóxicas) de la dependencia del conducto. Desde la década de los años setenta, la manipulación farmacológica del conducto arterioso para mantener o restablecer la permeabilidad mediante la infusión intravenosa constante de prostaglandina E1 o E2 ha hecho que mejore de manera espectacular la asistencia a los niños afectados, disminuyendo la hi-

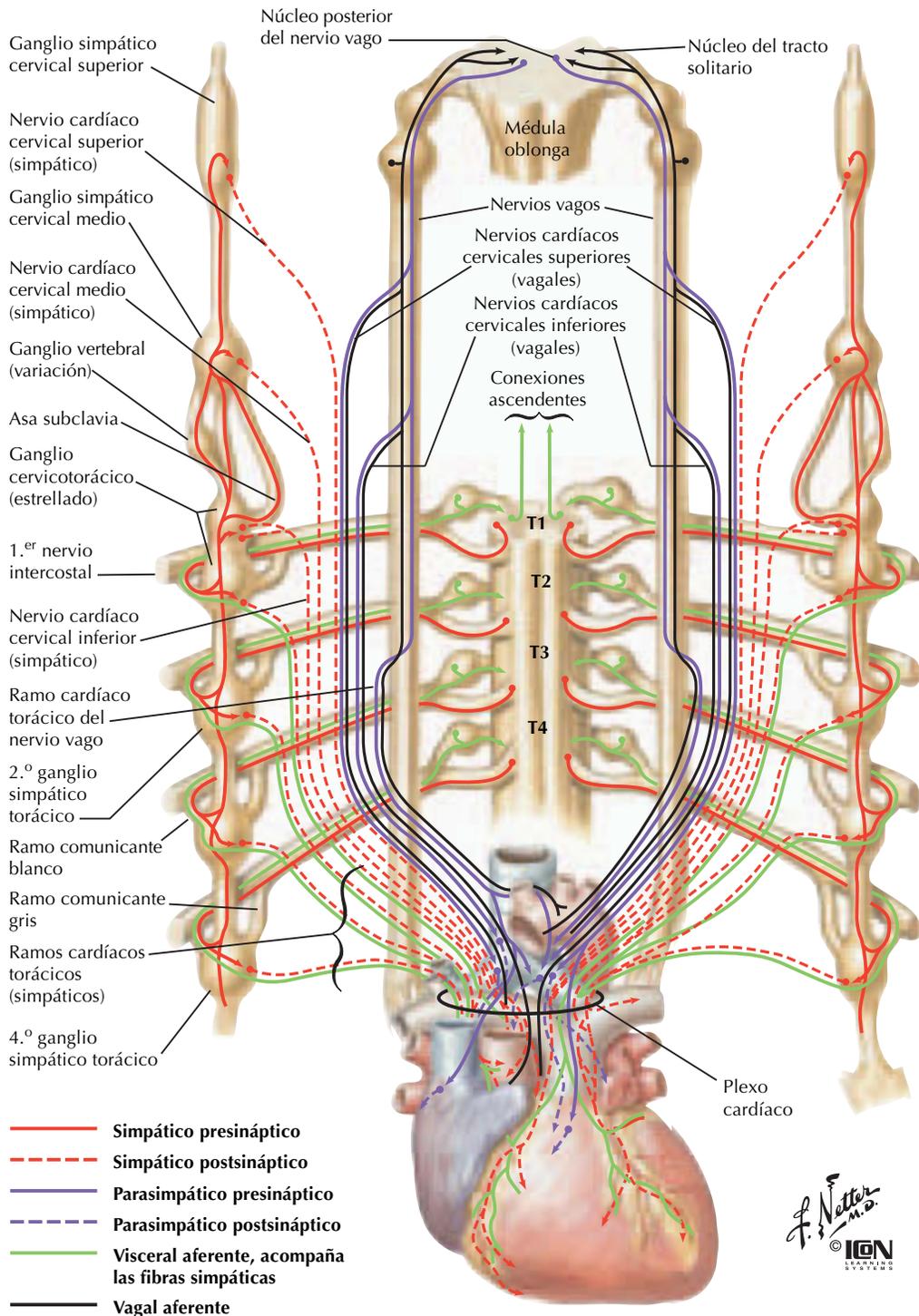


Figura 43-4. Inervación del corazón.

poxia durante el traslado a un centro en el que las intervenciones diagnósticas y terapéuticas se pudieran realizar con mayor seguridad.

La definición de la fisiopatología de la vasculopatía pulmonar sigue siendo un área de

investigación fértil. El enfoque principal consiste en estudiar las intervenciones terapéuticas para eliminar los factores de riesgo de la vasculopatía pulmonar (fig. 43-5) en todos los niños identificados de alto riesgo, ya que los

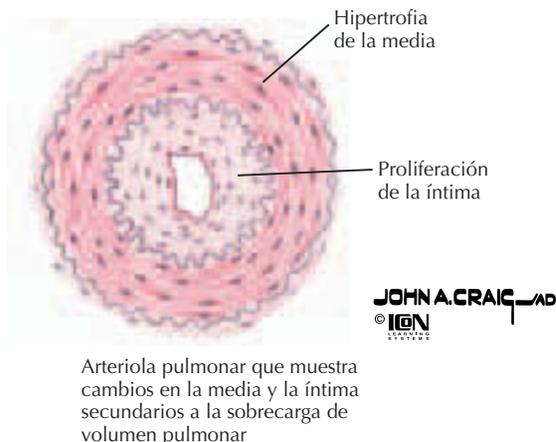


Figura 43-5. Complicaciones vasculares pulmonares de los cortocircuitos izquierda-derecha.

conocimientos sobre la patogenia de estos cambios arteriulares siguen siendo incompletos. Habría que caracterizar tres factores de riesgo principales mediante las técnicas no invasivas e invasivas descritas posteriormente: el aumento del flujo sanguíneo pulmonar desde el cortocircuito intracardiaco o extracardiaco izquierda-derecha o una conexión cardíaca anormal (p. ej., defecto del septo, conducto arterioso permeable, fístula arteriovenosa, transposición de grandes arterias, etc.), el aumento de la presión arterial pulmonar por el aumento del flujo sanguíneo pulmonar o el aumento de la presión venosa pulmonar, y la hiperviscosidad como consecuencia de la hipoxemia causada por la disminución del flujo sanguíneo pulmonar en las lesiones obstructivas del corazón derecho (p. ej., tetralogía de Fallot, atresia tricuspídea, atresia pulmonar) o la hipoxemia debida a la mezcla inadecuada (p. ej., transposición de grandes arterias).

El aumento del flujo sanguíneo pulmonar se puede distinguir fisiológicamente mediante el concepto de flujo independiente u obligatorio, en el que la dependencia se define con relación a la resistencia vascular pulmonar (o impedancia). Por ejemplo, en los niños con defectos no restringidos del septo ventricular, la magnitud del cortocircuito izquierda-derecha y, por tanto, del flujo sanguíneo pulmonar depende de la diferencia relativa entre las resistencias vasculares pulmonar y sistémica (o impedancias). A medida que las influencias fisiológicas cambian esta diferencia relativa, el índice del flujo pulmonar a sistémico cambia proporcionalmente. Por lo tanto, este tipo de cortocircuito depende del estatus del lecho vascular pulmonar. Por el contrario, en los niños con defecto del septo

auriculoventricular (AV) con cortocircuito no restringido de ventrículo izquierdo (VI)-aurícula derecha (AD) a través de la válvula AV izquierda, siempre existe una diferencia significativa en las resistencias que determinan este flujo (p. ej., presión sistólica del VI en comparación con la presión de la AD simultánea). Por lo tanto, el aumento del flujo tiene lugar a lo largo de las válvulas tricúspide y pulmonar, independientemente de la resistencia vascular pulmonar. La magnitud de este tipo de cortocircuito está modulada más bien por la función ventricular. En este contexto clínico, la hemodinámica pulmonar se deteriora todavía más, incrementando la carga sobre la función ventricular y sometiendo al niño a riesgos más elevados de insuficiencia cardíaca y de desarrollo acelerado de vasculopatía pulmonar.

La planificación temporal de la intervención médica o quirúrgica se vuelve más evidente al examinar las consecuencias actuales de los siguientes tres factores de riesgo para la vasculopatía pulmonar: el aumento del flujo sanguíneo pulmonar, la hipertensión pulmonar y la hiperviscosidad. El aumento del flujo sanguíneo pulmonar por sí mismo contribuye al riesgo de desarrollar vasculopatía pulmonar, aunque el curso temporal de los cambios vasculares pulmonares irreversibles se mide en años. Por el contrario, la hipertensión pulmonar supone un riesgo más significativo, con cambios irreversibles observables en un período que puede ir desde meses hasta 1-2 años. Los estados graves de hiperviscosidad y la hipertensión pulmonar en los niños con cardiopatía cianótica contribuyen a un riesgo extremadamente elevado de cambios irreversibles de aparición temprana (incluso a los 3 meses). El momento óptimo para una

intervención que disminuya el riesgo asociado con la historia natural se puede determinar mediante la superposición de la experiencia actual de las intervenciones médicas y quirúrgicas específicas.

EVALUACIÓN NO INVASIVA INICIAL DE LOS NIÑOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Historia

La historia es de fundamental importancia en el caso de los niños con sospecha de cardiopatía congénita. Dado que, en la mayoría de ocasiones, la cardiopatía congénita se diagnostica en la infancia temprana, resulta sencillo y al mismo tiempo eficaz aplicar una estrategia cronológica. La historia del embarazo, del parto y el alumbramiento es con frecuencia útil (p. ej., asfixia perinatal) con la atención apropiada a la edad y fase de desarrollo en la actividad esperada. Por ejemplo, hacer averiguaciones sobre la historia de la alimentación puede resultar desproporcionadamente importante en los lactantes, mientras que una fatiga o una tolerancia al ejercicio inapropiadas pueden ser importantes en niños más mayores. El crecimiento es uno de los aspectos que nunca se puede subrayar suficientemente en el grupo de edad pediátrica. El crecimiento supone un estrés cardiovascular, y la ausencia de crecimiento puede ser la única manifestación de la insuficiencia cardíaca.

Aunque la historia familiar muchas veces es benigna, puede alertar al médico sobre aspectos relevantes, como la incidencia y la predisposición genética a la cardiopatía congénita. La información sobre la etiología genética de los defectos específicos (o el riesgo de tal expresión) aumentará la importancia de la historia familiar y las averiguaciones sobre la predisposición genética en el futuro próximo.

Exploración física

Por lo general, las características fisiológicas asociadas con la alteración de la hemodinámica de las arterias pulmonares que son discernibles mediante la exploración física se pueden atribuir a las características asociadas con la hipertensión pulmonar y la disminución o el aumento del flujo sanguíneo pulmonar. En primer lugar debe establecerse mediante palpación el *situs* cardíaco.

Los niños con aumento del flujo sanguíneo pulmonar secundario a la cardiopatía congénita en la clínica presentan cianosis. Dado

que la cianosis necesita alrededor de 5 g de desoxihemoglobina circulante, en los niños con anemia relativa la cianosis puede no resultar tan obvia como se espera, incluso en la cardiopatía congénita cianótica. A pesar de la cianosis, los niños con cardiopatía congénita muchas veces parecen estar bien, sin evidencia de dificultad respiratoria, lo cual supone una distinción importante para diferenciar la hipoxemia como consecuencia de una enfermedad parenquimatosa (que conduce a un defecto de ventilación/perfusión de las porciones pulmonares perfundidas pero hipoventiladas). Los niños con cardiopatía congénita que están cianóticos debido a la obstrucción del flujo sanguíneo pulmonar presentan alteraciones en el segundo tono cardíaco con un componente pulmonar disminuido o ausente, como resultado de la disminución o la ausencia de flujo a través de la válvula pulmonar. A pesar de los esfuerzos clínicos en este sentido, el diagnóstico de los defectos cardíacos congénitos específicos mediante la exploración física muchas veces resulta decepcionante y sólo se puede considerar como un procedimiento inicial de detección.

El diagnóstico físico de la hipertensión pulmonar rara vez resulta difícil. La exploración cardíaca previsiblemente consiste en un impulso prominente del ventrículo derecho (VD) que puede ser visible o fácilmente palpable en el borde esternal izquierdo inferior o en el área subxifoidea (cuando se presenta con *situs* cardíaco normal). En la auscultación se aprecia un segundo tono cardíaco simple, fuerte o estrechamente dividido, con un componente pulmonar fuerte. Los chasquidos de eyección sistólica pulmonar también son frecuentes en la hipertensión pulmonar grave, provenientes de una arteria pulmonar principal proximal hipertensa y dilatada. A veces se aprecian soplos sistólicos en el borde esternal izquierdo inferior, compatibles con insuficiencia tricuspídea, aunque este tipo de insuficiencia es frecuente y suele presentarse sin que se aprecie soplo alguno en la auscultación. En la hipertensión pulmonar crónica grave, puede presentarse un soplo diastólico temprano, decreciente y agudo a lo largo del borde esternal izquierdo medio. Cuando la hipertensión pulmonar va acompañada de una insuficiencia del VD, se aprecian hallazgos de congestión venosa sistémica, incluidos hepatoesplenomegalia y edema periférico. Durante la exploración de las venas del cuello se pueden encontrar ondas *v* y *a* anormales.

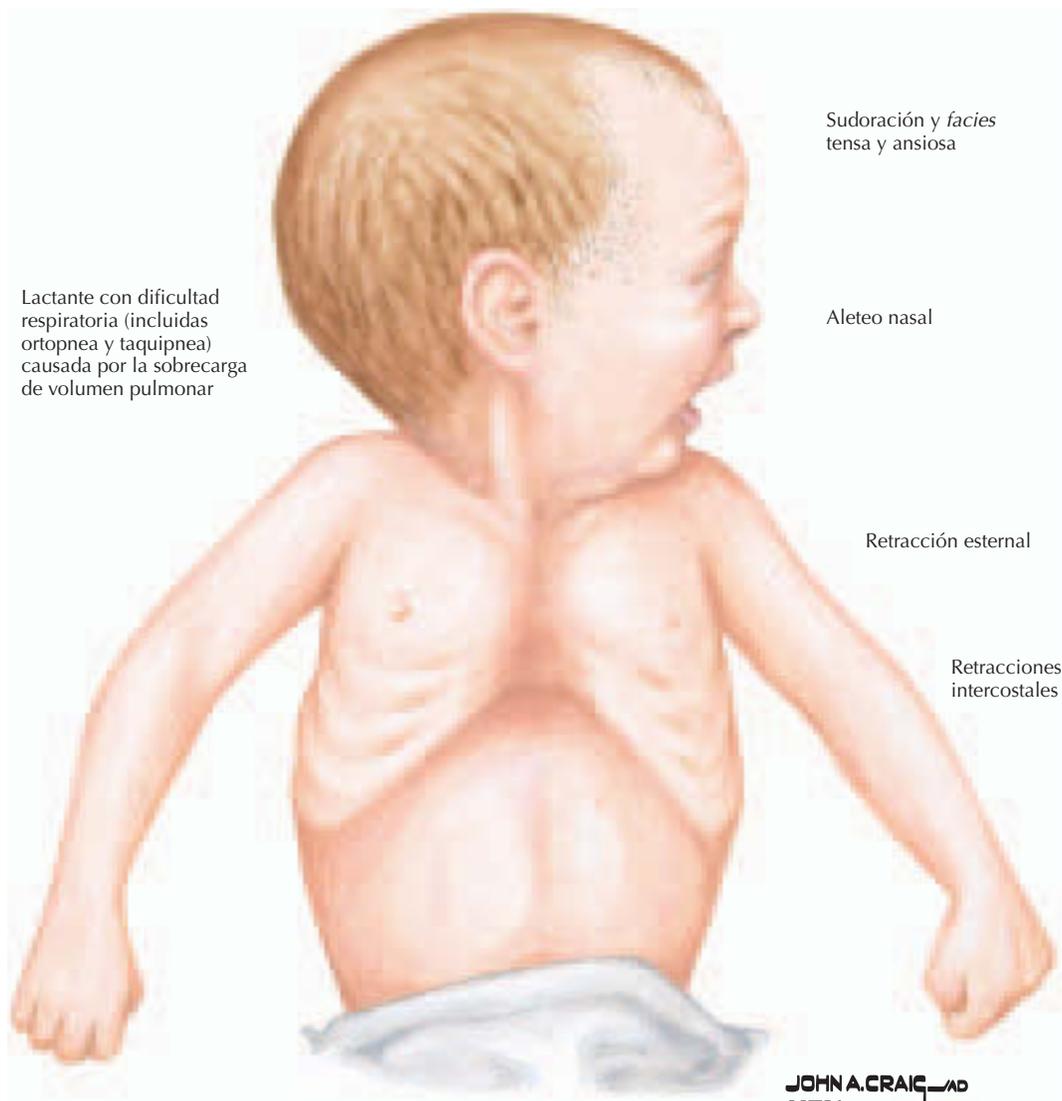


Figura 43-6. Características clínicas del exceso del flujo pulmonar (sobrecarga de volumen pulmonar).

Las características asociadas con el aumento del flujo arterial pulmonar se suelen relacionar con hallazgos auscultatorios de exceso de flujo a través de unas válvulas cardíacas normales (fig. 43-6). Dado que las válvulas semilunares tienen aproximadamente la mitad del área transversal que las válvulas AV, los soplos diastólicos tempranos asociados con el aumento del flujo a través de las válvulas AV requieren más flujo que los soplos del flujo mesosistólico asociados con el flujo a través de las válvulas semilunares. Este punto puede ser una característica distintiva en la cuantificación de un cortocircuito izquierda-derecha con función ventricular normal, debido a que el flujo a través de las válvulas AV

debe ser aproximadamente el doble para que se auscultan estos soplos diastólicos.

Radiografía de tórax

Aunque existen técnicas de imagen más sofisticadas para proporcionar información anatómica y fisiológica con respecto a la circulación pulmonar, la radiografía de tórax se sigue utilizando de manera rutinaria como método de detección para determinar el estatus de la vasculatura pulmonar, del parénquima pulmonar, y el *situs*, tamaño y morfología cardíacos. Aunque se ha cuestionado su papel en la evaluación cardiopulmonar en comparación con las técnicas ecocardiográfi-

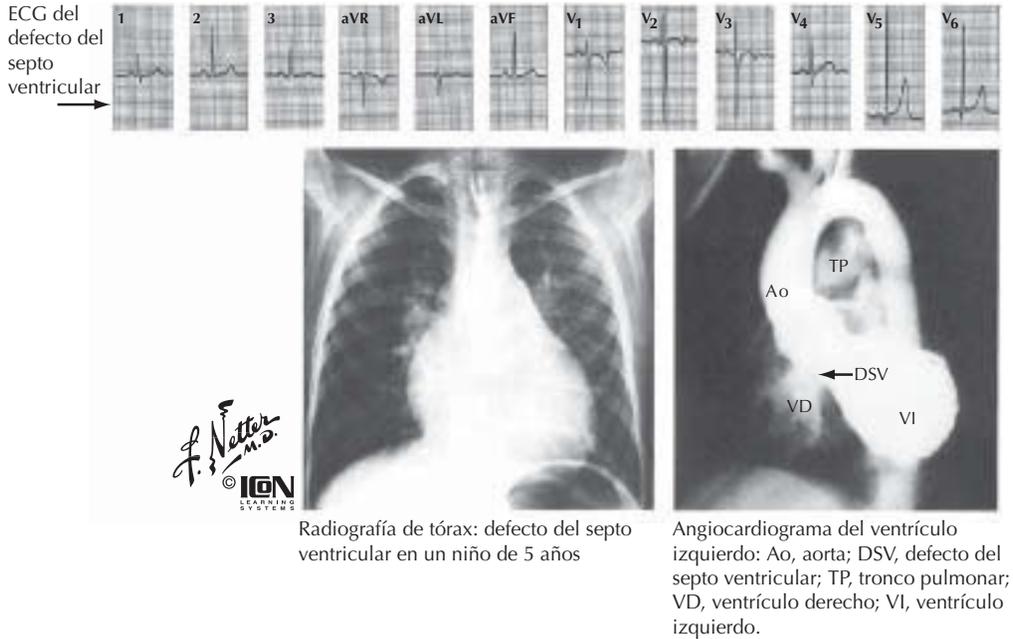


Figura 43-7. Anomalías del septo ventricular.

cas transversales, su disponibilidad, velocidad y utilidad para proporcionar información sobre las características pulmonares sugieren que su futuro como técnica de imagen está asegurado.

La evaluación de la hemodinámica pulmonar mediante la radiografía de tórax incluye la valoración de la ventilación y perfusión pulmonar. La evaluación de la perfusión mediante la valoración de la vasculatura pulmonar en radiografías de tórax es útil para distinguir la fisiopatología de la alteración de la hemodinámica pulmonar en los niños con cardiopatía congénita. Por ejemplo, se pueden considerar entidades diagnósticas específicas mediante la evaluación de los vasos sanguíneos pulmonares. Los vasos sanguíneos pulmonares en una radiografía posteroanterior de tórax se pueden clasificar como normales, aumentados (figura 43-7), disminuidos (fig. 43-8) o redistribuidos de forma anormal, para lo cual se ha de comparar cada uno de los campos pulmonares con los otros campos. Para que se identifique un aumento de la vasculatura arterial pulmonar mediante la radiografía de tórax, se requiere un incremento del flujo sanguíneo pulmonar aproximadamente del 100%. Esto ayuda en la evaluación de los niños con cortocircuito izquierda-derecha y se correlaciona con los hallazgos de la exploración física. Es necesario un aumento de tamaño similar en el gasto cardíaco (aproximadamente del 100%) para auscultar un soplo de llenado

ventricular diastólico temprano a través de cualquiera de las válvulas AV.

La disminución de la vasculatura suele representar la obstrucción del flujo sanguíneo pulmonar, y es un hallazgo radiográfico de mal pronóstico en recién nacidos. La dilatación central y la reducción periférica de los vasos arteriales pulmonares se observan en la vasculopatía pulmonar más avanzada, y se encuentran con evidencia de hipertrofia del VD, como indica el llenado retroesternal con la silueta cardíaca en la radiografía lateral de tórax. El edema pulmonar presenta un patrón más distintivo de atenuación de los campos pulmonares, lo que requiere investigar de forma inmediata la etiología, ya que este hallazgo se asocia con un incremento significativo de la morbilidad y la mortalidad. Es posible realizar una valoración específica del tamaño de la arteria pulmonar principal mediante la radiografía de tórax. Dado que la pared de la arteria pulmonar es delgada, se dilata con facilidad al ser expuesta al aumento del flujo o de la presión. La dilatación de la arteria pulmonar principal es fácil de apreciar en la radiografía de tórax; a continuación, se buscan las características radiográficas distintivas para determinar la etiología fisiológica.

La evaluación de la ventilación pulmonar mediante la valoración de las vías aéreas de conducción y el parénquima pulmonar, incluidos los volúmenes pulmonares y lobulares, proporciona información sobre la fisiología pulmonar. La evaluación del *situs*

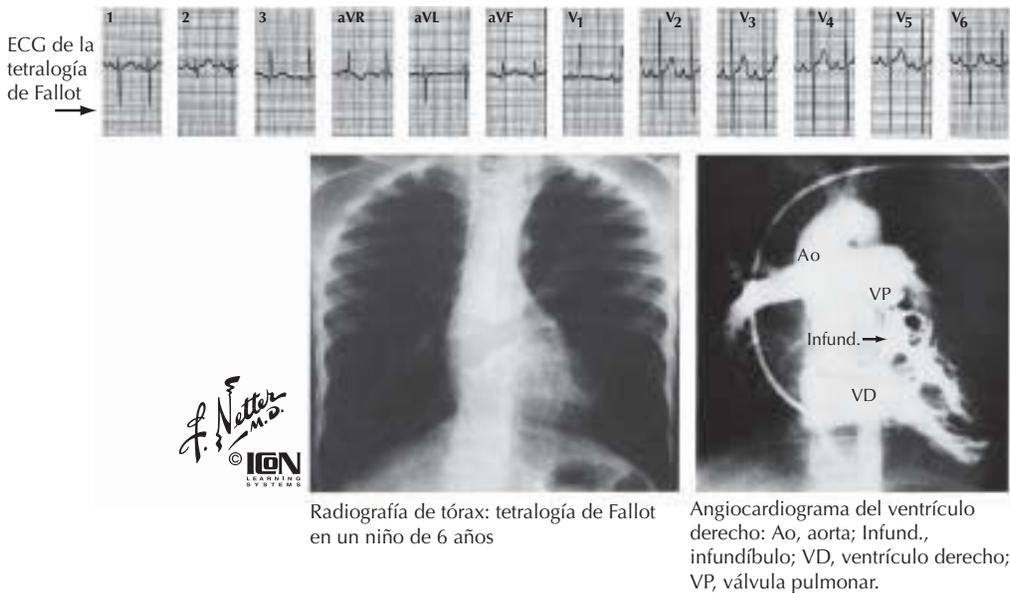


Figura 43-8. Anomalías del tracto de salida del ventrículo derecho.

cardíaco y la dilatación de la cámara mediante la evaluación del contorno cardíaco puede ayudar mucho en la valoración de la alteración de la hemodinámica pulmonar. Dado que el ventrículo derecho está afectado por la alteración hemodinámica del pulmón, se ha de prestar atención a los cambios de forma y tamaño. No obstante, la definición de los cambios en la función del VD mediante radiografía de tórax es menos sensible y específica que si la definición se realiza mediante la evaluación de la perfusión pulmonar.

La valoración no invasiva adicional de los niños con cardiopatía congénita incluye la aplicación de técnicas ecocardiográficas (capítulo 44). Con menor frecuencia, se requiere una estrategia invasiva que implica la cateterización cardíaca (cap. 45).

PERSPECTIVAS FUTURAS

El énfasis clínico se ha centrado en optimizar el diagnóstico y el tratamiento de los niños con cardiopatía congénita y en incluir los fetos entre los pacientes. En el futuro, la atención clínica incluirá la prevención de la cardiopatía congénita a través de una comprensión más completa de la influencia del desarrollo cardíaco. La finalización de la fase inicial de mapeo del Human Genome Project en 2003 ha dado como resultado la aceleración de la investigación sobre el control y la

modulación de la expresión génica en el desarrollo del corazón humano. La ampliación de la comprensión del desarrollo cardíaco podría permitir realizar intervenciones para aumentar las deficiencias estructurales y funcionales específicas y prevenir la disgenesia del corazón humano.

Bibliografía

- Denfield S, Henry GW. Postoperative cardiac intensive care. In: Long WA, ed. Neonatal and Fetal Cardiology. Philadelphia: WB Saunders; 1990:812-829.
- Ha B, Henry W, Lucas C, et al. Pulmonary artery blood flow and hemodynamics. In: Advances in Hemodynamics and Hemorheology. Vol 1. Greenwich, CT: Jai Press; 1996:230-324.
- Henry GW. Perioperative management of the child with pulmonary hypertension and congenital heart disease. In: Harned HS Jr, ed. Pediatric Pulmonary Heart Disease. Boston: Little Brown; 1990:355-375.
- Hoffman JIE. Incidence, mortality and natural history. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, et al., eds. Paediatric Cardiology. 2nd ed. London: Churchill Livingstone; 2002:111-139.
- Keith JD. History and physical examination. In: Keith JD, Rowe RD, Vlad P. Heart Disease in Infancy and Childhood. 3rd ed. New York: Macmillan; 1987:14-15.
- Long WA, Henry GW. Autonomic and central neuroregulation of fetal cardiovascular function. In: Polin RA, Fox WW, eds. Fetal and Neonatal Physiology. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1998:943-961.
- Rudolph AM. Congenital Disease of the Heart. Chicago: Yearbook Medical Publishers; 1974:29-48.

Capítulo 44

Ecocardiografía en las cardiopatías congénitas

John L. Cotton y G. William Henry

La toma de imágenes cardíacas en múltiples planos mediante la ecocardiografía puede definir de forma no invasiva la anatomía del corazón y de los grandes vasos, delineando la configuración y la posición de las estructuras cardíacas y las interrelaciones espaciales de estas estructuras. La información obtenida puede ser utilizada para establecer un diagnóstico preciso y un pronóstico en las cardiopatías congénitas complejas. En muchos centros de cardiología pediátrica de tercer nivel, la ecocardiografía es la única prueba diagnóstica realizada antes de la cirugía neonatal de las cardiopatías congénitas. Con los avances como la ecocardiografía Doppler pulsada y en color, y las mejoras en el tamaño y la capacidad de los transductores y otros equipos de imagen, la ecocardiografía pediátrica ha obtenido una aceptación rápida. La tecnología permite la toma de imágenes tridimensionales en tiempo real, la evaluación de la función miocárdica y la definición exacta de la anatomía cardíaca desde la etapa fetal hasta la edad adulta. Por todos estos motivos, la ecocardiografía se ha convertido en la modalidad estándar de la obtención no invasiva de imágenes diagnósticas en cardiología pediátrica.

La obtención de imágenes transtorácicas en multiplano mediante ecocardiografía bidimensional (2-D) define la anatomía del corazón y de los grandes vasos. El análisis de cada uno de los segmentos cardíacos permite una definición completa de la configuración y la posición de las estructuras cardíacas y sus interrelaciones espaciales. Las cámaras cardíacas y las válvulas intracardíacas se muestran con gran resolución. Dado que puede resultar difícil definir los vasos tortuosos mediante una tecnología de «cortes» como la ecocardiografía y las imágenes por resonancia magnética, habitualmente se utiliza la ecocardiografía Doppler en color para proporcionar un mapa de la velocidad y dirección de la sangre que complementa la imagen 2-D. Los defectos septales pequeños y las conexiones fistulosas sólo se reconocen por las perturbaciones en el flujo sanguíneo cuando la anomalía es demasiado pequeña para visualizarse con claridad. La ecocardiografía Doppler de onda pulsada y continua proporciona una excelente resolución temporal que permite la cuantificación exacta de la velocidad de la sangre. Los datos sobre posición y velocidad se combinan para evaluar la presencia y gravedad de una obstrucción o una insuficiencia valvular, la posición y el tamaño de los chorros (*jets*) asociados con defectos septales, y el flujo anormal en los grandes vasos en las lesiones congénitas, como el retor-

no venoso sistémico y pulmonar anómalo, la coartación de la aorta y el conducto arterioso permeable.

La ecocardiografía transesofágica (ETE) permite obtener planos de imágenes diferentes de los obtenidos en un estudio transtorácico estándar. La miniaturización de los componentes transductores permite la realización de la ETE en recién nacidos que pesan tan sólo 2,5 kg. Las estructuras que no se visualizan bien mediante la ecocardiografía transtorácica (ETT), principalmente con localización posterior, pueden verse adecuadamente mediante ETE. En los niños más mayores o en un niño con mala ventana transtorácica, la ETE puede resultar de gran utilidad en la evaluación de la cardiopatía congénita. Durante la cirugía cardíaca con frecuencia es importante tratar aspectos específicos. La presencia de anomalías, como el retorno venoso pulmonar anómalo, la estenosis de la vena pulmonar y la presencia de flujo en el bafle auricular, se puede determinar con ETE intraoperatoria. Además, es posible evaluar de forma inmediata durante y después de la intervención si la reparación quirúrgica es adecuada. Sin embargo, estos exámenes perioperatorios suelen ser dirigidos, y no sustituyen a la evaluación transtorácica preoperatoria completa.

La ecocardiografía fetal es la nueva frontera en las imágenes por ecocardiografía pediá-

trica. El uso de transductores transvaginales permite ver la anatomía cardíaca fetal en detalle ya a las 12 semanas de gestación. La obtención de imágenes transabdominales se puede realizar a las 16 semanas, aunque el momento óptimo para la ecocardiografía fetal es aproximadamente a las 18 semanas. Las anomalías detectadas a las 18 semanas pueden ser importantes en la decisión de seguir obteniendo imágenes, pruebas cromosómicas o incluso de interrumpir el embarazo. Igual que en el caso de la ETT de los lactantes, la ecocardiografía permite identificar la anatomía intracardíaca, el flujo sanguíneo a través de las válvulas cardíacas, el tamaño y la orientación de los grandes vasos, la función cardíaca y el ritmo cardíaco. El orden y las ventanas utilizados en un ecocardiograma fetal dependen de la posición del feto, la cantidad del líquido intrauterino y el tamaño y movimiento del feto.

IMÁGENES TRANSTORÁCICAS EN PEDIATRÍA

Cada laboratorio de ecocardiografía pediátrica tiene un protocolo específico para la realización de un estudio completo de la anatomía cardíaca en los niños. Dado que se requiere la cooperación del paciente, en el caso de niños pequeños y recién nacidos no se puede obtener todas las imágenes utilizando las posiciones estándar. Algunos centros utilizan sedación consciente en todos los pacientes por debajo de una edad determinada para asegurar la uniformidad de los estudios. Otra opción es la «sedación mediante proyección de vídeo»: se proyectan vídeos concebidos para niños durante el estudio para distraer al paciente y disponer así de tiempo para la obtención de imágenes diagnósticas. Siempre que se obtengan imágenes claras, el escáner se puede realizar con el paciente sentado en el regazo de uno de los padres, durante la alimentación o incluso en una pequeña silla. Este enfoque reduce sustancialmente el número de pacientes que requieren sedación.

El protocolo de un estudio completo incluye proyecciones obtenidas desde las cuatro principales ventanas ecocardiográficas: parasternal, apical, subxifoidea y supraesternal. Cada ventana proporciona la imagen del corazón desde un ángulo diferente, permitiendo obtener múltiples proyecciones complementarias de las mismas estructuras. La imagen desde cada una de las ventanas se inicia con una visión de referencia estándar; a continuación se realiza un barrido del corazón, primero con escáner 2-D y después con

Doppler en color. El mapeo Doppler en color define la localización del Doppler pulsado en cada plano. Tras haber obtenido la información pertinente, el transductor se rota 90° para realizar un barrido ortogonal. El ecografista y el médico que interpreta las imágenes pueden reconstruir múltiples imágenes 2-D en una representación tridimensional de la anatomía cardíaca.

La función cardíaca y el flujo sanguíneo se calculan a partir del mapeo Doppler y las imágenes 2-D obtenidas. Por ejemplo, el flujo pulmonar y el aórtico se calculan a partir de la velocidad media y el diámetro del vaso en el área de interés de la siguiente manera:

$$\text{Flujo sanguíneo} = (\text{velocidad media del flujo}) \times (\text{tiempo}) \times (\text{área transversal del vaso})$$

Los gradientes instantáneos máximos (pico) se calculan a partir de la ecuación de Bernoulli simplificada, utilizando la velocidad pico del flujo dentro del chorro estenótico en la siguiente fórmula, en la que V es la velocidad pico del flujo medida mediante Doppler espectral:

$$\text{Gradiente pico de presión} = 4V^2$$

Este gradiente se utiliza para calcular las presiones en las diferentes cámaras cardíacas. Se pueden utilizar varios métodos diferentes para cuantificar la función del ventrículo izquierdo (VI). La fracción de acortamiento (FA) del VI es una medida del porcentaje de cambio en el diámetro del VI:

$$\text{FA} = (\text{dimensión telediastólica VI} - \text{dimensión telesistólica VI}) / (\text{dimensión telediastólica VI})$$

La fracción de eyección se calcula de forma similar, utilizando los volúmenes medidos del VI.

En el comentario que sigue se describen las exploraciones ecocardiográficas para algunas de las lesiones cardíacas congénitas más frecuentes, poniendo énfasis en la información necesaria para planificar una intervención quirúrgica y las mejores técnicas para obtener esta información.

DEFECTO SEPTAL AURICULAR

La ecocardiografía transtorácica muchas veces es suficiente para definir el tamaño y la localización de un defecto septal auricular

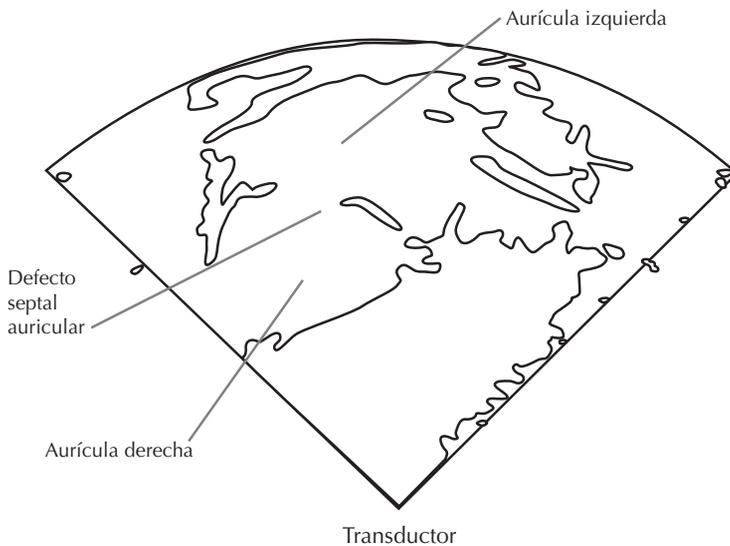
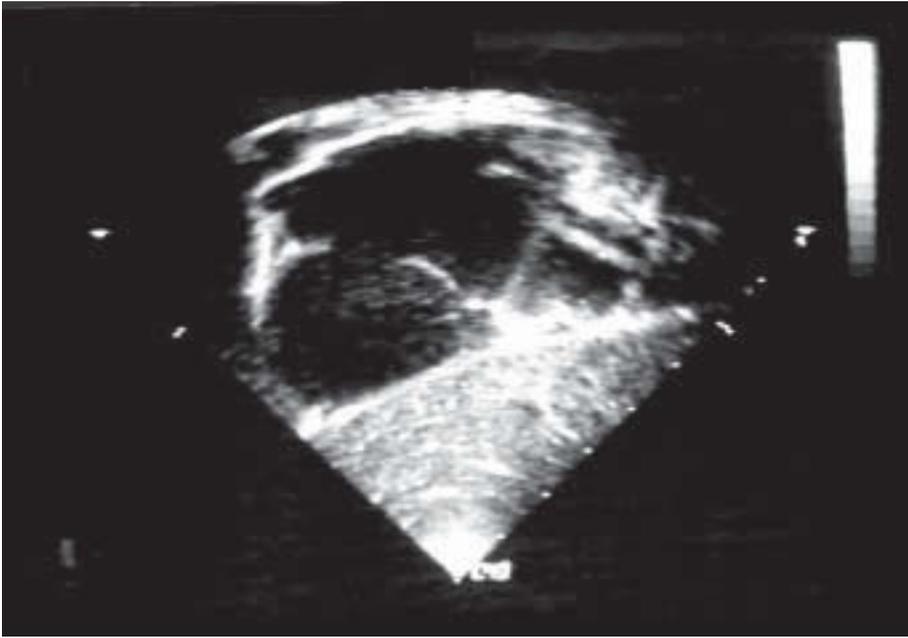


Figura 44-1. Defecto septal auricular.

(fig. 44-1). La ecocardiografía Doppler pulsada o en color permite identificar la dirección y la cantidad de cortocircuito en las aurículas. Otros hallazgos pueden confirmar la presencia de un cortocircuito hemodinámicamente significativo. Por ejemplo, la sobrecarga de volumen del VD puede producir abombamiento diastólico del septo ventricular a la izquierda durante la diástole, mientras el ventrículo izquierdo adopta una forma elíptica. Mediante ecocardiografía 2-D pueden identificarse venas pulmonares parcialmente anó-

malas, que es preciso buscar en los pacientes con defecto septal auricular para corregirlas en el momento de la intervención. El flujo de estas venas se puede seguir mediante Doppler en color. La ETT y la ecocardiografía subxifoidea suelen ser suficientes para definir la anatomía del septo auricular y las venas pulmonares en recién nacidos y niños pequeños. En el caso de niños más mayores y adultos, puede ser necesaria la realización de una ETT para la definición anatómica completa. No suele ser necesario utilizar cateterización

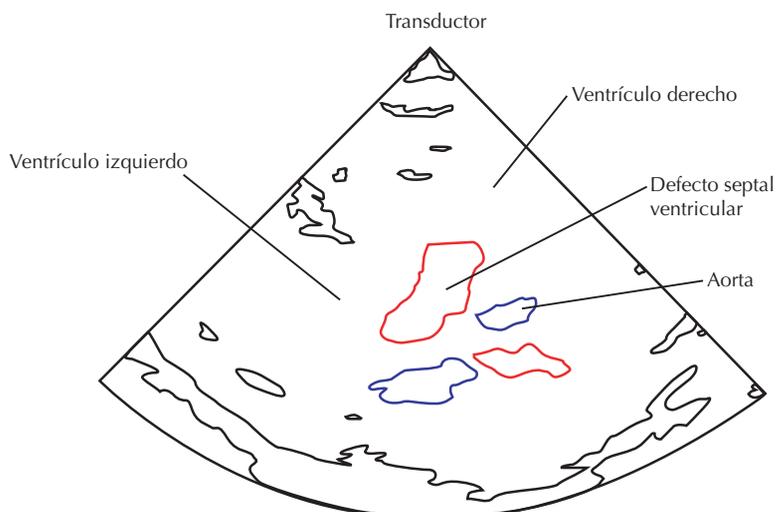
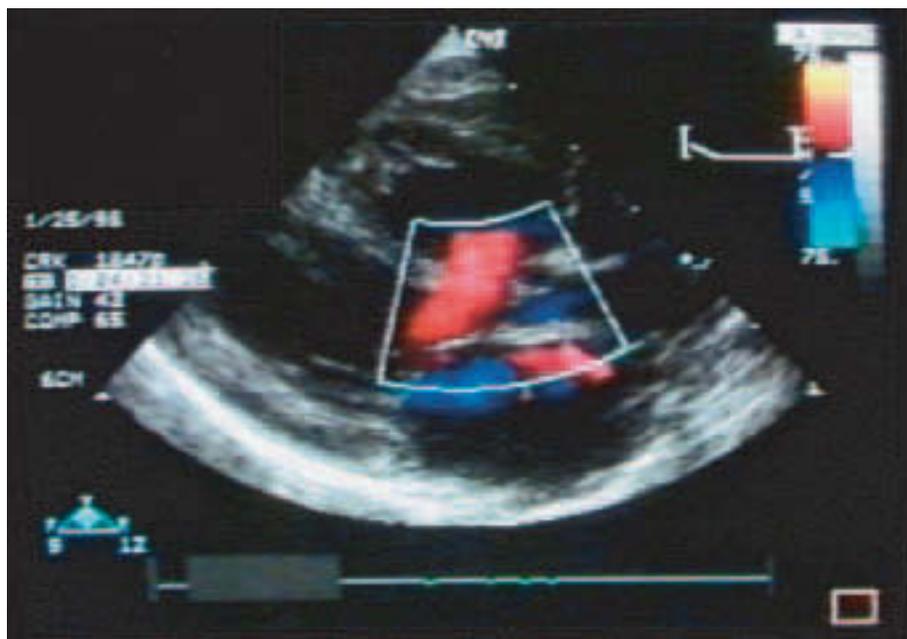


Figura 44-2. Defecto septal ventricular.

cardíaca en la evaluación de los defectos septales auriculares.

DEFECTO SEPTAL VENTRICULAR

Se necesitan múltiples proyecciones para visualizar el septo interventricular entero. La ETT con obtención de imágenes 2-D normalmente mostrará el tamaño y la localización de las comunicaciones interventriculares. Se puede utilizar la ecografía Doppler en color para determinar la dirección del cortocircuito a través del defecto septal ventricular (DSV)

(fig. 44-2). Midiendo la dirección y la velocidad del flujo a través del defecto, la ecografía Doppler de onda pulsada y continua puede utilizarse para calcular el gradiente de presión a través del defecto. La cateterización cardíaca no resulta necesaria antes de la cirugía, a menos que los hallazgos físicos y no invasivos sean atípicos o contradictorios.

DEFECTO SEPTAL AURICULOVENTRICULAR

La ecocardiografía también es una herramienta importante en la evaluación proepe-

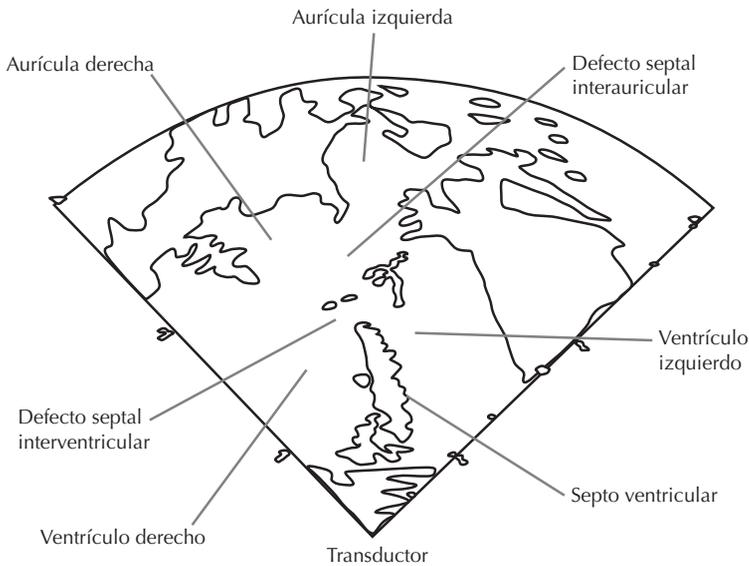
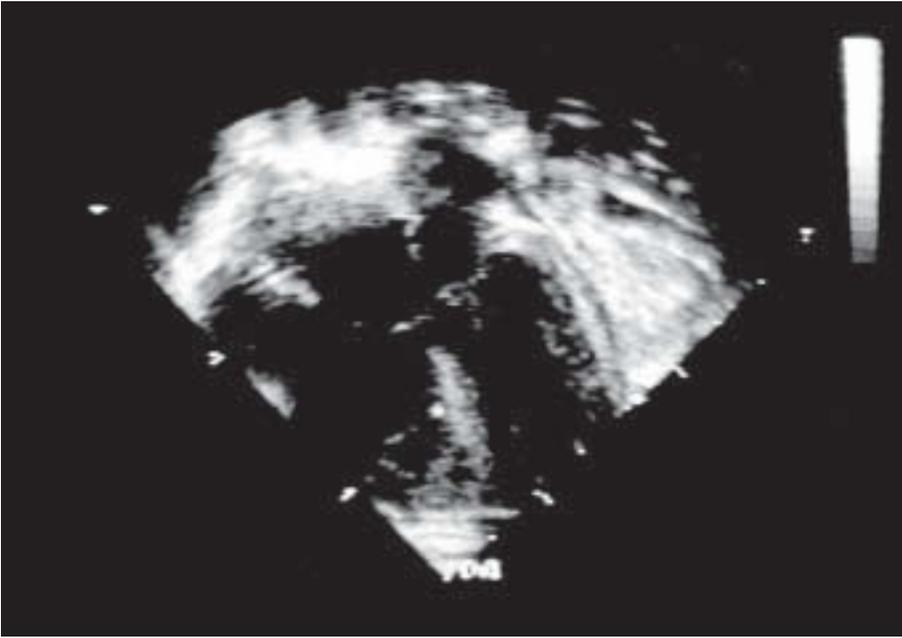


Figura 44-3. Defecto septal auriculoventricular.

ratoria de los defectos del septo auriculoventricular (DSAV) (fig. 44-3). Las imágenes 2-D definen la morfología de la válvula auriculoventricular (AV). Si la valva superior está hendida y tiene inserciones en la cresta del septo ventricular, se considera una válvula de tipo A. El encabalgamiento de las inserciones de la valva central superior en un músculo capilar en el ventrículo derecho define una válvula de tipo B. Si la valva superior no presenta inserciones en la cresta del septo interventricular y la valva flota libremente, se considera una válvula de tipo C.

Las inserciones de la valva septal superior pueden obstruir la porción ventricular del defecto restringiendo el cortocircuito o cruzar el tracto de salida; cualquiera de estas dos posibilidades puede obstruir el flujo sanguíneo aórtico. Las inserciones en el músculo papilar anterolateral tienden a rotar en el sentido opuesto a las agujas del reloj en los DSAV y asentarse mucho más cerca del músculo papilar posteromedial, lo que puede crear una deformación tipo «paracaídas» de la porción izquierda de la válvula AV. Cualquier sutura de longitud significativa de

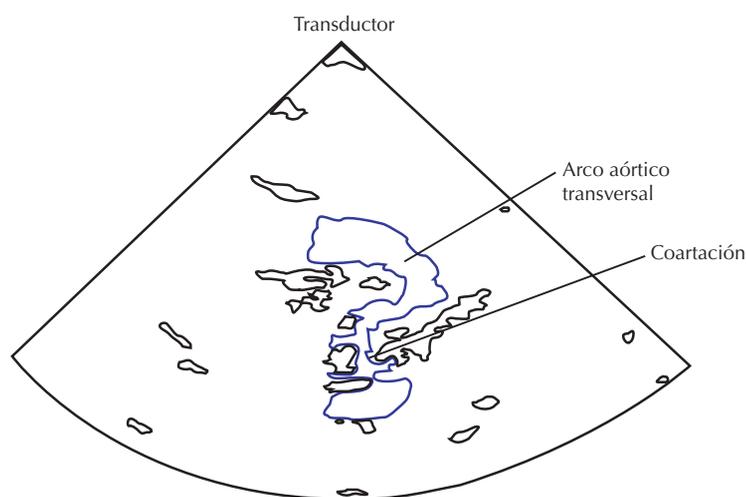
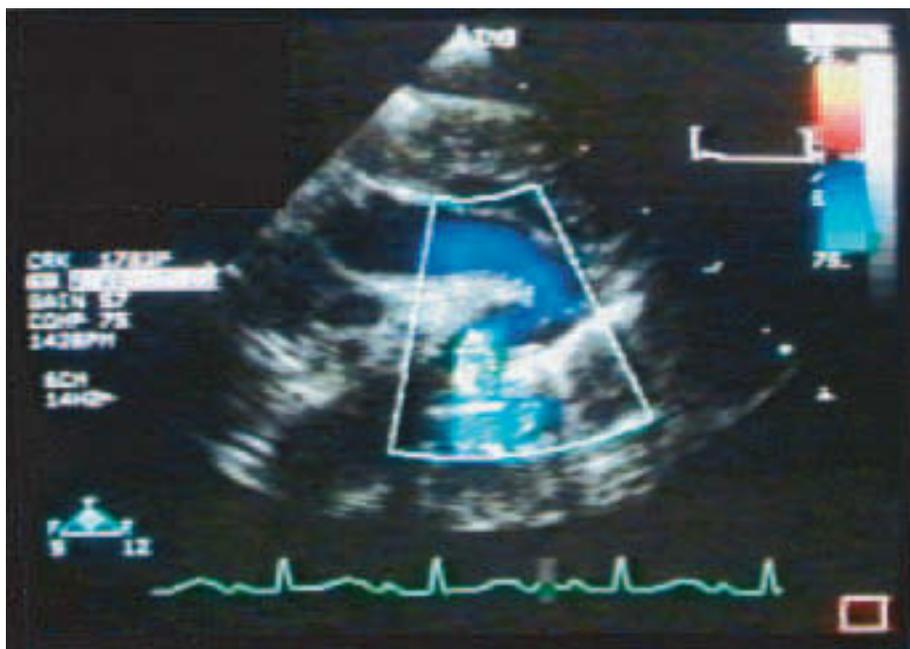


Figura 44-4. Coartación de la aorta.

las valvas superior e inferior durante la reparación quirúrgica supone el riesgo de provocar una obstrucción del flujo entrante del VI. En la forma intermedia del DSAV, no es infrecuente encontrar valvas acortadas e inmóviles con inserciones cordales gruesas que limitan la capacidad para formar de manera adecuada una válvula AV que funcione. Los hallazgos ecocardiográficos a veces pueden anticipar esta insuficiencia del tejido valvular.

La ecocardiografía Doppler en color de onda continua y pulsada evalúa los gradientes potenciales a través de los tractos de salida y muestra la dirección del cortocircuito a

través del defecto septal. El estudio con Doppler en color de la válvula AV suele revelar algún grado de insuficiencia. La válvula mitral con doble orificio, presente en alrededor del 5% de los DSAV, se puede identificar mediante ecocardiografía. El defecto septal auricular habitual de tipo *ostium primum* (con o sin cortocircuito a nivel ventricular) también puede visualizarse bien mediante ecocardiografía 2-D. El componente de DSV de los DSAV suele ser único y estar en la posición de entrada, aunque se pueden descartar múltiples defectos con el estudio detallado del septo con Doppler en color.

COARTACIÓN DE LA AORTA

La ecocardiografía puede ser valiosa en el diagnóstico de la coartación de la aorta (figura 44-4). El estrechamiento característico de la aorta con un «saliente posterior» puede identificarse mediante imágenes 2-D, aunque puede resultar difícil darse cuenta de ello en presencia de un conducto arterioso permeable. En presencia de un gradiente de presión, en el lugar de la coartación se presentará un chorro de alta velocidad. En el arco transversal distal, hay un flujo diastólico y sistólico hacia delante. Se observa flujo pulsátil amortiguado en la aorta torácica. Muchas veces existe un cierto grado de hipoplasia del arco aórtico transversal distal. La ecocardiografía 2-D normalmente permite distinguir la coartación de aorta del arco aórtico interrumpido, aunque podría ser necesario realizar una angiografía en caso de que los hallazgos fueran ambiguos. Es importante también evaluar si el paciente presenta otras anomalías que suelen presentarse con la coartación de la aorta. Como se ha señalado previamente, los DSV pueden ser bien definidos mediante ecocardiografía. Las anomalías de la válvula aórtica bicúspide y de la válvula mitral deberían ser cuidadosamente examinadas mediante imágenes 2-D y sonda Doppler en color y de onda pulsada. Se puede observar la obstrucción del tracto de salida del VI y otras formas de obstrucción subaórtica, incluido el mal alineamiento infundibular posterior en presencia de un DSV.

TRANSPOSICIÓN DE LAS GRANDES ARTERIAS

La ecocardiografía puede proporcionar un diagnóstico definitivo de la transposición de las grandes arterias demostrando que la aorta se origina en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar en el ventrículo izquierdo. Las imágenes transversales pueden determinar la presencia y tamaño de la comunicación interauricular. La ecocardiografía a menudo permite definir los orígenes de las grandes arterias, aunque es necesario disponer de una experiencia considerable para evaluar con seguridad otros patrones de ramificación distal. El Doppler pulsado y de flujo en color permitirá identificar un conducto arterioso permeable y delinear la magnitud del cortocircuito a nivel auricular y ventricular. La masa y los volúmenes ventriculares se pueden cuantificar tanto con la ecocardiografía 2-D como en modo M. La forma del septo interventricular en sístole in-

dica presiones diferenciales entre los ventrículos derecho e izquierdo, ya que el septo se abombará hacia la cámara que tiene menor tensión sobre su pared. Además, la presencia de signos de obstrucción en el tracto de salida del VI puede investigarse con Doppler pulsado y en color.

TETRALOGÍA DE FALLOT

El diagnóstico de tetralogía de Fallot requiere el estudio de las estructuras enumeradas en la tabla 44-1. Dado que la mayoría de éstas se visualizan bien mediante ecocardiografía, muchos recién nacidos no necesitan cateterización antes de la reparación de la tetralogía de Fallot con arteria pulmonar principal permeable y continuidad entre las ramas (fig. 44-5). El tracto de salida del VD suele visualizarse bien mediante imágenes que combinen los diferentes planos ecocardiográficos. Los diámetros del anillo de la válvula pulmonar y las arterias pulmonares proximales se miden en las proyecciones paraesternal, subxifoidea y supraesternal. El estudio cuidadoso del septo ventricular mediante técnicas Doppler en color y de onda pulsada puede revelar defectos septales adicionales que se observan con mayor frecuencia en los pacientes de menos de 1 año de edad. Se deben visualizar tanto los orígenes como las ramas proximales de las arterias coronarias izquierda y derecha, ya que el origen de la coronaria izquierda anterior descendente desde la arteria coronaria derecha y la presencia de una rama conal prominente son asociaciones poco frecuentes que pueden influir de manera significativa en el manejo quirúrgico del tracto de salida del VD en aquellos pacientes que necesitan un parche en el flujo saliente. La incidencia del arco aórtico derecho es elevada en los pacientes con tetralogía de Fallot. La presencia del arco aórtico derecho suele demostrarse claramente mediante la combinación de la radiografía

Tabla 44-1
Diagnóstico de la tetralogía de Fallot

- Niveles y gravedad de la obstrucción del tracto saliente del ventrículo derecho
- Tamaño del anillo de la válvula pulmonar
- Tamaño de la arteria pulmonar principal y rama
- Defecto septal ventricular (único frente a múltiple)
- Origen de la arteria coronaria anterior izquierda descendente
- Colaterales aortopulmonares
- Anatomía del arco aórtico

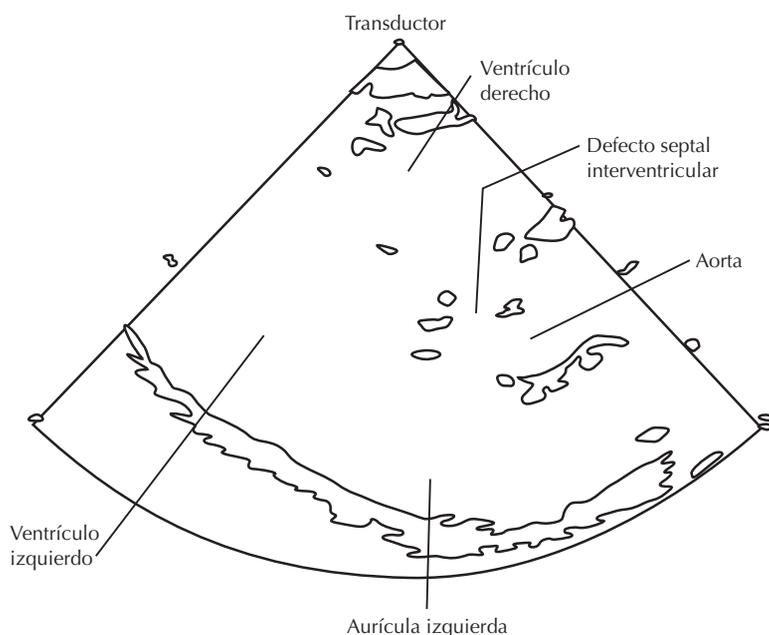


Figura 44-5. Tetralogía de Fallot.

simple de tórax y la ETT. Es fundamental disponer de esta información antes de considerar una operación en etapas del cortocircuito.

ATRESIA PULMONAR

Cuando un examen ecocardiográfico inicial determina la presencia de atresia pulmonar con septo ventricular intacto (fig. 44-6), es muy importante definir el nivel de la obstruc-

ción del tracto de salida del VD y la morfología del VD, incluidas la entrada, la salida y los componentes trabeculares. Se ha de conocer la naturaleza de la comunicación interauricular a fin de descartar restricciones existentes o potenciales al cortocircuito esencial derecha-izquierda. Las proyecciones subxi-foides del septo interauricular mostrarán el tamaño y la posición del foramen oval o del defecto septal. En el foramen oval el aleteo

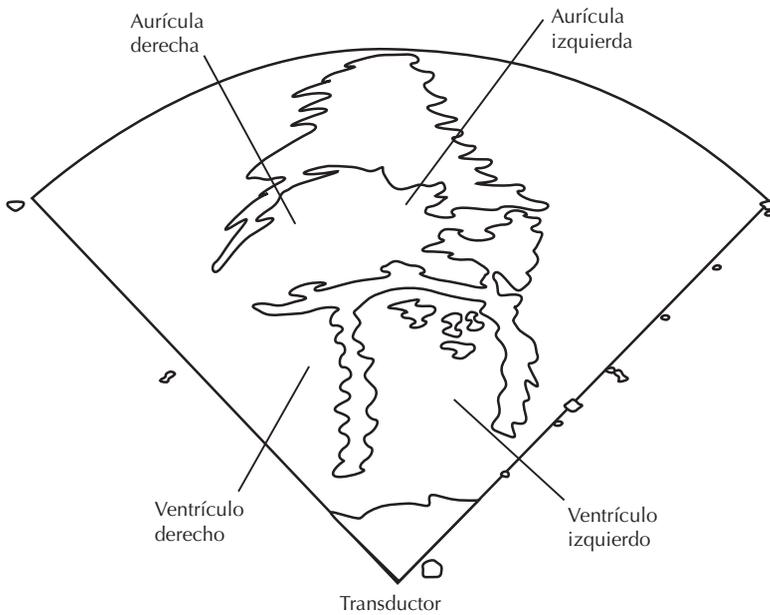
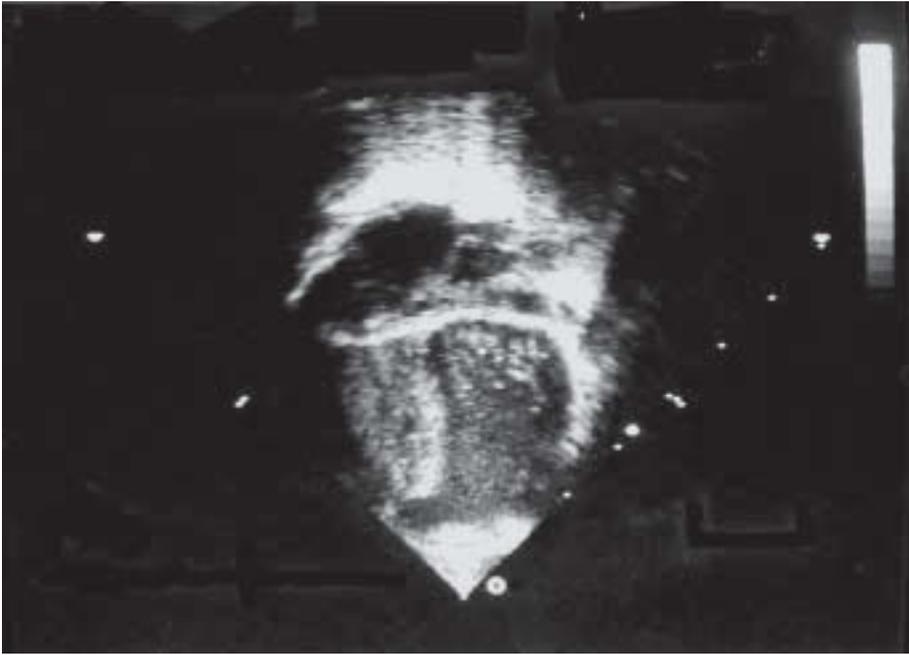


Figura 44-6. Atresia pulmonar.

valvular suele desviarse hacia la aurícula izquierda, aunque la valva se mueve hacia atrás y hacia delante durante el ciclo cardíaco, a menos que haya una comunicación obstructiva. La dinámica del flujo a través del septo auricular se puede definir mediante Doppler en color y de onda pulsada. Un flujo no pulsátil con una velocidad en el rango de 2 m/s sugiere de manera convincente una comunicación auricular obstructiva, especial-

mente en un paciente que presente hepatomegalia y evidencia de bajo gasto cardíaco.

RETORNO VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL

La ecocardiografía bidimensional permitirá determinar con precisión la anatomía venosa pulmonar en aquellas circunstancias en las que se presenta un retorno venoso pulmonar anómalo total o parcial. Los exámenes de Doppler

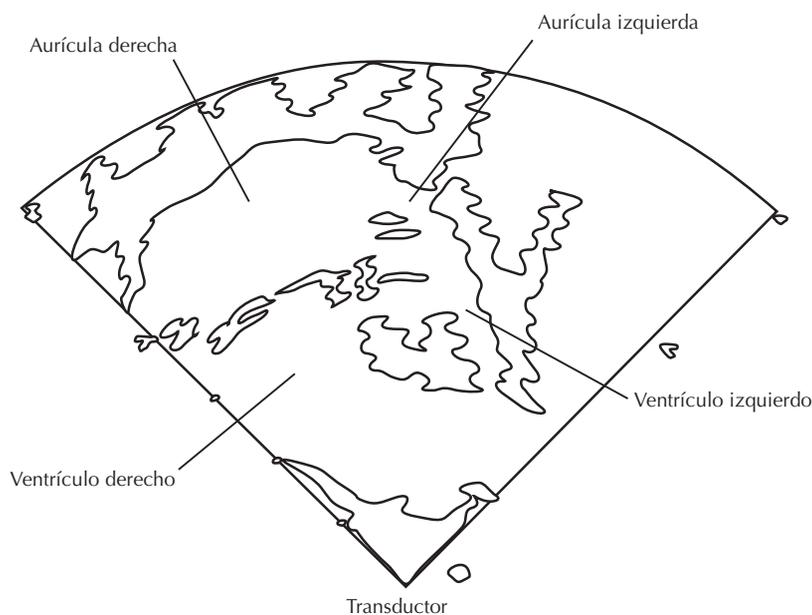
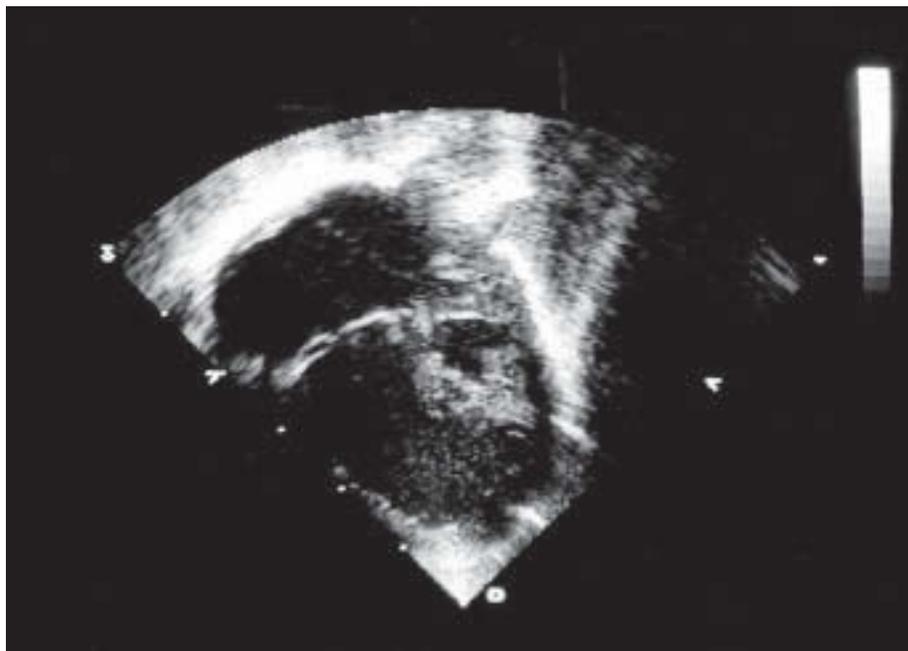


Figura 44-7. Corazón izquierdo hipoplásico.

en color y de onda pulsada son necesarios para confirmar la presencia de obstrucción. Un flujo venoso turbulento no pulsátil, con una velocidad de al menos 2 m/s indica una obstrucción hemodinámicamente significativa. La anatomía intracardíaca ha de ser evaluada mediante ecocardiografía, ya que aproximadamente en el 30% de los casos hay otras lesiones congénitas significativas, incluidos conducto arterioso permeable, isomerismo auricular, DSV, ven-

trículo único, transposición de las grandes arterias y anomalías venosas sistémicas. El retorno venoso pulmonar anómalo total se asocia de manera significativa con cardiopatías congénitas complejas y asplenia.

VENTRÍCULO ÚNICO

La ecocardiografía es una valiosa herramienta para la definición de la anatomía del

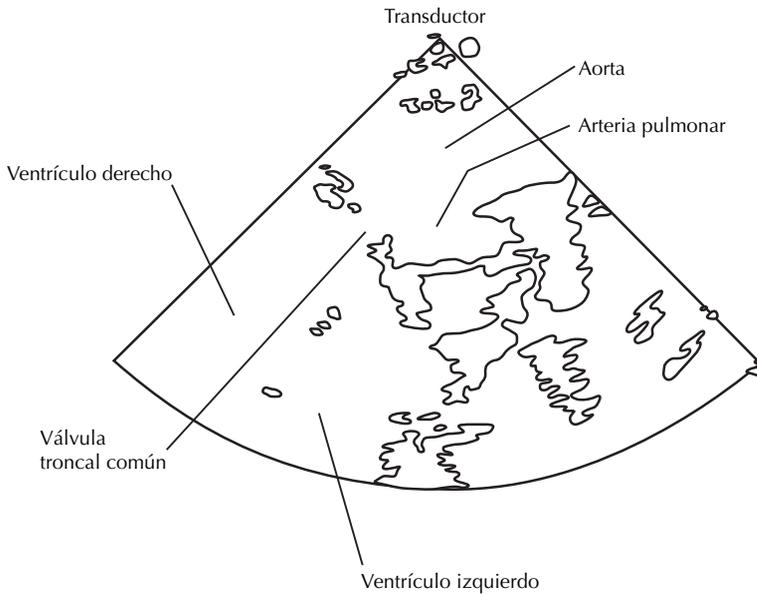
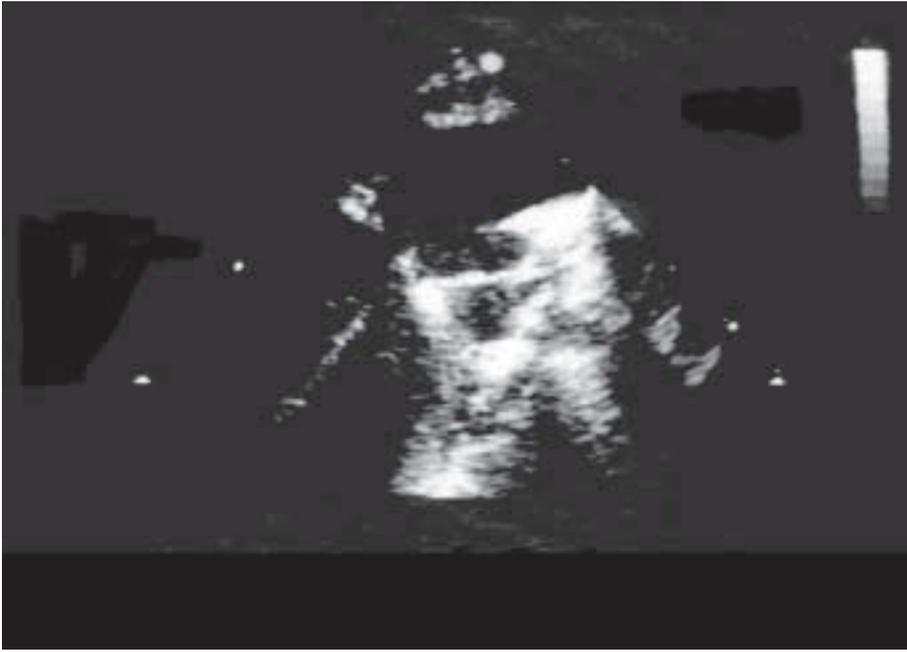


Figura 44-8. Tronco arterioso.

corazón univentricular (fig. 44-7). Mediante Doppler color direccional de onda pulsada se miden tanto las comunicaciones interauriculares como las interventriculares, y se aprecian las obstrucciones. Si se encuentra que una cámara de flujo saliente (ventrículo hipoplásico) se comunica con un ventrículo dominante a través del foramen bulboventricular (DSV), las dimensiones de la comunicación interventricular se han de obtener con dos proyecciones ortogonales. Con estas proyec-

ciones se puede predecir si la conexión se volverá obstructiva en un futuro. Esta predicción se hace teniendo en cuenta el área transversal de la conexión, normalizada con respecto al área de la superficie corporal y sus límites musculares o membranosos. El examen Doppler del flujo subarterial saliente puede detectar incluso obstrucciones leves por el incremento de la velocidad del flujo sanguíneo. Cuando la aorta sale de la cámara hipoplásica, es especialmente importante de-

tecar incluso una obstrucción pequeña, ya que existe el peligro de que se desarrolle una obstrucción subaórtica. Por lo tanto, es necesario realizar estudios seriados, particularmente tras aquellas intervenciones que reducen la precarga o la poscarga ventricular (incluidos el uso de medicación o los procedimientos quirúrgicos).

La manera más clara de definir la anatomía de la válvula AV es mediante imágenes ecocardiográficas. Cualquier estenosis o regurgitación debe ser cuantificada mediante imágenes del flujo obtenidas con Doppler de onda pulsada y en color. En los pacientes con una banda arterial pulmonar, la ecocardiografía evalúa la posición de la banda, la morfología de las ramas proximales de la arteria pulmonar y los gradientes a cualquier nivel.

Aunque la función ventricular se puede calcular utilizando la ecocardiografía, la precisión de la ecocardiografía en esta circunstancia puede verse limitada por la falta de uniformidad de la geometría ventricular, particularmente en pacientes con ventrículo derecho morfológico único. Dadas las grandes diferencias en precarga y poscarga en los pacientes con corazón univentricular, las medidas de contractilidad que son menos independientes de la carga, como la velocidad de acortamiento circunferencial de la fibra, tienen mayor valor que una simple fracción de eyección. No obstante, ni siquiera estos índices son fiables con obstrucción subaórtica o cuando la geometría ventricular no se ajusta a un elipsoide prolatado, y algunas veces se requieren métodos alternativos para la evaluación de la función ventricular (RM o venticulografía isotópica). Se necesita un método fiable para evaluar la función ventricular de forma seriada con el fin de realizar una planificación temporal óptima de las etapas de corrección y/o paliación quirúrgica (v. cap. 50).

TRONCO ARTERIOSO

La ecocardiografía permite visualizar la gran raíz troncal que recubre el DSV subarterial (fig. 44-8). El origen de las arterias pulmonares puede ser visto como un tronco único, o las arterias pueden salir de forma separada de la raíz troncal proximal. Se puede determinar el número de valvas de las válvulas troncales mediante la combinación de ecocardiografía Doppler e imágenes 2-D. La presencia de regurgitación o estenosis valvular o la estenosis en el origen de la arteria o las ramas pulmonares puede y debe ser evaluada me-

dante ETT. La aparición de una pequeña porción aórtica ascendente y una porción pulmonar más grande del tronco común debería dar lugar a un examen cuidadoso del arco aórtico desde las proyecciones supraesternal, paraesternal alta y subxifoidea del transductor para determinar si existe una coartación de aorta o un arco aórtico interrumpido asociados.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El refinamiento de las técnicas ecocardiográficas pediátricas permite obtener unas imágenes muy precisas de la anatomía y la fisiología evolutiva de las lesiones cardíacas congénitas. En el caso de muchas lesiones sencillas, los estudios invasivos pueden eliminarse por completo. En algunas lesiones, como el defecto septal auricular, la coartación de la aorta y el conducto arterioso permeable, en la mayoría de los casos la cirugía se practica de acuerdo con la evaluación perioperatoria no invasiva. Algunas lesiones complejas, como los DSAV, el ventrículo único y las anomalías conotruncales complejas, han sido paliadas o reparadas mediante cirugía sin cateterización cardíaca, aunque las estrategias utilizadas varían localmente en función de la experiencia del equipo de diagnóstico y quirúrgico en cada anomalía. Incluso en el caso de lesiones complejas que requieren cateterización cardíaca, los avances en la ecocardiografía han disminuido el número de cateterizaciones necesarias durante la vida del paciente. A medida que el uso de la ecocardiografía se ha vuelto predominante en la evaluación preoperatoria de las lesiones cardíacas, la cateterización cardíaca ha ido adoptando un papel cada vez más terapéutico, utilizándose en el cierre del conducto arterioso permeable y los defectos septales, la oclusión de las estructuras vasculares y el alivio de las obstrucciones del flujo saliente (v. cap. 45). Estos avances están estrechamente interrelacionados con la evolución de la cirugía cardíaca hacia la reparación de lesiones cada vez más complejas en edades cada vez más tempranas (cap. 46).

Bibliografía

- George B, Disessa TG, Williams RG, Friedman WF, Laks H. Coarctation repair without catheterization in infants. *Am Heart J* 1987;114:1421-1425.
- Leung MP, Mok CK, Hui PW. Echocardiographic assessment of neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 1988;12:719-725.

- Murphy DJ, Ludomirsky A, Huhta JC. Continuous wave Doppler in children with ventricular septal defect: Noninvasive estimation of intraventricular pressure gradient. *Am J Cardiol* 1986;57:428-432.
- Pasquini L, Sanders SP, Parness IA, Colan SD. Diagnosis of coronary artery anatomy by two-dimensional echocardiography in patients with transposition of the great arteries. *Circulation* 1987;75: 557-564.
- Sanders SP, Bierman FZ, Williams RG. Conotruncal malformation: Diagnosis in infancy using subxiphoid two dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1982;50:1361-1367.
- Shimazaki Y, Maehara T, Blackstone EH, Kirklin JW, Barger LM. The structure of the pulmonary circulation in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:1048-1058.
- Smallhorn JF, Freedom RM. Pulsed Doppler echocardiography in the pre-operative evaluation of total anomalous pulmonary venous connection. *J Am Coll Cardiol* 1986;8:1413-1420.
- Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. *Echocardiography in Pediatric Heart Disease*. St. Louis: Mosby; 1997:23-75.

Capítulo 45

Intervenciones con catéter cardíaco en las cardiopatías congénitas

Gregory H. Tatum y Elman G. Frantz

Los objetivos y técnicas de cateterismo cardíaco en pacientes con cardiopatía congénita han evolucionado con rapidez. Para propósitos diagnósticos, el cateterismo cardíaco muchas veces ha sido sustituido por la ecocardiografía. Por el contrario, el valor de los procedimientos intervencionistas transcatóter sigue creciendo. En algunos casos, estos procedimientos son complementos importantes de la cirugía, evitando la necesidad de una operación temprana en un niño en crecimiento o la necesidad de reoperación tras una corrección quirúrgica primaria. En muchos casos, estas intervenciones cardíacas transcatóter sustituyen a los procedimientos quirúrgicos a corazón abierto, dando como resultado la disminución de la duración de la estancia hospitalaria, de los costes y del malestar del paciente.

SEPTOSTOMÍA AURICULAR CON BALÓN

La cardiología pediátrica intervencionista tiene sus orígenes en 1996, cuando Rashkind introdujo la septostomía auricular con balón como procedimiento paliativo en pacientes con transposición de las grandes arterias (figura 45-1). Se pasa un balón grande por vía transvenosa a través del foramen oval y a continuación se estira con fuerza del mismo a través del septo auricular, rompiendo el delgado tejido del suelo de la fosa oval; de esta manera, se crea un defecto septal auricular más amplio y se mejora así la mezcla intracardiaca y el aporte sistémico de oxígeno. Aunque la prostaglandina y el perfeccionamiento de las técnicas quirúrgicas han eliminado la necesidad de realizar este procedimiento en muchos recién nacidos, la septostomía auricular con balón sigue siendo un procedimiento paliativo de supervivencia para algunos de ellos. Aunque inicialmente la septostomía auricular con balón se practicaba en el laboratorio de cateterismo cardíaco, actualmente se realiza de forma segura y eficaz a la cabecera del paciente bajo guía ecocardiográfica.

VALVULOPLASTIA CON BALÓN

Estenosis pulmonar

La valvuloplastia pulmonar con balón se ha convertido en el estándar de tratamiento para la estenosis pulmonar (fig. 45-2). El procedimiento está indicado en recién nacidos sintomáticos y niños más mayores cuyo gra-

diente de presión sistólica supera los 30 a 35 mmHg. Tras la realización de las mediciones hemodinámicas preliminares y la angiografía, se coloca un catéter hueco y un alambre por vía transvenosa a través de la válvula estenótica. A continuación se sustituye este catéter por un catéter con balón de dilatación con un diámetro 20 a 40% mayor que el diámetro del anillo valvular, y se infla el balón hasta que se haya visto desaparecer el estrechamiento. La comparación de la valvuloplastia con balón de la válvula pulmonar con la cirugía es favorable a la valvuloplastia. La valvuloplastia con balón de la válvula pulmonar proporciona el mismo alivio de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, con menor insuficiencia de la válvula pulmonar y una tasa inferior de complicaciones, no requiere un ingreso hospitalario prolongado y resulta un procedimiento más cómodo para el paciente. En los neonatos con estenosis pulmonar crítica, la valvuloplastia con balón es un reto mayor desde el punto de vista técnico, con tasas más elevadas de complicaciones. No obstante, sigue siendo el procedimiento de elección, con resultados definitivos en la mayoría de los pacientes. El resultado a largo plazo de este procedimiento es excelente, con la excepción ocasional de aquellos pacientes con válvulas pulmonares displásicas o en neonatos con anillo valvular hipoplásico. El procedimiento se puede practicar incluso en recién nacidos con atresia pulmonar y septo ventricular íntegro tras la perforación inicial de la válvula atrésica.

Septostomía auricular con balón (técnica)

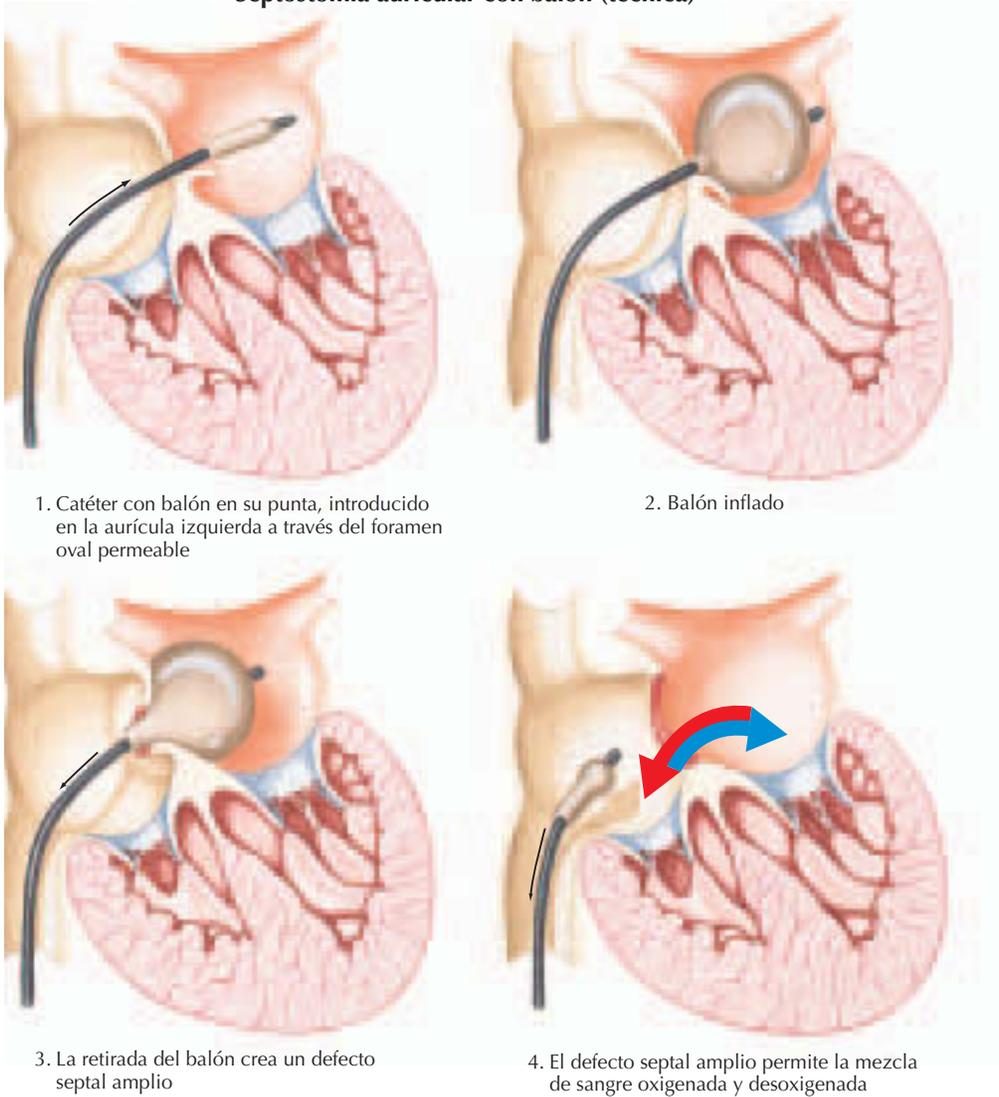


Figura 45-1. Transposición de las grandes arterias.

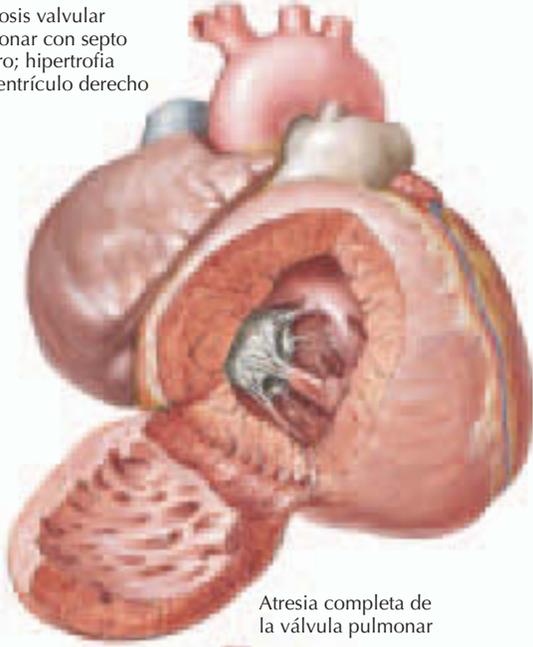
Estenosis aórtica

Dos grupos distintos de pacientes con estenosis congénita de la válvula aórtica son candidatos a la dilatación con balón de la válvula aórtica mediante intervención transcatóter: los recién nacidos con estenosis aórtica crítica, que son sintomáticos poco después del nacimiento, y los niños más mayores con estenosis aórtica moderadamente grave, que suelen ser asintomáticos (fig. 45-3). Los niños con estenosis congénita de la válvula aórtica suelen someterse a intervención cuando son sintomáticos o cuando el gradiente pico de la

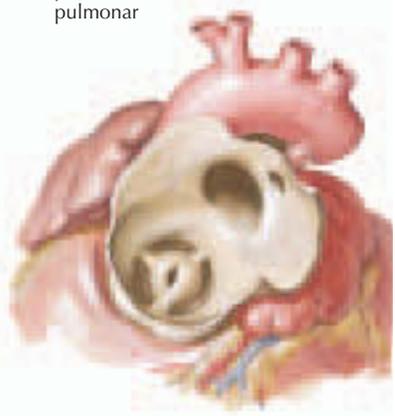
presión sistólica supera los 60 mmHg. El gradiente pico de la presión se calcula comúnmente mediante ecocardiografía Doppler. La válvula se suele cruzar de forma retrógrada, y se enrolla un alambre de intercambio en el ápex del ventrículo izquierdo. Se coloca un catéter con balón de dilatación a lo largo del alambre, con un diámetro del 90 al 100% del diámetro del anillo valvular, y se infla varias veces el balón hasta hacer desaparecer el estrechamiento formado por la válvula sobre el balón.

La valvuloplastia aórtica con balón se considera el tratamiento inicial de elección para la

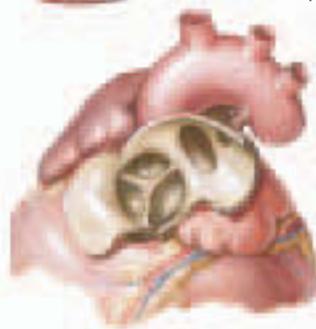
Estenosis valvular pulmonar con septo íntegro; hipertrofia del ventrículo derecho



Válvula pulmonar estenótica vista desde arriba. Dilatación postestenótica del tronco pulmonar



Atresia completa de la válvula pulmonar



Válvula pulmonar bicúspide



F. Netter M.D. © IGM LAMARCA SYSTEMS

A



B



C

Figura 45-2. Estenosis y atresia pulmonar valvular. A) Ilustración de las características anatómicas de la estenosis y la atresia pulmonar congénita. B) Angiograma del ventrículo derecho en proyección lateral en un neonato con estenosis crítica de la válvula pulmonar, que muestra la válvula con forma de cúpula con un diámetro del anillo de 5,9 mm y un pequeño chorro postestenótico. C) Proyección lateral de un catéter con balón dilatador de 8 mm de diámetro completamente inflado alrededor del anillo. El balón se ha pasado sobre un alambre guía que había sido colocado a través del conducto hasta la aorta descendente.

estenosis aórtica congénita, si bien es un procedimiento paliativo con futuras intervenciones previstas. Muchos pacientes necesitan la repetición de la intervención en los 5 a 10 años

siguientes a la realización del procedimiento, aunque menos de la mitad de ellos requieren sustitución quirúrgica de la válvula aórtica después de 10 años de seguimiento. La inter-

Válvula aórtica bicúspide congénita

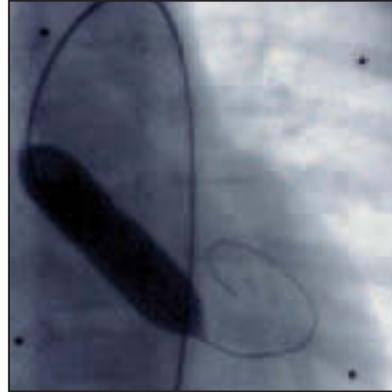


A

Estenosis congénita de la válvula aórtica



B



C

Figura 45-3. Estenosis aórtica congénita. A) Ilustración de las características anatómicas de la estenosis aórtica congénita. B) Angiograma del ventrículo izquierdo en proyección lateral, que muestra la válvula aórtica en forma de cúpula con un diámetro del anillo valvular de 9,6 mm y dilatación postestenótica de la aorta ascendente. C) Proyección anteroposterior de un catéter con balón dilatador de 9 mm de diámetro completamente inflado alrededor del anillo. El balón se ha pasado sobre un alambre guía que había sido colocado retrógradamente a través de la válvula y enrollado en el ápex del ventrículo izquierdo.

vención por catéter y la intervención quirúrgica han mostrado ser igualmente eficaces para aliviar la obstrucción del flujo de salida del ventrículo izquierdo, y presentan una incidencia similar de insuficiencia aórtica posterior, necesidad de repetición de la intervención, sustitución de la válvula, mortalidad y conservación del estatus funcional.

ANGIOPLASTIA CON BALÓN Y COLOCACIÓN DE ENDOPRÓTESIS (STENT) VASCULAR

Estenosis de la arteria pulmonar

La estenosis de la arteria pulmonar periférica es frecuente, y se produce como una lesión congénita o como complicación de una intervención quirúrgica previa. Desgraciadamente, este tipo de estenosis es difícil de tratar. La cirugía ofrece un éxito limitado y es frecuente la reestenosis. A pesar de que los resultados distan de ser ideales, la angioplastia se ha convertido en el procedimiento ini-

cial de elección, especialmente en los pacientes más jóvenes en edad de crecimiento. Se coloca un catéter y un balón a través del vaso estenótico y se hace avanzar el catéter con balón dilatador hasta el punto adecuado, donde es inflado hasta que desaparezca el estrechamiento. Inicialmente se utilizaron balones de baja presión, pero dieron resultados modestamente satisfactorios sólo en alrededor de la mitad de los pacientes. Aunque la introducción de balones de alta presión ha mejorado la tasa de éxito, la reestenosis sigue siendo un problema. Los balones de corte han proporcionado un éxito inicial prometedor, pero se siguen necesitando estudios de seguimiento a largo plazo.

Las endoprótesis expandibles con balón representan un avance importante frente a la angioplastia en el tratamiento de la estenosis de la arteria pulmonar (fig. 45-4). El uso de endoprótesis ha incrementado la tasa de éxito agudo y ha dado como resultado un mayor incremento del tamaño arterial que con el ba-

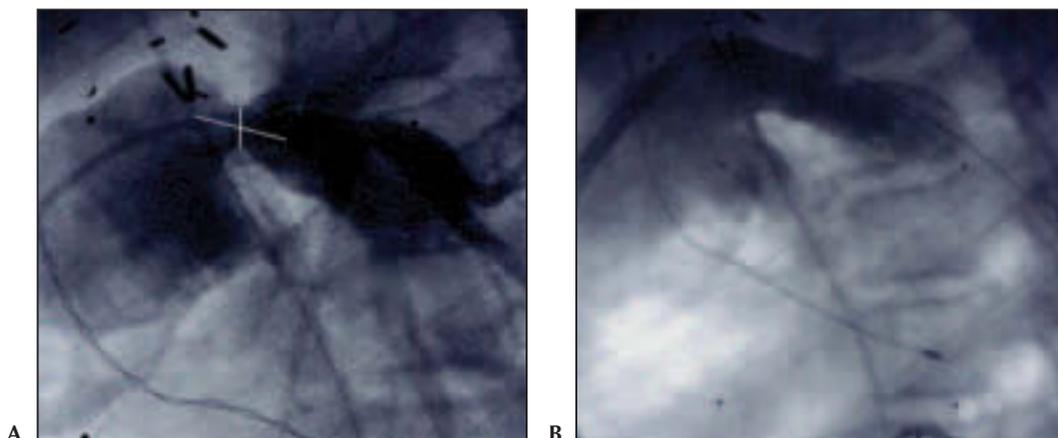


Figura 45-4. Estenosis de la arteria pulmonar. A) Arteriograma pulmonar en proyección lateral de un paciente con tetralogía de Fallot en fase postoperatoria tardía, que muestra una discreta estenosis de la arteria pulmonar proximal izquierda con un diámetro mínimo de 6 mm sobre una longitud de 13,4 mm. B) Arteriograma pulmonar en proyección lateral que muestra estenosis no residual tras la expansión de una endoprótesis comercial que utiliza un balón de 12 mm de diámetro.

lón dilatador. La endoprótesis se monta y se adapta manualmente en el catéter de balón dilatador de alta presión. A continuación, el complejo endoprótesis-balón se hace avanzar sobre un alambre a lo largo de una vaina larga de gran calibre colocada previamente a través de la estenosis. Tras el posicionamiento cuidadoso de la endoprótesis y los angiogramas de prueba, se expande la endoprótesis inflando el balón. La limitación principal para el uso de endoprótesis es el tamaño del paciente. Aunque se ha informado de una modesta expansión posterior de las endoprótesis, la colocación de una endoprótesis en un niño pequeño supone un reto técnico y muchas veces obliga a someter al niño a cirugía en el futuro. Si bien las mejoras en el diseño de las endoprótesis han facilitado su colocación en posiciones remotas, los lugares con endoprótesis con un diámetro final inferior a los 6 a 8 mm con frecuencia se vuelven de nuevo estenóticos o desarrollan trombosis locales. Las complicaciones exclusivas de la colocación de endoprótesis incluyen la obstrucción de las ramas laterales o la rotura no lineal del balón, o la colocación errónea de la endoprótesis, con necesidad de extracción quirúrgica.

Coartación de la aorta

La coartación congénita de la aorta es un ligero estrechamiento de la aorta yuxtaductal que, en su forma neonatal crítica, muchas veces se asocia con hipoplasia de la aorta proximal (fig. 45-5). La coartación recurrente de la

aorta se produce tras la reparación quirúrgica primaria y es particularmente frecuente tras la reparación neonatal. La intervención se practica con carácter urgente en los recién nacidos sintomáticos y de forma electiva en los casos de hipertensión de las extremidades superiores o cuando el gradiente estimado de presión sistólica a través de la coartación supera los 20 mmHg.

La angioplastia con balón en la coartación se utilizaba inicialmente en niños que presentaban coartación recurrente, ya que la repetición de la cirugía era difícil desde un punto de vista técnico, conllevaba un aumento de la tasa de complicaciones y presentaba unas tasas de mortalidad que, en algunas series, alcanzaban el 10-20%. El procedimiento implica pasar un catéter y un alambre retrógradamente a través del lugar de la coartación hasta la aorta ascendente, donde se enrolla el alambre. Se pasa a lo largo del alambre un catéter con balón dilatador, con un diámetro de 2 a 4 veces mayor que el diámetro de la coartación sin que supere en más de 2 mm el diámetro de la aorta proximal, y se infla el balón varias veces hasta que se haya eliminado el estrechamiento. Se obtienen las presiones de seguimiento y se realiza una angiografía para asegurar que se haya alcanzado un resultado adecuado y no haya disección (fig. 45-6). La dilatación con balón ha sido ampliamente aceptada para la coartación recurrente. El procedimiento tiene una tasa de éxito del 80 al 90% para alcanzar un gradiente de coartación residual inferior a los 20 mmHg y conlleva un riesgo bajo de complicaciones.

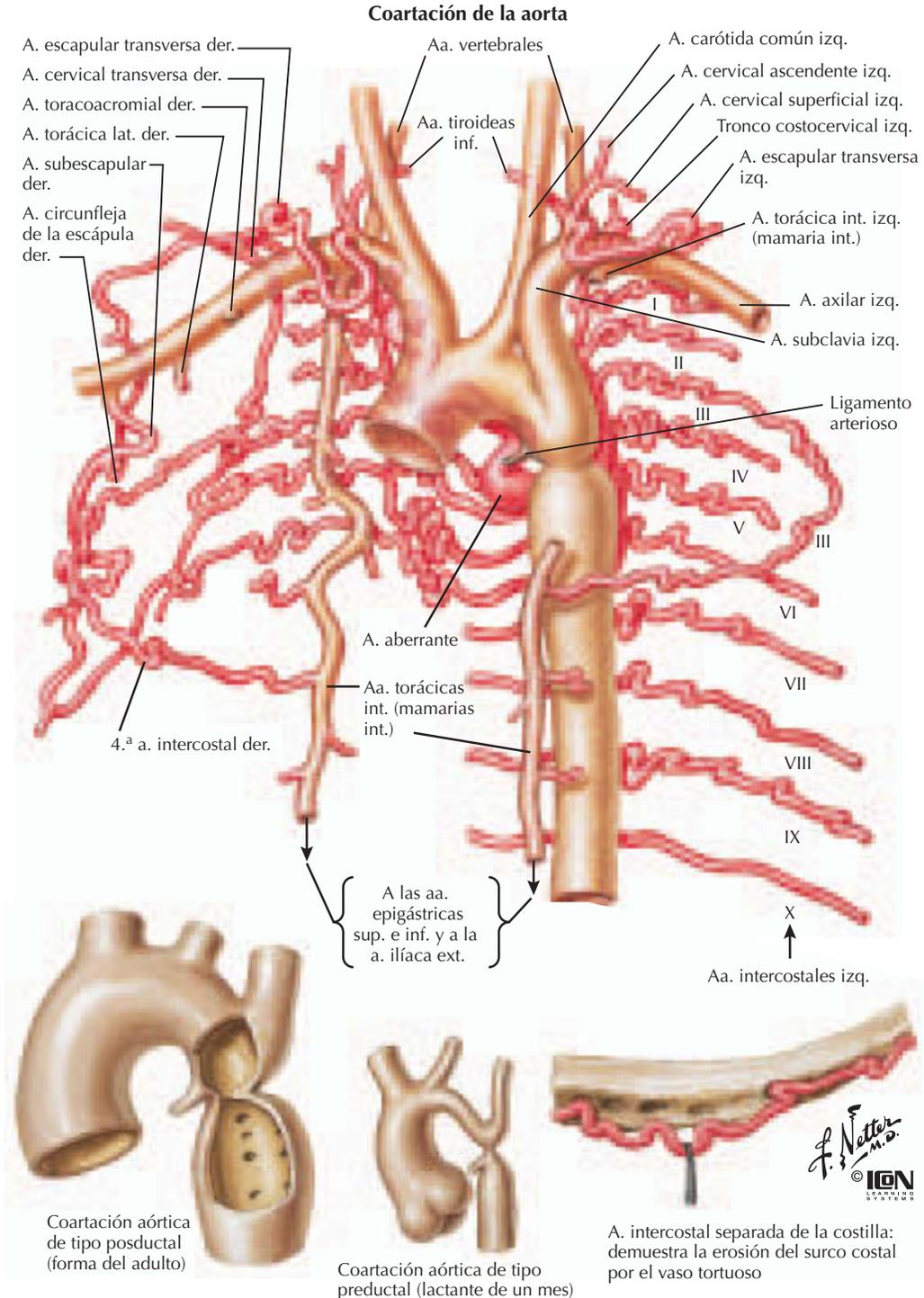


Figura 45-5. Anatomía de la coartación de la aorta en neonatos y niños.

La angioplastia de la coartación nativa no tiene una aceptación tan amplia, debido principalmente a la preocupación por la reestenosis y la formación de aneurisma en el lugar de la dilatación. Los factores que permiten predecir la reestenosis son la edad joven, un arco

hipoplásico, un diámetro de coartación inferior a los 3,5 mm y un gradiente postdilatación superior a los 20 mmHg. Debido a la alta tasa de reestenosis en neonatos, el procedimiento es más paliativo que curativo en este grupo de edad. En contraste con los primeros

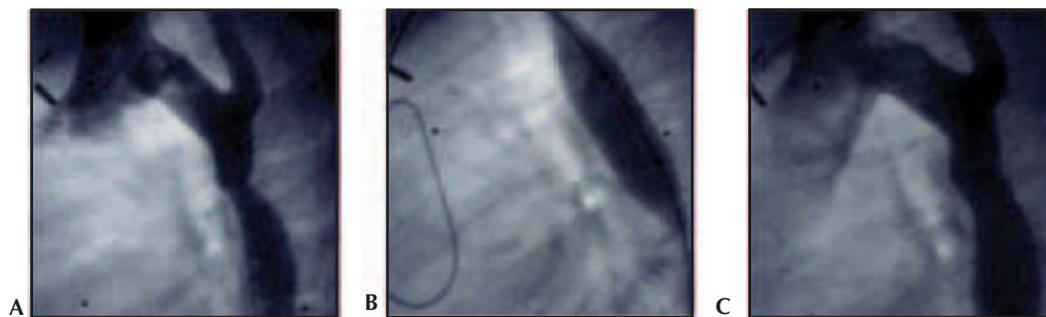


Figura 45-6. Coartación de aorta. A) Angiograma en proyección lateral que muestra una coartación de aorta recurrente distal a la arteria subclavia izquierda. B) Catéter con balón dilatador completamente inflado en el sitio del estrechamiento, guiado por una asa de alambre en la aorta ascendente. C) Angiograma de seguimiento que muestra una mejoría notable del calibre de la aorta en el sitio de la coartación, sin formación de aneurisma ni estenosis residual.

informes, los estudios recientes informan de una baja incidencia de desarrollo de aneurisma, similar a la tasa de desarrollo de aneurisma observada en pacientes quirúrgicos. En un número creciente de centros, se prefiere la angioplastia con balón en la coartación nativa para los pacientes con edades superiores a los 6 meses o con peso superior a los 8 kg.

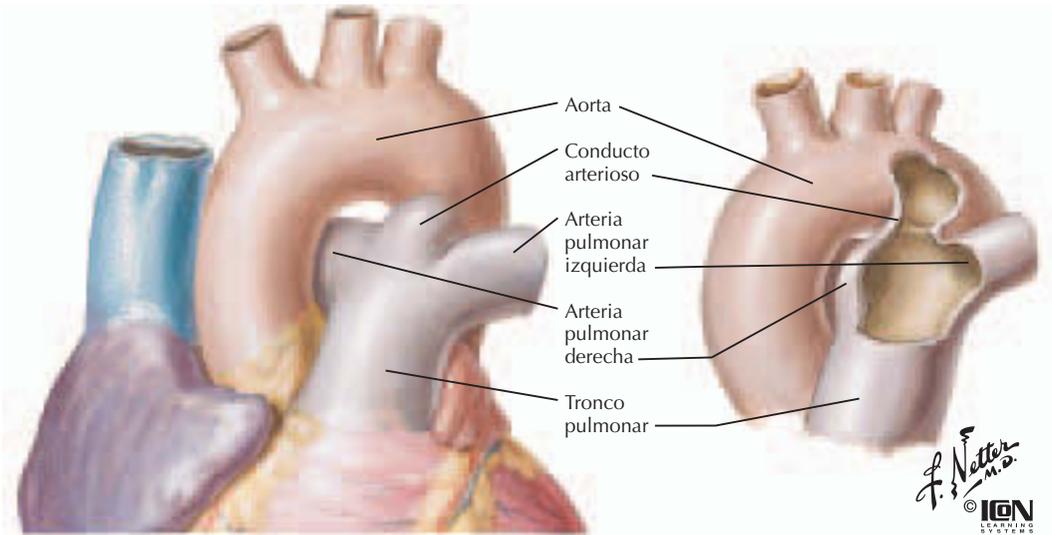
Las endoprótesis se han utilizado también en el tratamiento de la coartación congénita recurrente. En los pacientes con coartación de un segmento largo sin estenosis focal, la colocación de una endoprótesis puede dar un resultado más favorable que la angioplastia. Aunque las endoprótesis se pueden volver a expandir más adelante, existe un riesgo importante de estenosis adquirida en los niños en crecimiento. Es por ello que el uso de endoprótesis se ha limitado principalmente a los pacientes en los que se ha completado el crecimiento. Los resultados son prometedores en este grupo de pacientes, muchos de los cuales han sido sometidos a varios procedimientos quirúrgicos.

CIERRE TRANSCATÉTER DE LAS LESIONES CONGÉNITAS DE CORTOCIRCUITO

Conducto arterioso persistente

Aunque el conducto arterioso es un canal vascular necesario en la vida fetal, en la vida posnatal un conducto arterial persistentemente permeable puede causar insuficiencia cardíaca congestiva o hipertensión pulmonar, y existe el riesgo de endarteritis durante toda la vida. Cuando el conducto arterioso persiste más allá de la infancia y tiene significación clínica en la exploración física y la ecocardiografía, debería cerrarse para prevenir

este tipo de morbilidad. El ligamento y la división quirúrgica mediante toracotomía han demostrado tener muchísimo éxito y en la mayoría de los casos no conllevan complicaciones, aunque este procedimiento requiere ingreso hospitalario, es doloroso, deja una cicatriz y en ocasiones conduce a escoliosis. El método estándar del cierre transcáter percutáneo con espirales de Gianturco fue introducido en la década de 1990. Estas espirales de acero inoxidable preformadas, de calibre, diámetro y longitud variables, llevan adjuntas fibras de Dacron para aumentar su trombogenicidad. El conducto arterioso suele ser cónico o tubular en su forma intraluminal, con una amplia ampolla aórtica y un diámetro más pequeño cerca de la terminación pulmonar (fig. 45-7). Esta morfología ductal permite seleccionar una espiral de Gianturco con un diámetro del asa que al menos duplique el diámetro interno mínimo del conducto, y colocar esta espiral de tal manera que la mayor parte de las asas y de la masa espiral esté introducida en la ampolla aórtica. Las numerosas modificaciones de la técnica permiten la colocación de las espirales anterógradamente, retrógradamente, en forma de «manos libres» o asistida por un cepo o un biotomo mediante catéteres portadores de 4 F. En caso necesario se pueden colocar espirales múltiples para obtener un cierre completo. En la mayoría de los pacientes (con un diámetro mínimo del conducto inferior a 4 mm), este método de cierre con espirales tiene éxito en obtener un cierre completo, con una tasa mínima de complicaciones, y se puede practicar como procedimiento ambulatorio sin anestesia general. Esta técnica se puede aplicar también en otros canales vasculares anormales, como las arterias aortopulmonares colaterales



La anatomía interna de un conducto arterioso de tipo A típico muestra la ampolla aórtica cónica y el estrechamiento cerca de la terminación pulmonar, que hace factible la colocación de espirales

Figura 45-7. Conducto arterioso permeable.

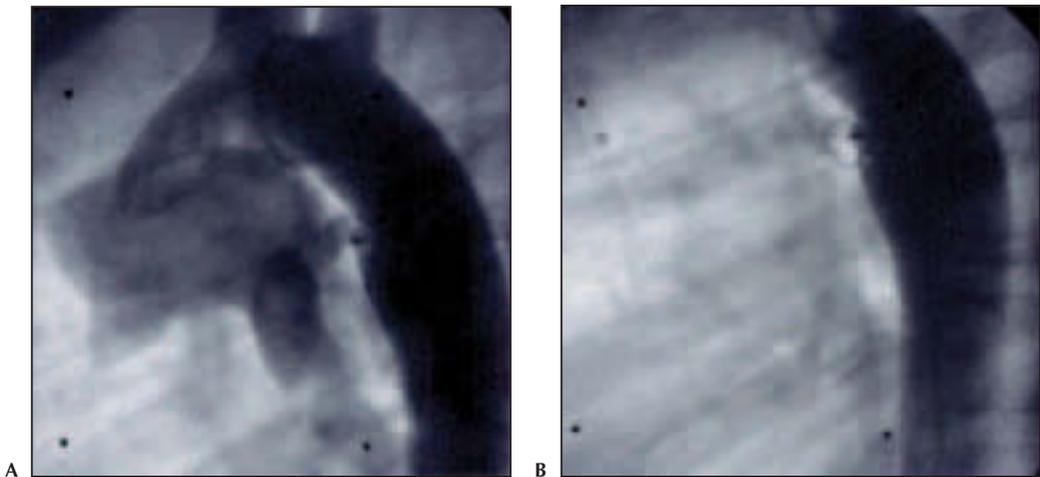


Figura 45-8. Conducto arterioso permeable. A) Aortograma en proyección lateral que muestra filtración residual a través del conducto arterioso permeable que había sido parcialmente cerrado con un ocluidor de tipo paraguas de Rashkind años antes. Se pueden ver tres marcadores de platino en el paraguas aórtico del dispositivo de Rashkind. B) Aortograma de seguimiento en proyección lateral tras la liberación de espirales asistida por cepo, que muestra el cierre completo.

les. La figura 45-8 muestra una filtración ductal residual años después de la colocación del ocluidor de Rashkind y el cierre de esta filtración con espirales de Gianturco.

Otro dispositivo de oclusión, el ocluidor de conducto Amplatzer® (AGA, Medical Corp., Golden Valley, MN), resulta útil para el cierre transcatóter de un conducto más grande y otros canales vasculares. El ocluidor de conducto Amplatzer® es un tapón en forma de seta, fabricado con malla de nitinol con parches de poliéster cosidos al armazón. El dispositivo,

atornillado en un cable portador, puede ser colocado de manera controlada por medio de sistemas de colocación 5-7 F. Una vez desplegado el dispositivo, las paredes exteriores del tapón expandido «se implantan» en la luz del vaso, asegurando la posición del dispositivo y consiguiendo un cierre completo.

Defecto septal auricular

Los defectos del septo interauricular pueden afectar a todas las regiones del septo, y

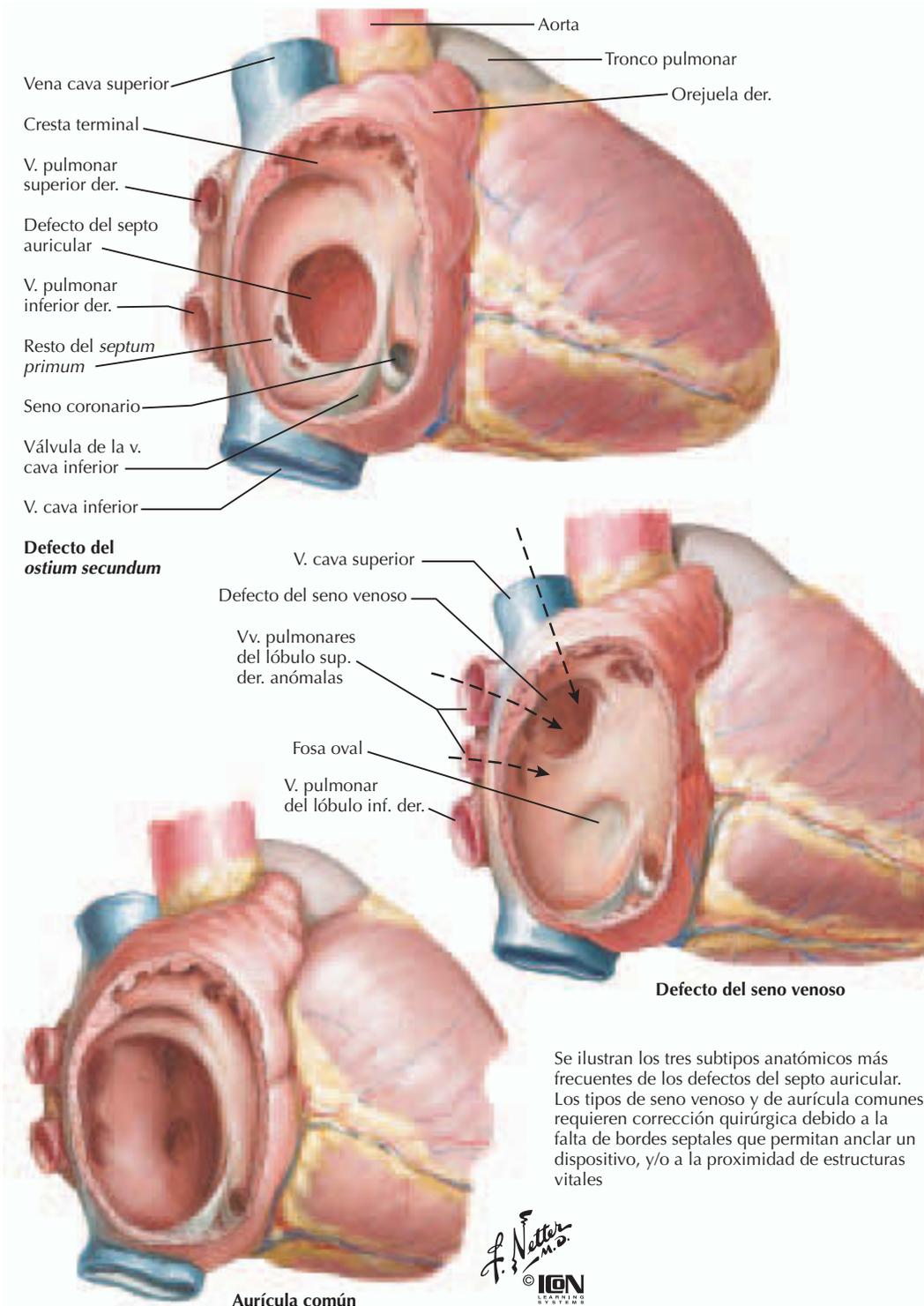


Figura 45-9. Defectos del septo auricular.

todos los defectos, con la excepción del tipo *secundum* o fosa oval, requieren corrección quirúrgica (fig. 45-9). Los defectos del septo auricular no reparados pueden provocar hipertensión pulmonar, arritmias auriculares o

insuficiencia cardíaca derecha. Los defectos suficientemente grandes para causar sobrecarga de volumen del corazón derecho deberían cerrarse a edades tempranas para prevenir estas morbilidades asociadas.

El ocluser septal Amplatzer® se despliega de su vaina de liberación formando dos discos, uno para cada lado del septo, y una cintura central disponible en diámetros variables para asentarse sobre los bordes del defecto auricular

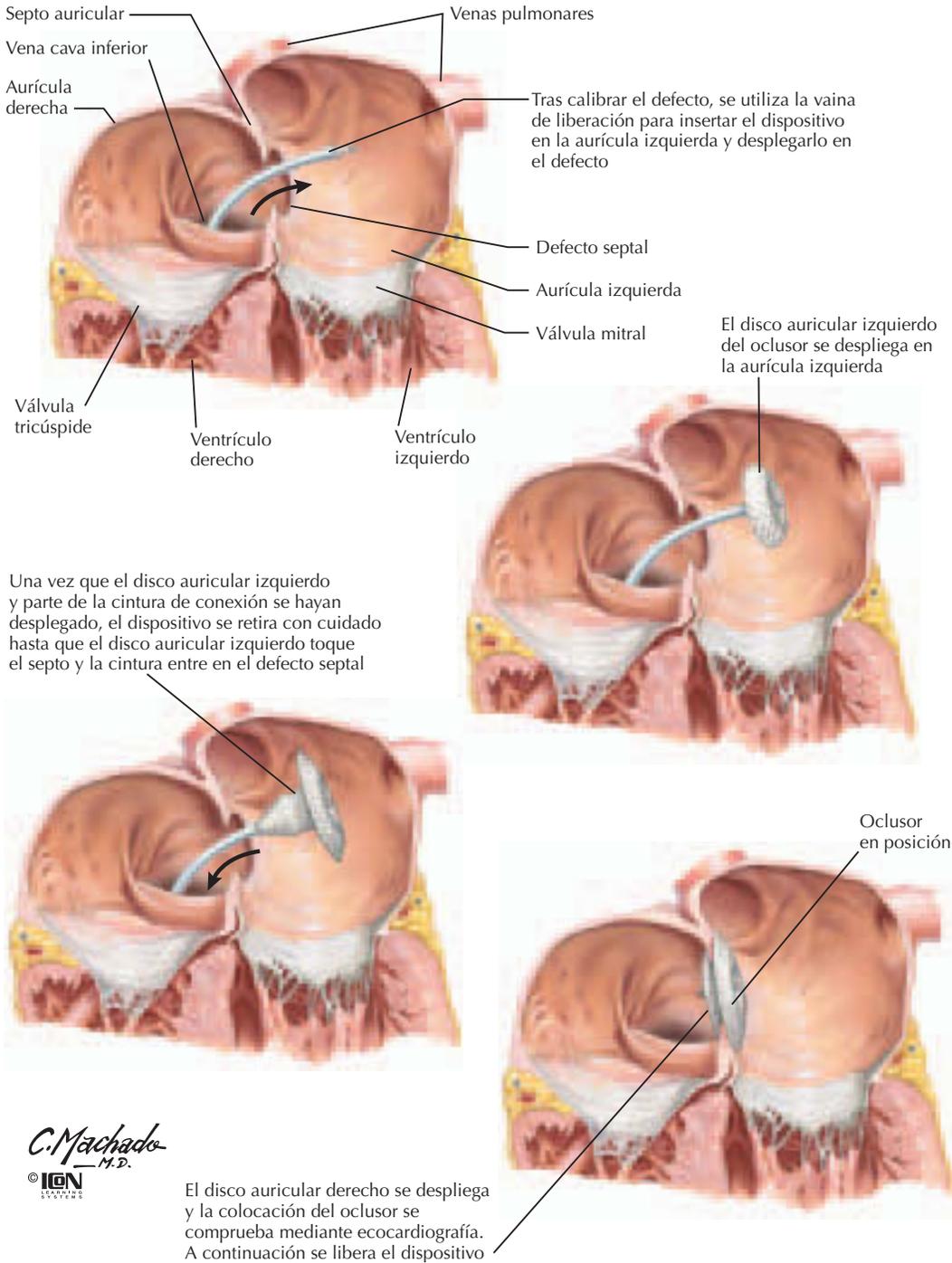


Figura 45-10. Ocluser septal Amplatzer®.

Los intentos de desarrollar un método transcatóter de mucho éxito y con poco riesgo para el cierre de los defectos del septo auricular de tipo *secundum* han llevado al invento del ocluser septal Amplatzer®, aprobado por

la Food and Drug Administration (FDA) en 2001. Este dispositivo consta de un armazón de nitinol con dobles varillas con una cintura con el tamaño adecuado para que «se implante» en los bordes del defecto septal auricular.

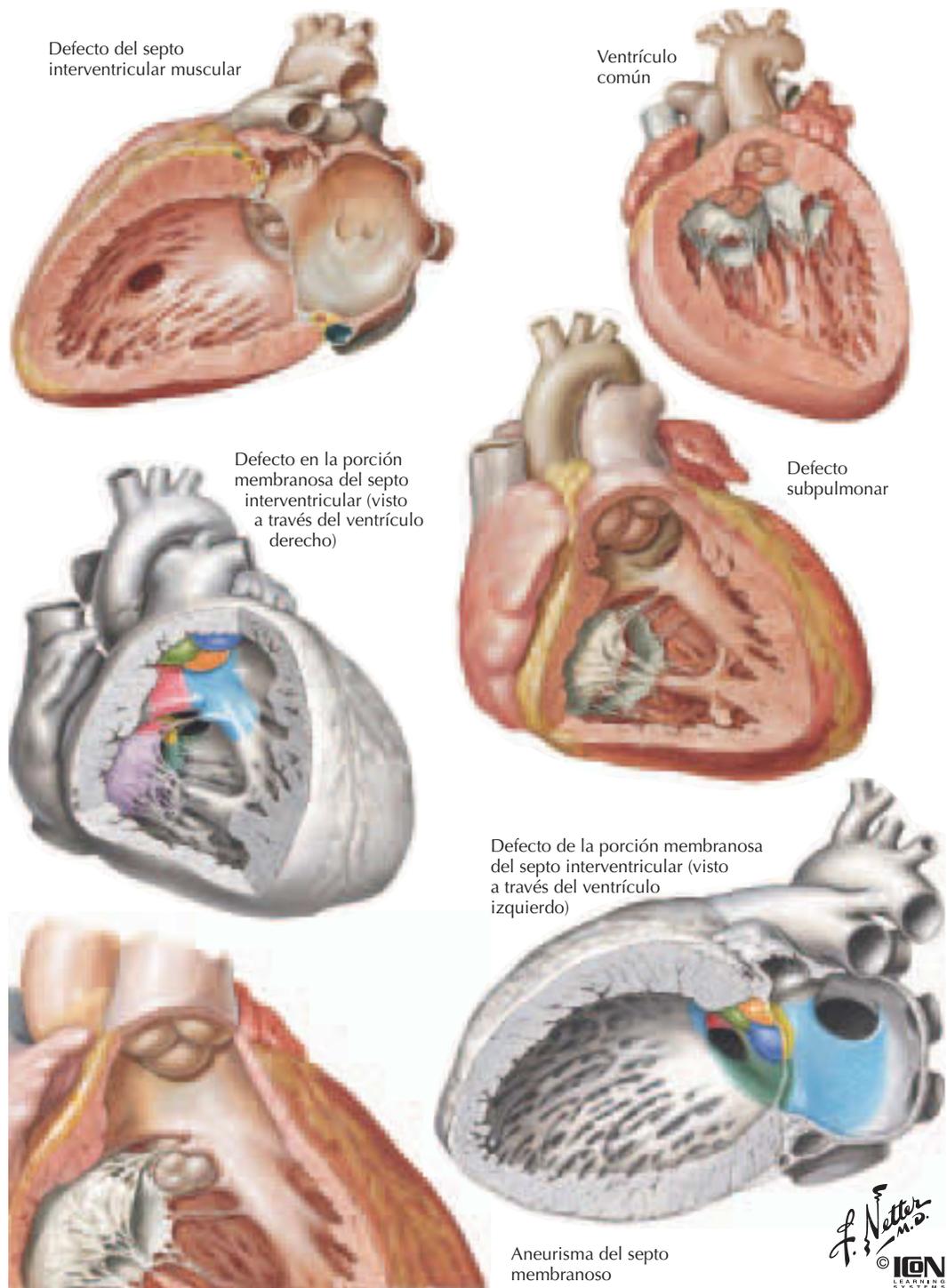


Figura 45-11. Características anatómicas de los defectos septales ventriculares perimembranosos y musculares.

Hay tres parches de poliéster cosidos al armazón para facilitar el cierre y la endotelización (fig. 45-10). Tras la realización de las mediciones hemodinámicas rutinarias y con monitorización ecocardiográfica transesofágica, se em-

puja un catéter del tamaño del balón a través del defecto a lo largo de un alambre en una vena pulmonar izquierda. El diámetro estirado del defecto se mide mediante ecocardiografía y fluoroscopia por la cintura de los bor-

des del defecto sobre el balón. El diámetro estirado muchas veces duplica el diámetro no estirado, según las mediciones de la ecocardiografía transtorácica, y es un 50% más grande que el medido mediante ecocardiografía transesofágica. Se selecciona un dispositivo con una cintura central igual o ligeramente mayor que el diámetro estirado, y se le fija a un cable portador a través de un mecanismo de tipo cáncamo. A continuación se coloca el dispositivo en la aurícula izquierda por medio de una vaina de liberación 7-12 F. Tras el despliegue del dispositivo, su posición se evalúa cuidadosamente mediante monitorización ecocardiográfica. En caso necesario, el dispositivo puede ser recapturado y reposicionado, o completamente recuperado y retirado. Una vez se hayan confirmado la posición y la función correctas, se libera el dispositivo desatornillando el cable portador.

En los pacientes adecuadamente seleccionados, el ocluser septal Amplatzer® consigue el cierre completo en el 99% de los casos, con una tasa muy baja de complicaciones (alrededor de un 1% de embolización y un 1% de síntomas neurológicos transitorios). Aunque los resultados quirúrgicos son excelentes, la técnica transcáteter evita el *bypass* cardiopulmonar, la prolongación del tiempo de hospitalización y recuperación, las consideraciones cosméticas y el malestar del paciente.

Defecto septal ventricular

La anatomía exacta de los defectos del septo ventricular determina si el cierre transcáteter es factible (fig. 45-11). La proximidad de los defectos perimembranosos a la válvula aórtica hace imposible el cierre con dispositivo o al menos lo convierte en un reto. El ocluser de doble paraguas CardioSeal® ha sido aprobado por la FDA para el cierre de los defectos musculares del septo ventricular. Dado que estos defectos muchas veces son difíciles de tratar quirúrgicamente debido a su difícil acceso, el método transcáteter resulta tentador. No obstante, la realización de la técnica supone un reto, la experiencia del operador resulta decisiva y la población de pacientes en que está indicada es muy pequeña. A pesar de las limitaciones anatómicas, se ha desarrollado un ocluser del defecto septal perimembranoso ventricular de diseño único,

con resultados iniciales prometedores obtenidos en un número reducido de pacientes.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Es probable que continúen el perfeccionamiento y los avances en el tratamiento de las cardiopatías congénitas basado en el uso de catéter. Aunque las intervenciones fetales en la cardiopatía obstructiva crítica de lado derecho e izquierdo están en sus fases iniciales, podrían convertirse en estándar. Se han iniciado los esfuerzos preliminares para utilizar endoprótesis recubiertas liberadas por catéter para «completar» la operación de Fontan de forma no quirúrgica. La miniaturización y las mejoras en el diseño de las endoprótesis ampliarán las indicaciones a pacientes más pequeños. A pesar de los avances en la terapia basada en el uso de catéter, la intervención quirúrgica seguirá siendo el método principal de tratamiento para muchas formas complejas de cardiopatía congénita.

Bibliografía

- Cambier PA, Kirby WC, Wortham DC, Moore JW. Percutaneous closure of the small (less than 2.5 mm) patent ductus arteriosus using coil embolization. *Am J Cardiol* 1992;69:815-816.
- Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: Results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1836-1844.
- Kan JS, White RIJ, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: A new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. *N Engl J Med* 1982;307:540-542.
- Lababidi Z, Wu JR, Walls TJ. Percutaneous balloon aortic valvuloplasty results in 23 patients. *Am J Cardiol* 1984;53:194-197.
- Lock JE, Bass JL, Amplatz K, Fuhrman BP, Castaneda-Zuniga WR. Balloon dilatation angioplasty of aortic coarctation in infants and children. *Circulation* 1983;68:109-116.
- O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mullin CE. Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation* 1991;83:1923-1939.
- Ovaert C, McCrindle BW, Nykanen D, et al. Balloon angioplasty of native coarctation: Clinical outcomes and predictors of success. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:988-996.
- Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA* 1966;196: 991-992.

Capítulo 46

Intervenciones quirúrgicas en las cardiopatías congénitas

Alden M. Parsons, G. William Henry y Michael R. Mill

Nuestros conocimientos sobre las complejidades de las cardiopatías congénitas, una desviación del desarrollo anatómico normal del corazón que afecta a 8 de cada 1.000 recién nacidos, han avanzado enormemente desde el establecimiento del Board of Pediatric Cardiology (y por consiguiente la subespecialidad) en 1961. Los avances han sido paralelos al perfeccionamiento de las técnicas de imagen diagnósticas, como la ecocardiografía y la angiografía cardíaca, y las innovaciones en las técnicas de reparación quirúrgica. La investigación científica básica ha permitido comprender mejor los patrones del desarrollo embriológico y de las anomalías causantes de las alteraciones congénitas frecuentes. Este capítulo aborda con cierto detalle la génesis de las cardiopatías congénitas, centrándose en el papel de las intervenciones quirúrgicas correctoras.

El desarrollo embriológico del corazón empieza con la fusión de los grupos de células angiogénicas dentro de la capa mesodérmica esplácnica del embrión primitivo para formar el tubo cardíaco a los 18-21 días de gestación. El tubo cardíaco rodea un núcleo de gelatina cardíaca que sirve de matriz extracelular y desempeña un papel clave en la señalización intracelular y los mecanismos de retroalimentación complejos. El tubo cardíaco consta de un manto miocárdico de tres a cinco capas de grosor y una única capa interna de células endocárdicas. Las células endocárdicas participan en la formación de los cojines endocárdicos, así como en la señalización celular. El corazón comienza a contraerse de forma rítmica ya a partir del día 17, después de que empiecen a formarse las unidades funcionales de los miocitos. El crecimiento miocárdico prosigue con la segmentación y el enrollamiento del tubo cardíaco, y la diferenciación y migración celular a lo largo de los ejes embriológicos, con el establecimiento de la lateralidad y la organización de las células primitivas para formar un órgano sofisticado.

La circulación fetal se adapta al intercambio gaseoso y soporte nutricional placentario. El lado derecho del corazón es responsable de alrededor de dos tercios del gasto cardíaco fetal, que es derivado a la aorta descendente a través del conducto arterioso. Durante el desarrollo, la resistencia vascular pulmonar es elevada y el flujo sanguíneo pulmonar es bajo. Más cerca del término, se incrementa el

flujo sanguíneo pulmonar y, a medida que se desarrollan arteriolas nuevas, aumenta el área arterial transversal del pulmón y disminuye la resistencia vascular pulmonar. Al nacimiento, con la entrada de aire en los pulmones y la expansión alveolar, la resistencia vascular pulmonar desciende y el flujo sanguíneo pulmonar se incrementa rápidamente en 8-10 veces. El conducto arterioso cambia de una dirección derecha-izquierda a un cortocircuito izquierda-derecha tras el nacimiento, hasta que se cierra en un plazo que va desde las primeras horas a los primeros días de vida. Se considera que la presión arterial pulmonar alcanza los niveles adultos a las 2-6 semanas tras el nacimiento. El aumento del retorno venoso pulmonar a la aurícula derecha eleva las presiones intracardíacas del lado izquierdo en comparación con las presiones del lado derecho, y se cierra la válvula del foramen oval.

Las desviaciones en este complejo proceso de desarrollo cardíaco producen alteraciones cardíacas congénitas, con presentaciones que varían desde el período posnatal inmediato hasta la edad adulta. Las lesiones cardíacas congénitas por lo general se pueden dividir en lesiones cianóticas y acianóticas. Las manifestaciones clínicas de la cardiopatía congénita en el período neonatal suelen producir cianosis, malestar respiratorio y/o hipoperfusión con evidencia de choque cardiogénico. Hay que sospechar cardiopatía congénita cuando la historia y la exploración física, la radiografía de tórax y

el ECG muestran uno o más de estos hallazgos clínicos. La evaluación adicional mediante ecocardiografía Doppler se realiza de forma rutinaria y constituye una parte integral de la evaluación no invasiva de la cardiopatía congénita (v. también cap. 44). La ecocardiografía puede determinar la configuración anatómica básica del corazón, y los estudios Doppler proporcionan información sobre los patrones y alteraciones del flujo sanguíneo. La angiografía puede esclarecer todavía más los defectos cardiopulmonares. Las indicaciones para la angiografía pueden incluir la poca consistencia en los hallazgos no invasivos, la necesidad de obtener imágenes de las arterias de la rama pulmonar, o la sospecha de defectos del septo ventricular (DSV). La mejor manera de evaluar las anomalías del arco aórtico, como la coartación o los anillos vasculares, es la obtención de imágenes de resonancia magnética.

La terapia de la cardiopatía congénita ha evolucionado con la introducción de innovaciones quirúrgicas y no quirúrgicas. El desarrollo de los procedimientos transcáteter ha convertido la cateterización cardíaca terapéutica en una alternativa viable a la cirugía para lesiones cardíacas congénitas específicas (v. cap. 45). Además, los avances en las técnicas de imagen y el diagnóstico prenatal han potenciado el desarrollo de las intervenciones quirúrgicas antenatales para las cardiopatías congénitas.

CARDIOLOGÍA INTERVENCIONISTA

El manejo temprano de las lesiones cardíacas congénitas era en gran parte quirúrgico. El desarrollo de la angiografía, inicialmente una modalidad diagnóstica, hizo posible las técnicas intervencionistas por cateterismo para el manejo de las cardiopatías congénitas. El tratamiento definitivo con cierre mediante dispositivo está disponible en la actualidad para lesiones tratables como el defecto del septo auricular (DSA) de la fosa oval (de tipo *secundum*), el defecto muscular del septo ventricular y el conducto arterioso permeable. La valvuloplastia con balón para la estenosis pulmonar y aórtica, así como la angioplastia con balón para la estenosis de las ramas de la arteria pulmonar y la coartación de la aorta, son otras intervenciones comunes mediante cateterismo que se han utilizado con cierto éxito. Los estudios sobre perforación transcáteter y valvuloplastia pulmonar en la atresia pulmonar con septo ventricular intacto han registrado una tasa ini-

cial de éxito del 81%. No obstante, más del 50% de los pacientes pueden necesitar un cortocircuito sistémico-pulmonar para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar o son mejores candidatas para reparación quirúrgica definitiva.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El desarrollo de la cirugía cardíaca pediátrica ha contribuido a la supervivencia de muchos niños con cardiopatías congénitas complejas. Estos éxitos han dependido de la mejoría del diagnóstico, los avances en la técnica quirúrgica y el desarrollo de un medio para la circulación extracorpórea y el *bypass* cardiopulmonar (BCP). Las reparaciones complejas de lesiones previamente mortales, como la transposición de las grandes arterias y el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH), se han convertido en rutinarias, con disminución de las tasas de mortalidad y mejoría de los resultados a largo plazo.

Lesiones corregibles quirúrgicamente: anomalías congénitas comunes

Defectos del septo ventricular

El defecto del septo ventricular (DSV) es la anomalía cardíaca congénita más frecuente, que se produce en el 20% de los pacientes con cardiopatía congénita (fig. 46-1). Se produce una comunicación interventricular cuando las protuberancias del tejido no consiguen fusionarse y formar el septo. Los DSV se clasifican tradicionalmente en perimembranosos, musculares y subarteriales doblemente relacionados; los tipos perimembranoso y muscular se subdividen según la localización anatómica (de entrada, vaciado o trabecular). El 80% de los defectos reparados quirúrgicamente es de tipo perimembranoso. El 50% de los pacientes con DSV tienen otras anomalías cardíacas asociadas. El flujo a través del DSV está en relación con el tamaño del DSV. Los DSV «restrictivos» son de pequeños a medianos, con un gradiente de presión a través del defecto. Los DSV «no restrictivos» son grandes, con presiones iguales en el ventrículo izquierdo (VI) y el derecho (VD). Puede desarrollarse insuficiencia cardíaca congestiva con un cortocircuito significativo izquierda-derecha y aumento del volumen de carga de los vasos sanguíneos pulmonares, la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo. La elevación persistente de la resistencia vascular pulmonar (RVP) puede producir la iguala-

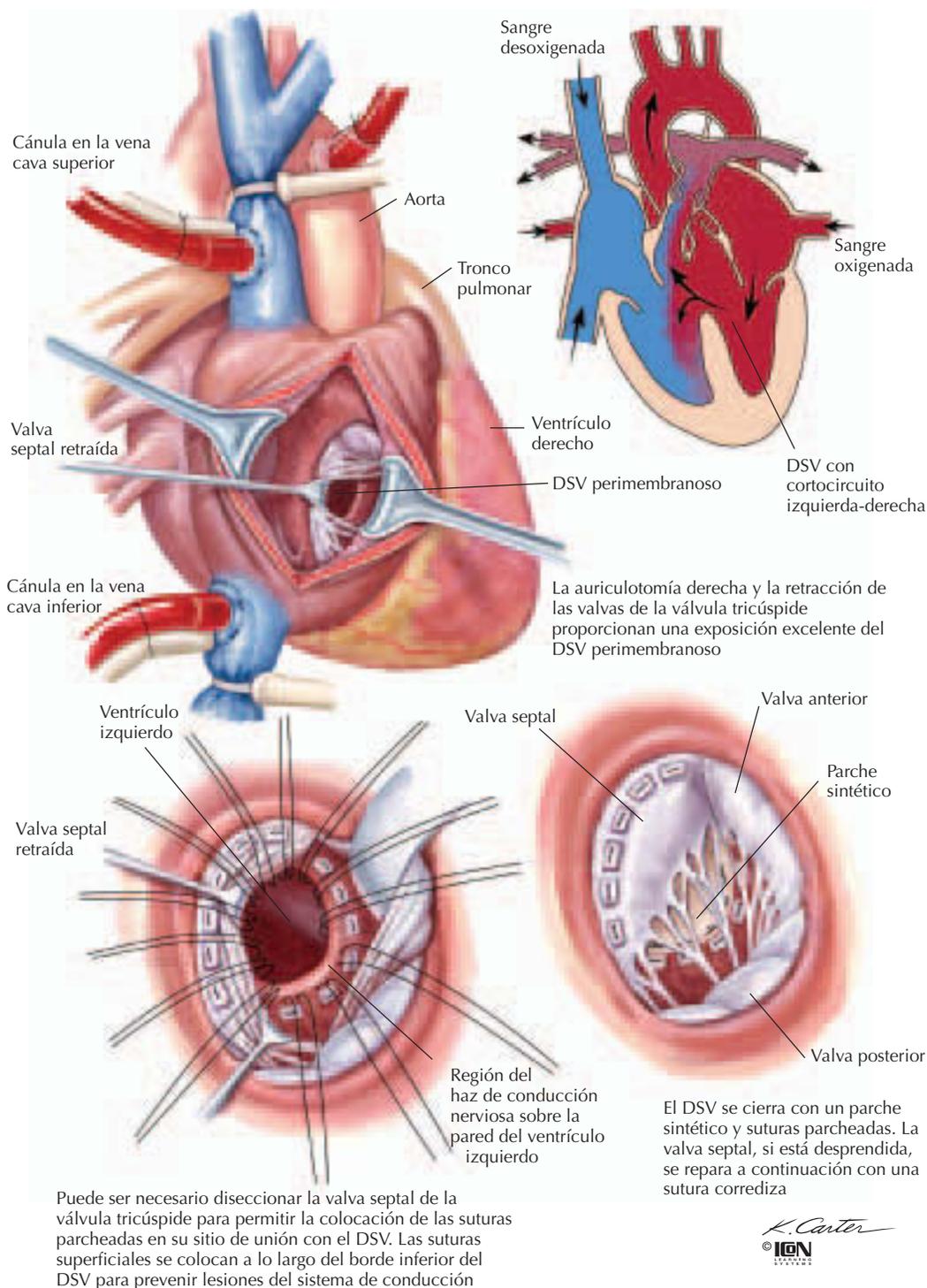


Figura 46-1. Reparación transauricular del defecto del septo ventricular (DSV).

ción de la RVP y la resistencia vascular sistémica (RVS), así como cambios irreversibles en los vasos sanguíneos pulmonares. Se puede producir un síndrome de Eisenmenger (inversión del cortocircuito derecha-izquierda y cianosis subsiguiente) en caso de dejar

sin tratamiento un defecto del septo del ventrículo izquierdo. La reparación quirúrgica se practica mediante esternotomía media y exposición a través de la aurícula derecha, el ventrículo derecho o la arteria pulmonar, dependiendo de la localización de la lesión.

Defecto del septo auricular

La comunicación interauricular representa entre el 10 y 15% de las anomalías cardíacas congénitas. El término DSA se refiere a un espectro de anomalías que por lo general se clasifican en cuatro categorías: *a*) defecto de la fosa oval o *secundum*; *b*) defecto del septo auriculoventricular (DSAV) o DSAV parcial o defecto *ostium primum*; *c*) defectos del seno venoso superior o inferior, y *d*) defectos del seno coronario. Los DSA muchas veces coexisten con otras anomalías, como el drenaje venoso anómalo parcial. El grado de la alteración hemodinámica está en relación con el tamaño del defecto y la cantidad de flujo sanguíneo que pasa por el cortocircuito. Las indicaciones para cerrarlo incluyen un cortocircuito significativo izquierda-derecha que produce un cociente entre el flujo sanguíneo pulmonar y el flujo sanguíneo sistémico (conocida también como fracción de cortocircuito, Qp:Qs) superior a 1,5:1, o trombosis venosa conocida (debido al riesgo de embolización paradójica y de accidente cerebrovascular). El cierre con dispositivo se puede practicar en el caso de los DSA simples de la fosa oval. En la mayoría de los casos, la reparación quirúrgica se practica mediante esternotomía media con BCP y canulación bicaval mediante auriculotomía derecha.

Conducto arterioso permeable

El *conducto arterioso permeable* es una conexión vascular posnatal entre el tronco pulmonar principal o la arteria pulmonar proximal izquierda y la aorta torácica descendente. Esta alteración se da aproximadamente en 1 de cada 2.000 a 2.500 recién nacidos, y representa el 10% de las lesiones cardíacas congénitas. En los recién nacidos a término, el conducto arterioso suele cerrarse funcionalmente a las 10-15 h tras el nacimiento. El flujo sanguíneo persistente a través de este vaso muchas veces se asocia con otras alteraciones congénitas y, dependiendo de las conexiones vasculares, el flujo sanguíneo pulmonar puede depender de la permeabilidad del conducto, como en las lesiones de la obstrucción del flujo saliente del VD. En este caso, el vaso se puede mantener abierto con terapia de prostaglandina E₁ hasta la creación de una conexión aortopulmonar mediante cirugía. Cuando no existen otras anomalías asociadas y el conducto no se ha cerrado tras la terapia médica con indometacina durante 48-72 h, se in-

dica la ligadura quirúrgica directa o la división a través de una toracotomía posterolateral izquierda o, de manera alternativa, un cierre con dispositivo por cateterismo. El cierre quirúrgico antes de los 10 días de edad reduce la duración del soporte ventilatorio, la duración de la estancia hospitalaria y la tasa global de morbilidad.

Defectos del septo auriculoventricular

Los *defectos del septo auriculoventricular* (DSAV) implican deficiencias en el septo auriculoventricular (AV) y alteraciones de las válvulas AV (mitral y tricúspide); se conocen comúnmente como «defectos de los cojines endocárdicos». Los DSAV representan el 4-5% de las cardiopatías congénitas, y el 7-25% de los defectos AV están asociados con otros defectos cardíacos. Existe un amplio espectro de lesiones, con el DSAV limitado a una deficiencia de la porción auricular del septo auriculoventricular y a una válvula auriculoventricular común (DSA de *ostium primum*), y un DSAV completo referido a una deficiencia de la totalidad del septo auriculoventricular. Los DSAV completos generalmente se observan en pacientes con síndrome de Down y pueden presentarse en combinación con la tetralogía de Fallot (TF) en esta población de pacientes. La tasa de mortalidad por DSAV completos no reparados a los 2 años de edad alcanza el 80% debido a la insuficiencia cardíaca congestiva progresiva y la enfermedad vascular pulmonar. La reparación quirúrgica se practica mediante esternotomía media con BCP y con el uso de auriculotomía derecha. Se cierra la comunicación interauricular y/o interventricular y se restaura la competencia valvular.

Atresia tricuspídea

La *atresia tricuspídea*, una lesión con ausencia de conexión AV del lado derecho, se presenta hasta en un 3,7% de los pacientes con cardiopatía congénita. La precarga del ventrículo izquierdo depende del flujo sanguíneo interauricular a través de un DSA. Muchas veces existe un DSV asociado con un cortocircuito izquierda-derecha, cuyo grado depende del tamaño del DSV, del ventrículo derecho o la cámara infundibular, y las presiones de los lados derecho e izquierdo. La fisiología de la lesión es variable según la cantidad del flujo sanguíneo pulmonar. La reparación quirúrgica original, consistente en el procedimiento de Fontan clásico, implicaba una conexión di-

recta entre la aurícula derecha y la arteria pulmonar principal. En la actualidad, la conversión a la circulación de Fontan suele requerir una estrategia quirúrgica de dos etapas tras la paliación temprana. La anastomosis cavopulmonar se puede practicar ya a los 3 meses de edad, aunque normalmente se crea entre los 4 y 9 meses, y va seguida del procedimiento de Fontan, que se realiza entre los 18 meses y los 3 años. El procedimiento de Fontan moderno incluye una conexión cavopulmonar total mediante el uso de un cortocircuito Glenn bidireccional y una conexión de conducto extracardiaca entre la vena cava inferior y la arteria pulmonar. El cortocircuito Glenn bidireccional es una conexión entre la punta dividida de la vena cava superior y la arteria pulmonar derecha que cortocircuita el retorno venoso desde la vena cava superior directamente a ambos pulmones. Esta modificación reduce la tasa de morbilidad y mortalidad asociadas, incluida la disminución de la incidencia de un fallo temprano y la reducción de las arritmias tempranas y tardías.

Lesiones corregibles quirúrgicamente: anomalías congénitas complejas

Doble salida del ventrículo derecho

La doble salida del ventrículo derecho es una malformación conotruncal en la que ambas grandes arterias salen del ventrículo derecho, con la asociación de un DSV. Esta alteración tiene un amplio espectro de presentación en función de la localización del DSV, su relación con los grandes vasos y el grado de encabalgamiento del septo interventricular. Las clasificaciones se basan en la relación del DSV con los grandes vasos: DSV subaórtico con o sin estenosis pulmonar, DSV subpulmonar, DSV subpulmonar con o sin estenosis subaórtica, DSV doblemente relacionado y DSV no relacionado o remoto. El grado del compromiso hemodinámico de esta lesión depende del grado variable de la estenosis subvalvular y del tamaño y posición exacta del DSV. La estrategia quirúrgica también depende de la naturaleza de la lesión.

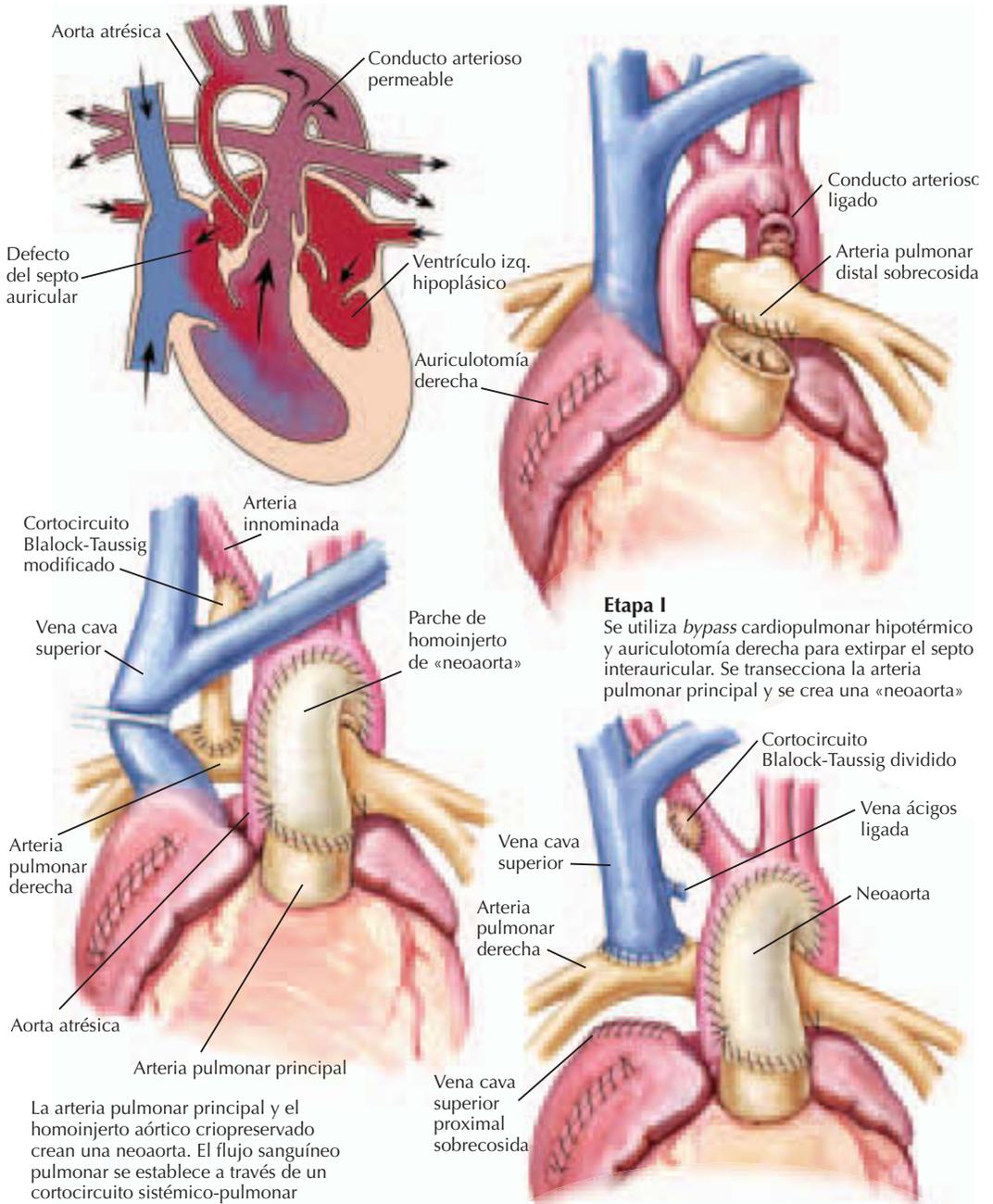
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

El *síndrome del corazón izquierdo hipoplásico* (SCIH), una lesión congénita con fisiología univentricular, implica un ventrículo izquierdo atrésico, un aparato valvular aórtico o mitral poco desarrollado, o ambos, así como hipoplasia de la aorta ascendente. El flujo

sanguíneo sistémico normalmente depende del conducto arterioso, y la aparición de síntomas en el período neonatal suele correlacionarse con el cierre espontáneo del *ductus*. Por lo tanto, su manejo temprano con prostaglandina E₁ para mantener la permeabilidad del *ductus* es de soporte vital. El equilibrio adecuado entre el flujo sanguíneo pulmonar y el sistémico (Qp:Qs) es de importancia fundamental. El SCIH representa el 25% de la mortalidad cardíaca durante la primera semana de vida. La principal estrategia paliativa neonatal es el procedimiento de Norwood por el que se crea una conexión aortopulmonar (figs. 46-2 y 46-3). Este procedimiento implica la dilatación del arco aórtico con un parche de homoinjerto y un cortocircuito para proporcionar flujo sanguíneo pulmonar. La cirugía suele practicarse durante el período neonatal y conlleva un 20-40% de riesgo de mortalidad. El procedimiento de Norwood es seguido de un cortocircuito Glenn bidireccional a los 3 a 6 meses de edad y un procedimiento de Fontan a los 2-3 años de edad. De forma alternativa, algunos centros prefieren el trasplante cardíaco para el SCIH. El riesgo operatorio del trasplante cardíaco en el período neonatal es del 10%, mientras que la tasa de mortalidad en los pacientes en lista de espera es más elevada (25%).

Tetralogía de Fallot

Clásicamente, la TF engloba cuatro defectos congénitos principales: defecto del septo ventricular, estenosis pulmonar infundibular, dextroposición de la aorta e hipertrofia del ventrículo derecho (fig. 46-4). La anomalía anatómica común responsable de todas esas características es el mal alineamiento del septo de salida. La presentación de la TF puede caracterizarse con diversos hallazgos clínicos: desde la cianosis al nacimiento hasta la desaturación de oxígeno sin cianosis («tetralogía rosa»). La gravedad de la obstrucción del flujo de salida del VD, y el tamaño y la localización del DSV determinan el grado de compromiso. La tasa de mortalidad observada en la TF no reparada es del 30% a los 6 meses de edad, del 50% a los 2 años y hasta un 84% a los 5 años. Los recién nacidos con formas graves de TF suelen ser tratados con prostaglandina E₁ para mantener el flujo sanguíneo pulmonar hasta la reparación. Los estudios que revisan los procedimientos paliativos tempranos frente a la reparación completa muestran tasas globales de mortalidad más bajas con la reparación completa



Etapa I
 Se utiliza *bypass* cardiopulmonar hipotérmico y auriculotomía derecha para extirpar el septo interauricular. Se transecciona la arteria pulmonar principal y se crea una «neoaorta»

La arteria pulmonar principal y el homoinjerto aórtico criopreservado crean una neoaorta. El flujo sanguíneo pulmonar se establece a través de un cortocircuito sistémico-pulmonar

Etapa II
 Alrededor de los 6 meses de edad, tras el descenso de la resistencia vascular pulmonar, se necesita un cortocircuito Glenn bidireccional para reducir el volumen de carga sobre el ventrículo derecho. El cortocircuito Blalock-Taussig es dividido

K. Carter
 © ICGN

Figura 46-2. Corrección de Norwood del SVH.

temprana de la TF no complicada en comparación con la estrategia de reparación en dos etapas de la TF. La corrección completa se realiza con BCP. El cierre del DSV y la provisión de flujo no obstruido desde el ventrículo derecho constituyen los objetivos principales de la cirugía.

Retorno venoso pulmonar anómalo total

Existen tres tipos de retorno venoso pulmonar anómalo total: a) el supracardiaco con drenaje venoso pulmonar en la vena innominada a través de una vena vertical (el más frecuente, 50%); b) el intracardiaco con drenaje

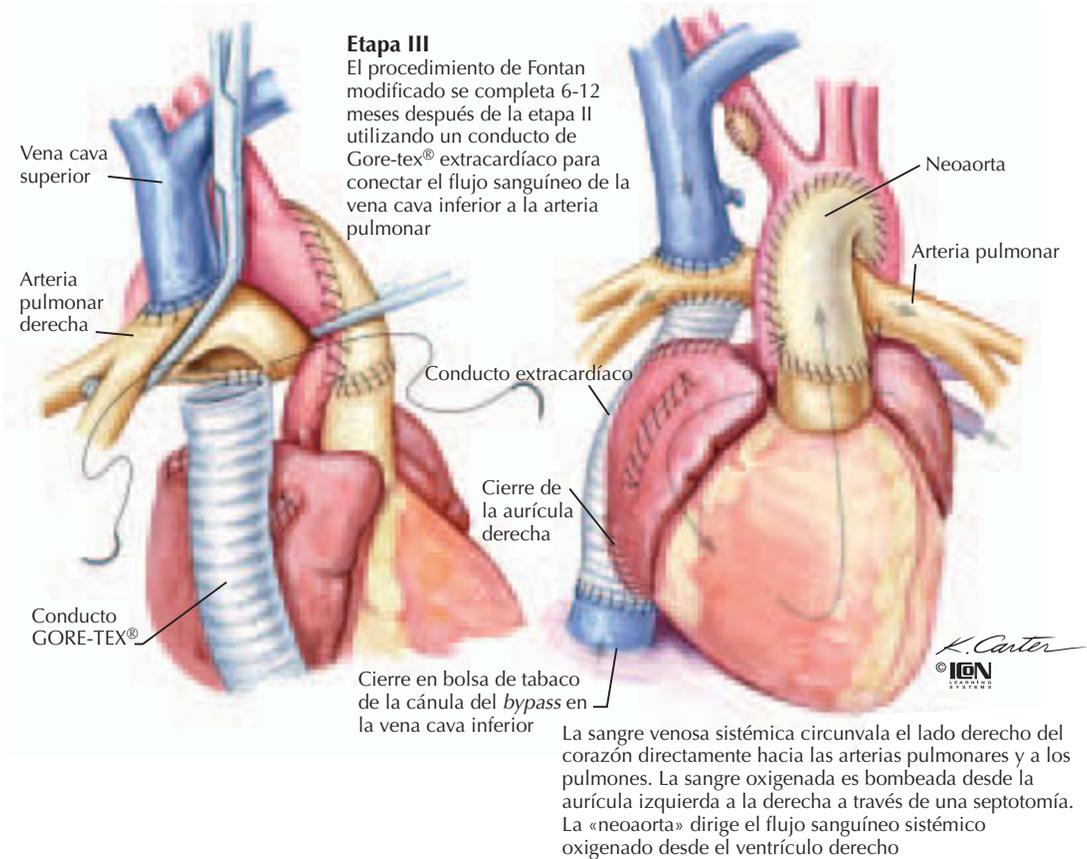


Figura 46-3. Corrección de Norwood del SCIH: circulación de Fontan.

en el seno coronario o la aurícula derecha (el menos frecuente), y *c*) el infracardiaco con drenaje en la vena cava inferior. El retorno venoso pulmonar anómalo total puede presentarse con obstrucción venosa pulmonar total y edema pulmonar; estos casos requieren una intervención quirúrgica urgente. Sin cirugía, la tasa de mortalidad es del 100% en el primer año de vida. La reparación quirúrgica mediante anastomosis directa del canal venoso pulmonar común a la aurícula derecha se realiza bajo parada circulatoria o BCP continuo de flujo bajo, y conlleva una tasa de mortalidad aproximada del 16%.

Transposición de las grandes arterias

La supervivencia del neonato con conexiones ventriculoarteriales discordantes depende de la mezcla intracardiaca y, en estos casos, suele presentarse cianosis al nacimiento. El manejo inicial de la transposición de las grandes arterias con prostaglandina E₁ y septostomía con balón para aumentar la mezcla auricular es de soporte vital, aunque la tasa de mortalidad sin reparación quirúrgica es

muy elevada. La reparación inicial completa resulta óptima si se puede realizar durante los primeros 30 días de vida. La corrección implica la redirección de la sangre venosa sistémica a la circulación pulmonar y la sangre venosa pulmonar a la circulación arterial sistémica. A lo largo de los años, se han propuesto numerosas estrategias quirúrgicas para la corrección de la transposición de las grandes arterias. De acuerdo con los resultados obtenidos en numerosos centros, la estrategia quirúrgica de elección actualmente es el procedimiento del intercambio (*switch*) arterial (fig. 46-5). Las tasas de mortalidad han descendido sin parar desde que el procedimiento del intercambio arterial ha sido ampliamente aceptado.

Tronco arterioso

El *tronco arterioso* es un defecto relativamente poco frecuente (0,21-0,34% de las cardiopatías congénitas) y consiste en una única válvula semilunar (la válvula truncal) que regula el flujo saliente desde un tronco arterial único (en vez de tractos de flujo saliente nor-

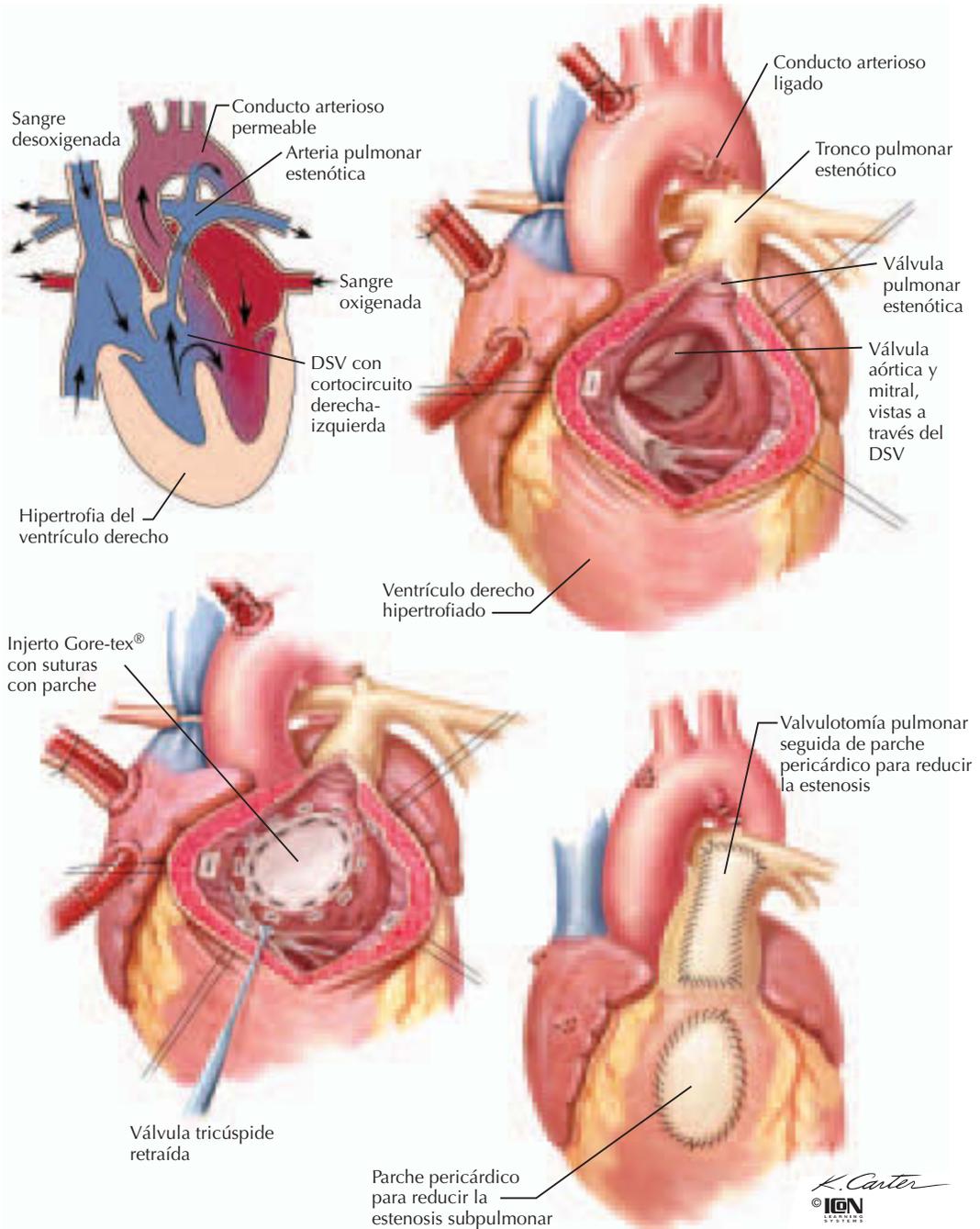


Figura 46-4. Tetralogía de Fallot.

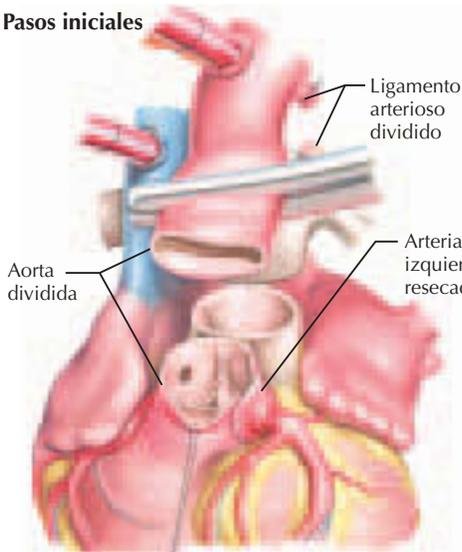
malmente separados para el VI y el VD) a la aorta, las arterias pulmonares y la circulación coronaria. El tronco arterial único se encabalgaba con el septo interventricular. Existe un cortocircuito izquierda-derecha a través del DSV y la conexión aortopulmonar. Los pacientes a veces nacen cianóticos, aunque la mayoría de las veces desarrollan los síntomas de cardiopatía congénita durante las primeras semanas de vida. La reparación quirúrgi-

ca se puede realizar con seguridad en el período neonatal (fig. 46-6). La tasa de mortalidad del tronco arterioso no tratado alcanza el 65% a los 6 meses de edad y el 75% al año de vida.

Trasplante cardíaco pediátrico

El mayor éxito del trasplante cardíaco pediátrico se obtiene en el período neonatal.

Pasos iniciales



Se transeccionan la aorta y la arteria pulmonar. El corte de la aorta se realiza inclinado y por encima de los senos de Valsalva. La arteria pulmonar se divide encima de su válvula al mismo nivel que la sección de la aorta. Los senos de la arteria pulmonar y la aorta se extirpan para translocar los ostia coronarios desde la arteria pulmonar a la neoaorta. El pericardio se utiliza para reconstruir los senos arteriales neopulmonares.

Pasos finales

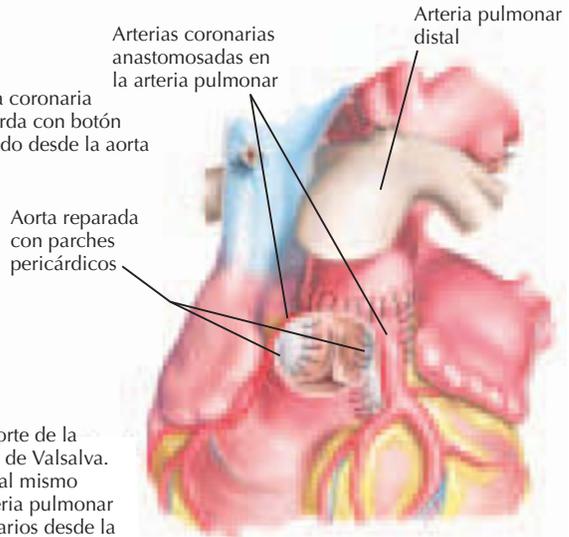


Figura 46-5. Reparación arterial de la transposición de las grandes arterias.

En el caso del SCIH o las miocardiopatías primarias, la tasa de supervivencia a los 5 años tras el trasplante es superior al 80%. El trasplante cardíaco pediátrico se ha practicado en más de 3.500 niños desde finales de los años sesenta. En las cardiopatías congénitas, las indicaciones para el trasplante son el SCIH, la anomalía de Ebstein grave, la atresia pulmonar con septo ventricular intacto, un canal AV desequilibrado, el ventrículo único con estenosis subaórtica, el tronco arterioso complicado y el ventrículo izquierdo con doble entrada. Entre las tasas de trasplante de las dos grandes categorías de indicaciones para trasplante cardíaco en niños, las tasas de trasplante por cardiopatía congénita recientemente han alcanzado y sobrepasado las tasas correspondientes a la miocardiopatía, siendo esta última anteriormente la indicación más frecuente para el trasplante.

El mayor inconveniente para realizar un trasplante cardíaco como respuesta a una enfermedad terminal es la disponibilidad de donantes, siendo la proporción entre receptores potenciales y donantes aproximadamente de 15:1. Se han identificado dos factores de riesgo de mortalidad durante el período en lista de espera para trasplante cardíaco: la situación 1 en la lista (pacientes

de UCI en tratamiento con agentes inotrópicos) y la dependencia de la ventilación. Aparte del rechazo, uno de los obstáculos para la supervivencia a largo plazo tras el trasplante cardíaco es el desarrollo de coronariopatía del corazón trasplantado, que se da en el 2 al 30% de los pacientes al año de trasplante y hasta en el 50% de los pacientes a los 5 años. El rechazo explica aproximadamente el 30% de muertes en los niños sometidos a trasplante cardíaco. El desarrollo en el campo de la inmunosupresión y las mejoras en la preservación del injerto y las técnicas operatorias han producido resultados mucho mejores, y se vislumbran más avances en estas áreas.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La investigación en el campo de la perinatología y el desarrollo de modalidades diagnósticas prenatales han dado como resultado avances en la cirugía cardíaca fetal. Las mejoras en la ecografía Doppler actualmente permiten el diagnóstico de cardiopatías fetales ya a las 10-14 semanas de vida. La intervención antenatal en la cardiopatía fetal es un campo emergente, aunque todavía no probado. Hasta la fecha, la información publicada sobre las intervenciones antenatales se ha li-

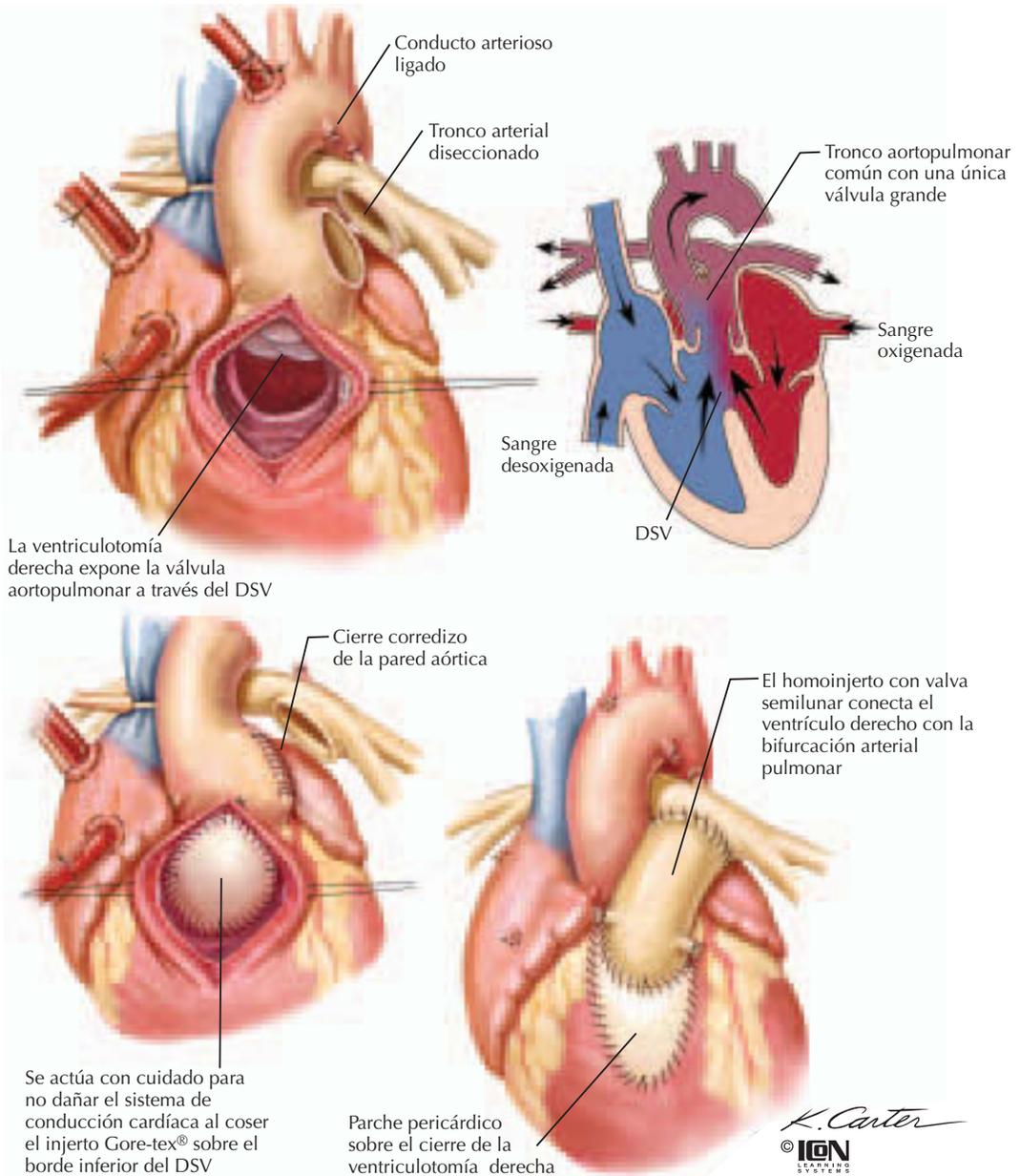


Figura 46-6. Tronco arterioso.

mitado a informes de casos de valvuloplastia con balón por obstrucción de la válvula semilunar, practicadas con un éxito mínimo. Existen informes acerca de intentos de dilatación valvular pulmonar de forma antenatal en la atresia pulmonar con septo ventricular intacto, y de intentos de colocación transuterina percutánea de la guía del marcapasos en el bloqueo cardíaco completo congénito. Las perspectivas futuras implican el desarrollo continuado de los enfoques tanto transuterinos como transumbilicales aplicables a las cardiopatías fetales.

Bibliografía

- Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, eds. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Vol 1. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1995.
- Ebert PA, Turley K, Stanger P, Hoffman JL, Heymann MA, Rudolph AM. Surgical treatment of truncus arteriosus in the first 6 months of life. *Ann Surg* 1984;200:451-456.
- Kohl T, Sharland G, Allan LD, et al. World experience of percutaneous ultrasound-guided balloon valvuloplasty in human fetuses with severe aortic valve obstruction. *Am J Cardiol* 2000;85:1230-1233.

LeBlanc JG, Russell JL. Pediatric cardiac surgery in the 1990s. *Surg Clin North Am* 1998;78:729-747.

Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC, eds. *Critical Heart Disease in Infants and Children*. St. Louis, MO: Mosby; 1995.

Saiki Y, Rebeyka IM. Fetal cardiac intervention and surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2001;4:256-270.

Soto B, Becker AE, Moulaert AJ, Lie JT, Anderson RH. Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J* 1980;43:332-343.

Townsend CM, Beauchamp DR, Evers MB, et al, eds. *Sabiston Textbook of Surgery: The Biological Basis of Modern Surgical Practice*. 16th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001.

Wilcox BR, Anderson RH. *Surgical Anatomy of the Heart*. 2nd ed. New York: Gower Medical Publishing; 1992.

Capítulo 47

Arritmias en las cardiopatías congénitas

Scott H. Buck

Los avances en los cuidados médicos y quirúrgicos de los niños con cardiopatías congénitas han reducido espectacularmente la mortalidad y, en consecuencia, se ha incrementado la población de niños, adolescentes y adultos con cardiopatías congénitas. Las arritmias constituyen una fuente importante de morbilidad y mortalidad en estos pacientes. Las arritmias pueden producirse por anomalías congénitas del sistema de conducción, los efectos de la cianosis crónica, la distensión de la cámara, la hipertrofia y la fibrosis, así como por una intervención quirúrgica. Aunque la incidencia global de la muerte súbita relacionada con las arritmias en las cardiopatías congénitas es baja, algunos subgrupos de pacientes presentan un riesgo considerable. La estratificación del riesgo sigue desarrollándose, al igual que las estrategias de manejo farmacológico y no farmacológico de las arritmias.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓTICAS

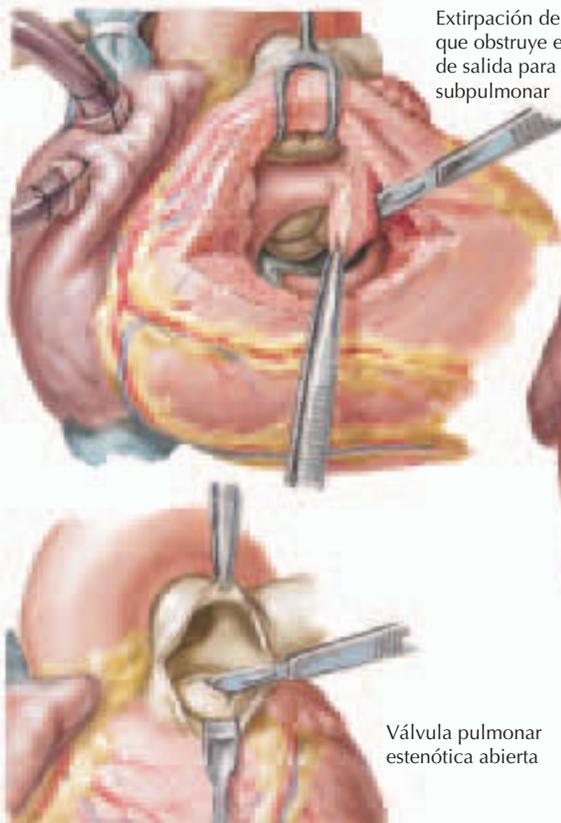
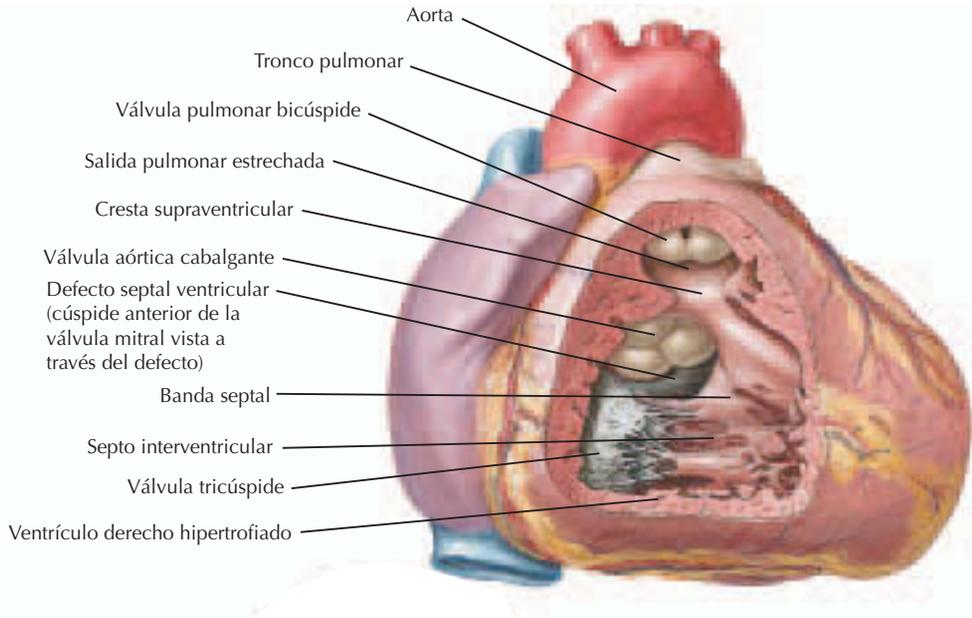
Tetralogía de Fallot

Las características electrocardiográficas típicas de la tetralogía son la hipertrofia del VD y la desviación del eje a la derecha. En aquellos pacientes que no han sido sometidos a reparación quirúrgica, las arritmias supraventriculares y ventriculares son raras en la infancia, aunque pueden incrementarse en la adolescencia (fig. 47-1). Tras la reparación, se presenta un bloqueo completo de rama derecha en la mayoría de los pacientes y, ocasionalmente, también se observan desviación del eje a la izquierda y prolongación del intervalo PR. Aunque la tasa de supervivencia a largo plazo es excelente (casi del 90% a los 30 años de edad), las arritmias ventriculares son frecuentes. Se registran arritmias ventriculares significativas en el 5-10% de los ECG de los pacientes, en el 20-40% de los registros de la ergometría en cinta continua y en el 40-60% de los registros ambulatorios (fig. 47-2). La gravedad de las arritmias ventriculares aumenta con la edad en el momento de la reparación, la presión del VD y la duración del seguimiento. Las pruebas electrofisiológicas suelen demostrar un circuito de macro-reentrada monomórfico que afecta al tracto de salida del VD cicatrizado o al septo conal. La incidencia de muerte súbita cardíaca entre los supervivientes a largo plazo de la tetralogía se sitúa entre el 1,5 y el 5%, aunque la capacidad de identificar a los pacientes de alto riesgo es limitada. Si bien algunos estudios sugieren que los registros ambulatorios y/o las prue-

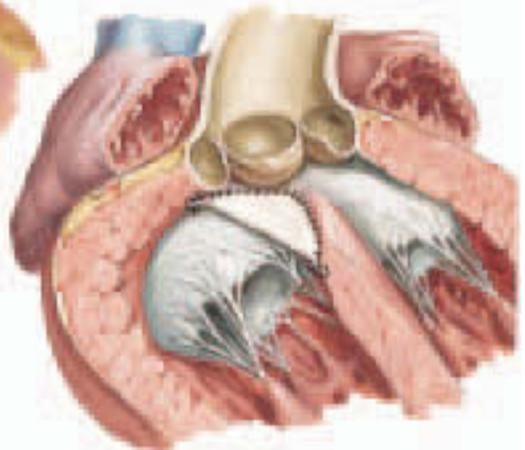
bas electrofisiológicas invasivas resultan útiles, otros informes no son tan convincentes al respecto. Uno de los hallazgos que casi siempre resulta útil es la prolongación significativa del intervalo QRS. Una duración de QRS superior a 180 ms indica riesgo de arritmias ventriculares sostenidas y muerte súbita cardíaca. Además de las arritmias ventriculares, las arritmias supraventriculares también son frecuentes en el seguimiento a largo plazo, con presencia de flúter o fibrilación auricular hasta en el 25% de los pacientes.

D-transposición de las grandes arterias

Los hallazgos electrocardiográficos de la D-transposición de las grandes arterias (D-TGA) no operada reflejan principalmente la discordancia ventriculoarterial de la D-TGA (es decir, el ventrículo derecho sirve de ventrículo sistémico, produciéndose una hipertrofia del VD). Los niños con D-TGA necesitan reparación quirúrgica. Los procedimientos con baffle auricular (Mustard y Senning) para dirigir la sangre venosa pulmonar al ventrículo sistémico (derecho morfológico) y la sangre venosa sistémica al ventrículo pulmonar (izquierdo morfológico) fueron durante décadas la técnica de reparación de elección para la D-TGA (fig. 47-3). La reparación con baffle auricular de la D-TGA con frecuencia lesiona el nodo sinusal o su aporte sanguíneo, y crea barreras a la conducción a causa de las líneas de sutura y las cicatrices, que son esencialmente origen de ritmos de reentrada auricular. Hay una pérdida progresiva del ritmo si-



Operación correctora de la tetralogía de Fallot

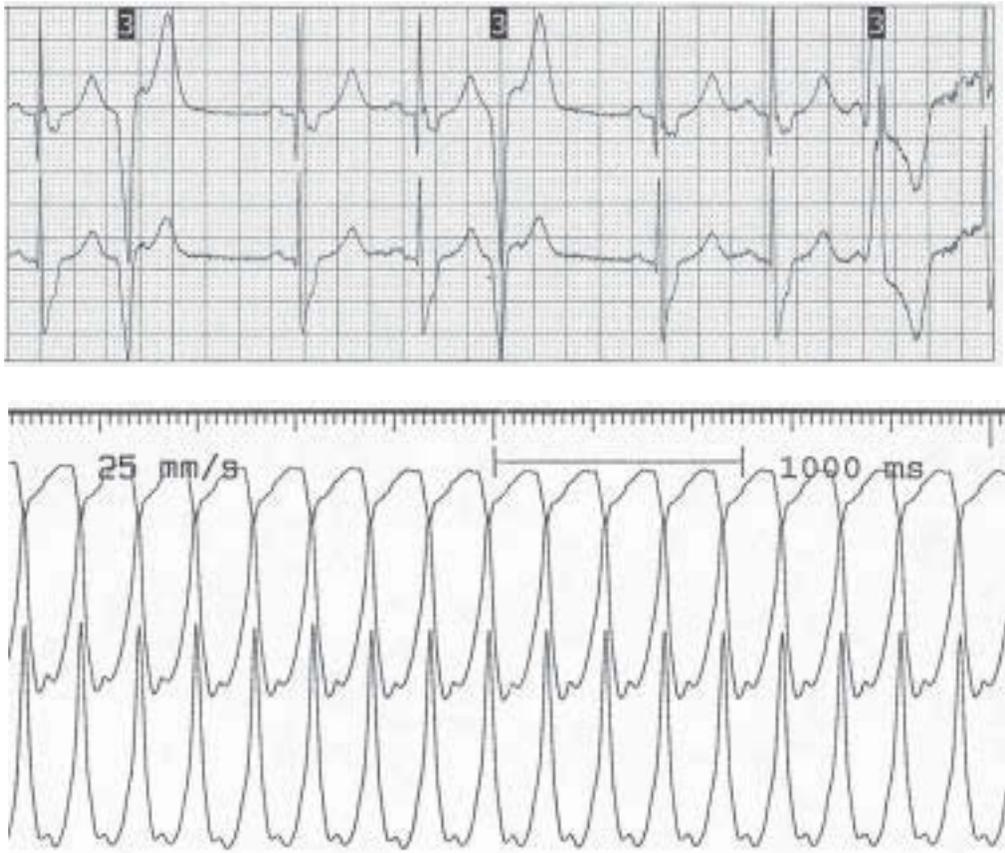


F. Netter M.D.
 © IGM
 ILLUSTRATIONS

Figura 47-1. Tetralogía de Fallot (I).

nusal: de 5 a 10 años después de la cirugía con baffle auricular, sólo el 20-40% de los pacientes se mantiene en ritmo sinusal, del 7 al 35% tiene ritmo de unión, hasta un 40% tiene un ritmo auricular ectópico lento, y el 10% presenta reentrada intraauricular. En un segui-

miento más prolongado, casi la mitad de estos pacientes presenta taquicardia supraventricular, predominantemente de reentrada intraauricular. La pérdida del ritmo sinusal y el desarrollo del ritmo de unión se asocian con el incremento del riesgo de desarrollar bradicar-



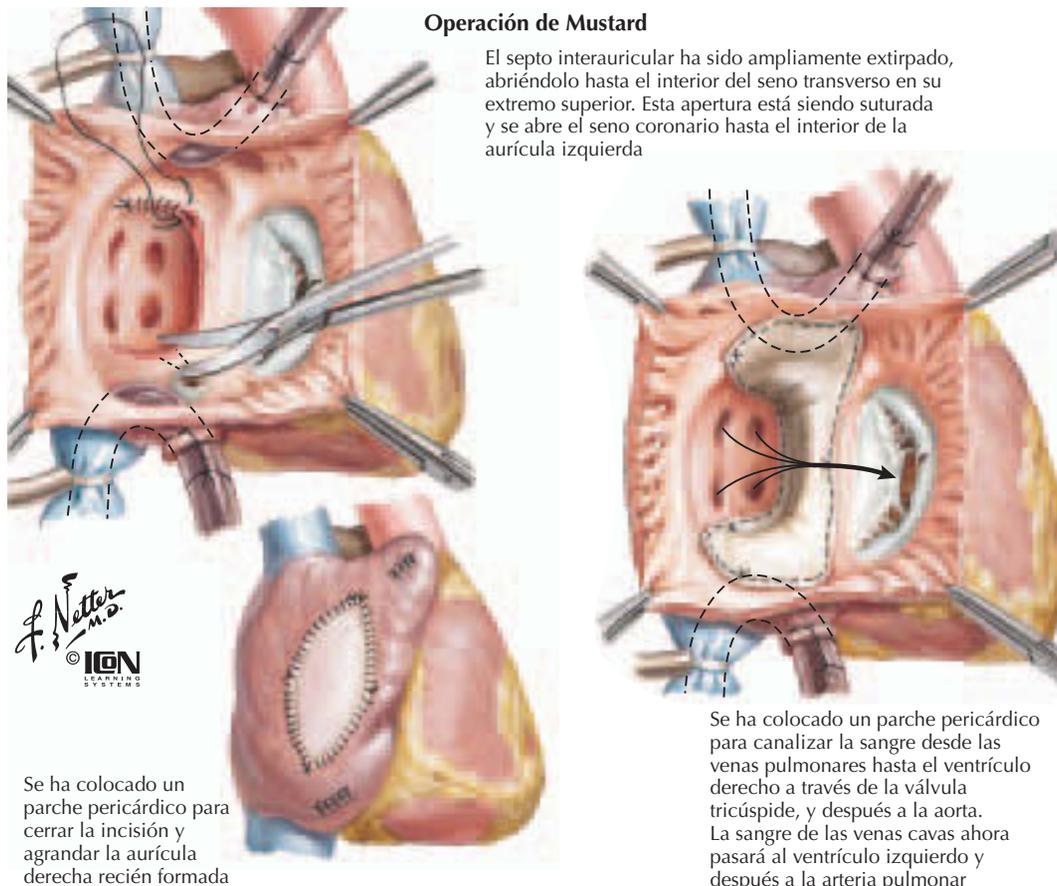
Muestra de registro ambulatorio de un paciente adolescente tras reparación de tetralogía de Fallot en la infancia (ilustración superior) y registros de las derivaciones precordiales I, II y III de otro paciente tras reparación de la tetralogía y con taquicardia ventricular inducible en el estudio electrofisiológico (ilustración inferior)

Figura 47-2. Tetralogía de Fallot (II).

dia sintomática. Diez años después de la cirugía con baffle auricular, aproximadamente el 8% de los pacientes necesita marcapasos cardíaco, porcentaje que aumenta aproximadamente hasta el 20% de los pacientes a los 20 años de seguimiento. Tras la reparación con baffle auricular, del 3 al 15% de los pacientes fallece de muerte súbita cardíaca, y el riesgo parece ser mayor en los pacientes con función ventricular derecha (sistémica) disminuida y en los pacientes con reentrada intraauricular no controlada. Desde la década de los años ochenta, la mayoría de los recién nacidos con D-TGA han sido sometidos al procedimiento de corrección anatómica (*switch* arterial), lo que ha dado como resultado una reducción significativa de las arritmias auriculares complejas. No obstante, con frecuencia se observa una ectopia auricular simple que podría estar relacionada con la septostomía auricular con balón, la canulación venosa o la reparación del defecto auricular.

Atresia tricuspídea

Los hallazgos electrocardiográficos de la atresia tricuspídea (AT) incluyen la dilatación de la AD, la desviación del eje a la izquierda y el incremento de las fuerzas del VI. En ocasiones se observa un intervalo PR corto que se suele atribuir más bien a la amplificación de la conducción en el nodo auriculoventricular (AV) que a una conexión accesoria. La técnica de paliación de Fontan (precedida casi siempre de anastomosis de la vena cava superior a la arteria pulmonar o etapa hemi-Fontan), empleada inicialmente en la AT y en la actualidad utilizada cada vez más en las diversas variantes de ventrículo único, incluido el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, dirige la sangre venosa sistémica a las arterias pulmonares (fig. 47-4). En las conexiones auriculopulmonares de Fontan clásicas, muchas veces se interrumpe el nodo sinusal o su irrigación sanguínea y se



Operación de Mustard

El septo interauricular ha sido ampliamente extirpado, abriéndolo hasta el interior del seno transverso en su extremo superior. Esta apertura está siendo suturada y se abre el seno coronario hasta el interior de la aurícula izquierda

Se ha colocado un parche pericárdico para cerrar la incisión y agrandar la aurícula derecha recién formada

Se ha colocado un parche pericárdico para canalizar la sangre desde las venas pulmonares hasta el ventrículo derecho a través de la válvula tricúspide, y después a la aorta. La sangre de las venas cavas ahora pasará al ventrículo izquierdo y después a la arteria pulmonar

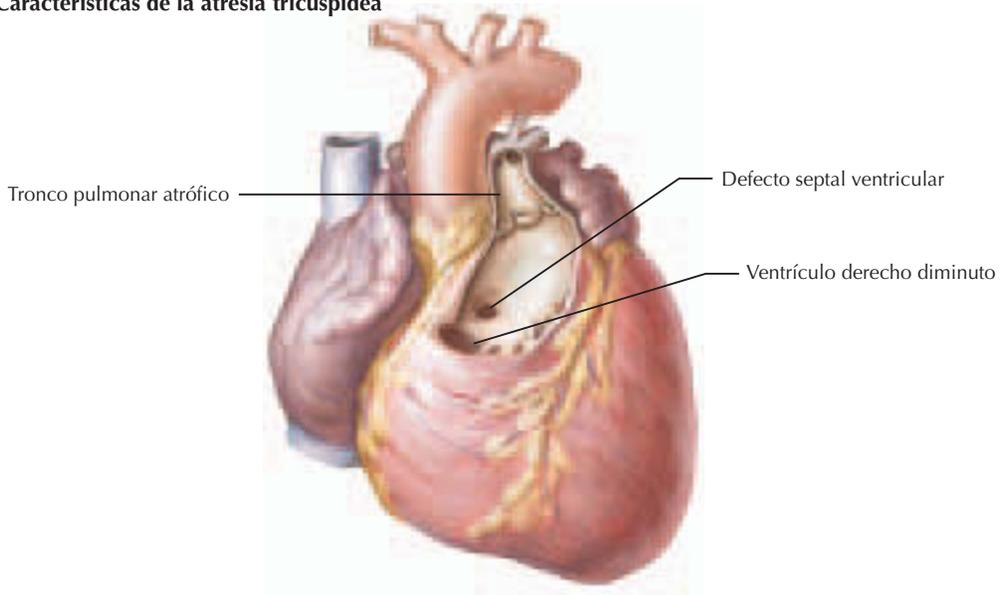
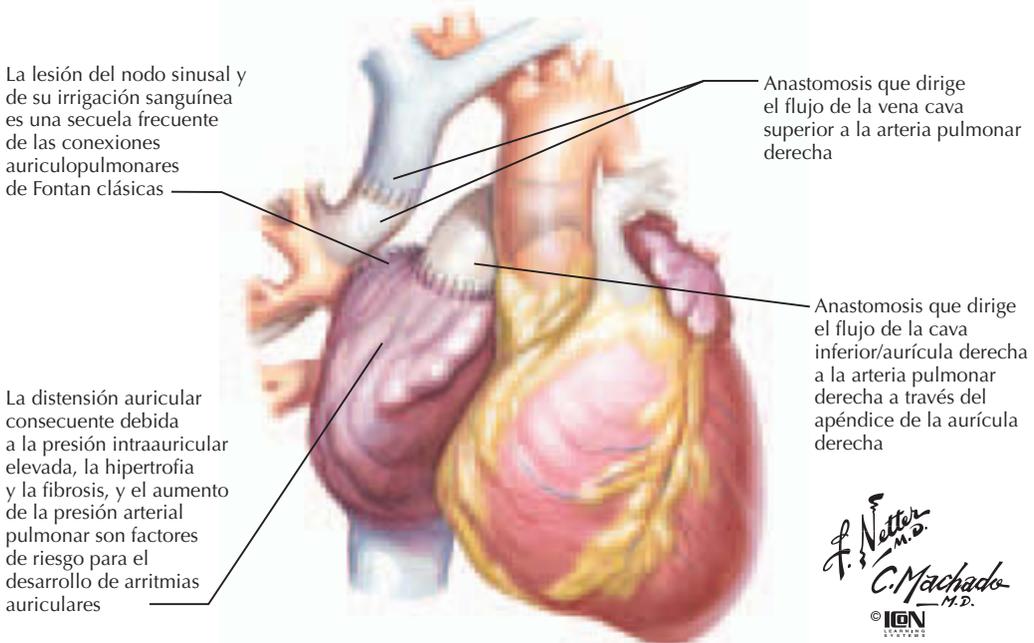
Figura 47-3. Transposición de las grandes arterias.

somete a la aurícula a un incremento de presión, lo que produce distensión auricular, hipertrofia y fibrosis. Las cicatrices y parches quirúrgicos crean barreras de conducción que dan lugar a circuitos de reentrada intraauricular, afectando con frecuencia a la pared auricular lateral, al perímetro del parche del defecto del septo auricular (DSA) y al istmo inferomedial de la AD, siendo este último un componente del flúter auricular típico del corazón estructuralmente sano. La incidencia de taquicardia auricular tardía tras la técnica de paliación de Fontan se sitúa entre el 30 y 50% a los 5 años, y entre el 5 y 15% de estos pacientes necesita marcapasos. La edad avanzada del paciente en el momento del seguimiento, el aumento del tamaño de la AD y el incremento de la presión arterial pulmonar constituyen factores de riesgo para el desarrollo de arritmia auricular (fig. 47-5). La muerte súbita cardíaca tardía ocurre en el 2-3% de los pacientes. La modificación de las técnicas quirúrgicas con el fin de disminuir la distensión auricular y las líneas de suturas auriculares (p. ej., modificaciones del túnel

lateral y del conducto extracardiaco) aparentemente ha reducido la incidencia de arritmias auriculares, aunque el seguimiento a largo plazo es limitado.

Malformación de Ebstein

Los hallazgos electrocardiográficos típicos de la malformación de Ebstein incluyen la dilatación de la AD y el retraso de la conducción al VD. Se informa de la presencia de taquicardia supraventricular mediada por conexión accesoria en el 23% de los pacientes, siendo las vías accesorias manifiestas las más prominentes (es decir, síndrome de Wolff-Parkinson-White [WPW]) (fig 47-6). La taquicardia mediada por conexión accesoria oculta y la taquicardia por reentrada en el nodo AV son menos frecuentes. Las técnicas de ablación por catéter pueden resultar muy útiles en los pacientes con anomalía de Ebstein y síndromes WPW. No obstante, pueden darse múltiples conexiones accesorias, y la alteración de la arquitectura de la válvula tricúspide produce mayor número de fallos de proce-

Características de la atresia tricuspídea**Aspecto anatómico final del procedimiento clásico de dos etapas creado por Francis Fontan para la ventricularización de la aurícula derecha****Figura 47-4.** Atresia tricuspídea (I).

dimiento y tasas de recidiva superiores en comparación con la ablación por catéter de las conexiones accesorias en corazones estructuralmente normales. Los avances quirúrgicos para mejorar la función de la válvula tricúspide y del corazón derecho han reducido espectacularmente el desarrollo de taquicardias auriculares reentrantes tardías (fig. 47-7).

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS ACIANÓTICAS**Defecto del septo ventricular**

Los hallazgos electrocardiográficos del DSV reflejan por lo general el impacto hemodinámico del cortocircuito izquierda-derecha, si bien los defectos más pequeños no producen cambios electrocardiográficos. Los defectos moderados se asocian con la di-



Registros de las derivaciones precordiales V_1 y II de un paciente adolescente tras la reparación de Fontan de la atresia tricuspídea, que muestran taquicardia de reentrada intraauricular con conducción AV 1:1 (ilustración superior) y conducción AV 2:1 (ilustración inferior)

Figura 47-5. Atresia tricuspídea (II).

latación de la aurícula izquierda (AI) y la hipertrofia del ventrículo izquierdo (VI), mientras que los defectos más amplios se asocian con hipertrofia biventricular. En comparación con la población general, los pacientes adultos no sometidos a cirugía correctora del DSV presentan con mayor frecuencia latidos supraventriculares prematuros, latidos ventriculares prematuros, dobletes ventriculares y latidos ventriculares prematuros multiformes en la monitorización ambulatoria. La incidencia de arritmias se relaciona con la edad y la presión arterial pulmonar. En el seguimiento posquirúrgico a largo plazo, la prevalencia de arritmias graves (dobletes ventriculares, taquicardia ventricular y contracciones ventriculares prematuras multiformes) en adultos se correlaciona con el estado funcional cardíaco. El riesgo de arritmias es ocho veces mayor en los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva (clase II-IV de la New York Heart Association) y es casi tres veces mayor en los pacientes con cardiomegalia en comparación con aquellos que tienen un corazón de tamaño normal. Se espera que las prácticas quirúrgicas actuales, incluidas una edad más joven en el mo-

mento de la cirugía y la minimización de la ventriculostomía, disminuyan la incidencia de arritmias.

Defecto del septo auricular

Los hallazgos electrocardiográficos típicos del DSA del tipo *ostium secundum* incluyen una onda P normal, desviación del eje del QRS a la derecha, complejo QRS levemente prolongado con patrón rSr' o rsR' . Este último hallazgo se atribuye al engrosamiento desproporcionado del tracto de salida del ventrículo derecho (VD). La dilatación de la aurícula derecha debido al cortocircuito izquierda-derecha parece ser responsable del retraso leve en la conducción intraauricular, que se manifiesta como la prolongación del intervalo PR. La disfunción del nodo sinusal basada en pruebas electrofisiológicas es un hallazgo relacionado con la edad en muchos niños con DSA. No obstante, la disfunción sintomática del nodo sinusal muy pocas veces requiere tratamiento. En adultos que no han sido sometidos a cirugía por DSA, la incidencia de flúter o fibrilación auricular aumenta con el paso de los años, y el riesgo se incrementa con la magni-



Registros de las derivaciones precordiales V₁ y II de un niño con malformación de Ebstein que muestran ritmo sinusal con patrón de Wolff-Parkinson-White (ilustración superior) y taquicardia supraventricular (ilustración inferior)

Figura 47-6. Malformación de Ebstein (I).

tud del cortocircuito izquierda-derecha, la presión arterial pulmonar y la resistencia pulmonar. La disfunción del nodo sinusal, que complica la reparación del DSA, puede producirse por la canulación para el *bypass* cardiopulmonar (BCP), aunque es más probable que sea el resultado de un traumatismo directo sobre nodo senoauricular o su irrigación sanguínea, siendo más frecuente en los pacientes con seno venoso que con DSA del tipo *ostium secundum*. El seguimiento a largo plazo de los pacientes sometidos a la reparación del DSA revela el desarrollo de flúter y fibrilación auricular proporcional a la edad del paciente en el momento de la reparación: desde menos del 5% en los pacientes sometidos a reparación a la edad de 11 años o menos, hasta el 60% de los pacientes con reparación a la edad de 40 años o más.

Conducto arterioso permeable

Los hallazgos electrocardiográficos en el caso del conducto arterioso permeable (CAP) con pequeños cortocircuitos izquierda-derecha suelen ser normales. En presencia de cortocircuitos más grandes, puede presentarse hipertrofia del VI y dilatación de la AI. Las arritmias son extremadamente poco frecuentes en los pacientes jóvenes con CAP. Sin em-

bargo, la fibrilación auricular es frecuente en los pacientes de edad avanzada sin reparación e insuficiencia cardíaca congestiva y de carga de volumen de larga duración.

Defecto septal auriculoventricular

Los hallazgos electrocardiográficos del defecto septal auriculoventricular (DSAV) incluyen la desviación del eje a la izquierda y un patrón de despolarización en sentido opuesto a las agujas del reloj. En presencia de un DSA o DSAV con un componente ventricular pequeño, se observa la dilatación de la AD y del VD debido al cortocircuito izquierda-derecha. Entre los pacientes con componentes auriculares y ventriculares grandes, son frecuentes la hipertrofia biventricular y la dilatación biauricular, especialmente con una insuficiencia significativa de la válvula auriculoventricular (AV). Las arritmias son muy poco frecuentes en los niños con DSAV que no han sido sometidos a reparación quirúrgica, aunque muchas veces se observa un leve retraso en la conducción intraauricular (prolongación del intervalo PR) que puede atribuirse a la dilatación auricular. Tras la reparación del DSAV, se informa de arritmias en el 10% de los pacientes, y se observan latidos ventriculares prematuros en el 33% de las monitorizaciones ambulatorias.

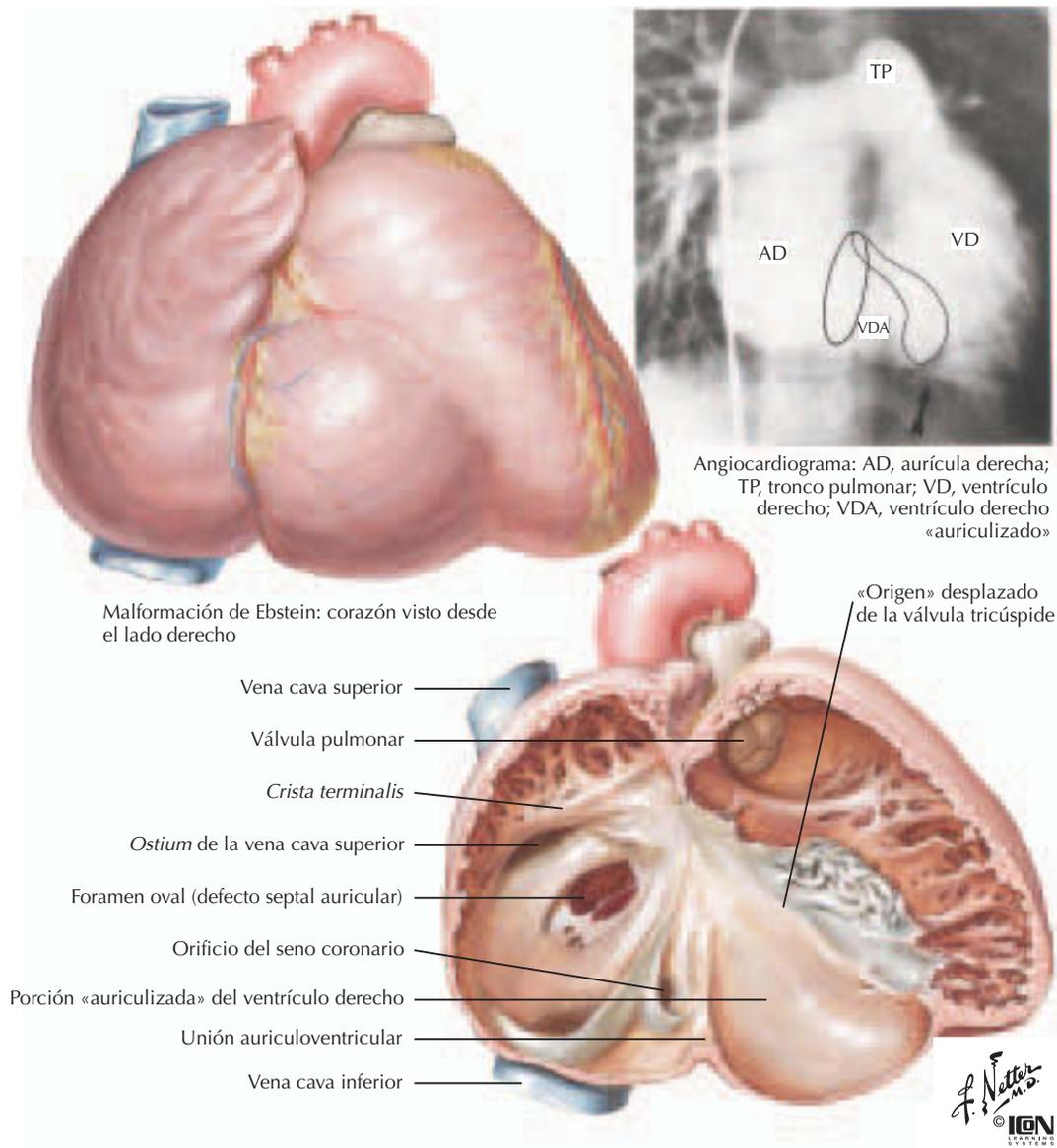


Figura 47-7. Malformación de Ebstein (II).

La incidencia de arritmias se asocia con un tamaño mayor del paciente, una dimensión telediastólica mayor del VD, un DSV más grande y presencia de bloqueo completo de rama derecha postoperatorio.

Estenosis pulmonar

Las características de la EP, es decir, la desviación del eje a la derecha y la hipertrofia del VD, muestran una buena correlación con la gravedad de la obstrucción. Según se observa en la monitorización ambulatoria, la incidencia de latidos supraventriculares prematuros es más frecuente en los pacientes adultos con EP sin reparación quirúrgica, en comparación

con la población general. En el seguimiento a largo plazo de los adultos sometidos a valvulotomía pulmonar, la incidencia de arritmias graves es aproximadamente del 25%.

A pesar de la relativa frecuencia de las arritmias, e independientemente de si los pacientes han sido sometidos a reparación quirúrgica o no, la muerte súbita es extremadamente rara, siendo su tasa aproximadamente la décima parte de la de los pacientes con estenosis aórtica (EA).

Estenosis aórtica

Los hallazgos electrocardiográficos no se correlacionan bien con la gravedad de la obs-



Registros de las derivaciones precordiales V₁ y II de un niño con bloqueo cardíaco completo postoperatorio (ilustración superior) y ritmo auricular gracias al marcapasos (ilustración inferior)

Figura 47-8. Bloqueo cardíaco completo postoperatorio.

trucción de la EA, especialmente en los pacientes mayores de 10 años. Los hallazgos más fiables de una obstrucción grave son la depresión del segmento ST y la inversión de la onda T en las derivaciones precordiales laterales. Durante la infancia, la EA raramente se asocia con arritmias, excepto en los casos de estenosis crítica. No obstante, según se observa en la monitorización ambulatoria, los latidos supraventriculares prematuros, los latidos ventriculares prematuros, los dobletes ventriculares y los latidos ventriculares prematuros multiformes son más frecuentes en los pacientes adultos con EA sin reparación quirúrgica, en comparación con la población general. La incidencia de arritmias graves (dobletes ventriculares, taquicardia ventricular y contracciones ventriculares prematuras multiformes) se acerca al 25% en los pacientes con EA. En el seguimiento a largo plazo de adultos con EA tras la reparación, la incidencia de arritmias graves supera el 40% en los pacientes sometidos a valvulotomía y el 60% en los pacientes con sustitución de la válvula aórtica. El riesgo de arritmias graves se duplica con cada 5 mmHg de incremento de la presión telediastólica del VI, y aumenta más de 10 veces en presencia de insuficiencia aórtica moderada o grave. La muerte súbita es una complicación bien conocida de la EA, con una

tasa de incidencia que alcanza el 20% a los 30 años. Se espera que las prácticas quirúrgicas actuales disminuyan la incidencia de arritmias y el riesgo de muerte súbita cardíaca.

L-transposición de las grandes arterias

Los hallazgos electrocardiográficos típicos de la L-transposición de las grandes arterias (L-TGA) incluyen una onda P normal seguida de un QRS con reversión del patrón de la onda Q en las derivaciones precordiales (es decir, presencia de la onda Q en las derivaciones precordiales derechas y ausencia en las izquierdas). El 4% de los pacientes con L-TGA presenta un bloqueo AV congénito completo. El bloqueo AV adquirido aparece en aproximadamente el 2% de estos pacientes cada año; finalmente, hasta el 75% de los pacientes con L-TGA tendrán un bloqueo cardíaco completo. Las taquicardias AV recíprocas mediadas por una conexión accesoria, observadas en el 2-5% de los pacientes, se asocian con una malformación de tipo Ebstein de la válvula tricúspide. Por otra parte, las arritmias auriculares primarias son más frecuentes cuanto mayor es la edad del paciente, especialmente en aquellos con distensión auricular atribuida a insuficiencia de la válvula tricúspide.

Tabla 47-1
Cardiopatías congénitas y arritmias asociadas

Enfermedad	Riesgo de arritmia	Comentario
Defecto septal auricular	Flúter auricular, fibrilación auricular, disfunción del nodo sinusal	Arritmias muy poco frecuentes en niños Incremento de arritmias con la edad en el momento de la reparación, y con la edad en los pacientes no operados
Defecto septal ventricular	Latidos ventriculares prematuros, dobletes ventriculares, taquicardia ventricular, latidos supraventriculares prematuros	Arritmias muy poco frecuentes en los pacientes no operados Mayor frecuencia de arritmias en los pacientes postoperatorios con clase funcional NYHA más elevada y cardiomegalia
Conducto arterioso permeable	Fibrilación auricular	Arritmias muy poco frecuentes en niños Se pueden observar arritmias en los pacientes adultos no operados de edad avanzada
Defecto septal auriculoventricular	Latidos supraventriculares prematuros postoperatorios, latidos ventriculares prematuros	Arritmias muy poco frecuentes en los pacientes no operados Incremento de arritmias con la edad en el momento de la reparación y con mayor DSV y tamaño del VD
Estenosis aórtica	Dobletes ventriculares, taquicardia ventricular, contracciones ventriculares prematuras multiformes	Incremento de arritmias con elevada presión telediastólica del VD y con insuficiencia aórtica de moderada a grave. La tasa de muerte súbita alcanza el 20% a los 30 años de seguimiento
Estenosis pulmonar	Dobletes ventriculares, taquicardia ventricular, contracciones ventriculares prematuras multiformes	Muerte súbita extremadamente poco frecuente
D-transposición de las grandes arterias	Reparación baffle auricular: fibrilación /flúter auricular, disfunción del nodo sinusal, bloqueo AV, taquicardia ventricular, marcapasos Reparación <i>switch</i> arterial: latidos supraventriculares prematuros	3-15% de muerte súbita tras la reparación auricular; aumento en los pacientes con función deprimida del VD y reentrada intraauricular no controlada. Disminución significativa de las arritmias auriculares con <i>switch</i> arterial
L-transposición de las grandes arterias	Bloqueo AV adquirido en el 2%/año aproximadamente Taquicardia auriculoventricular recíproca en 2-5% debido a una vía accesoria	Bloqueo AV hasta en un 75% Taquicardia mediada por vía accesoria con válvula tricúspide tipo Ebstein
Atresia tricúspide	Fibrilación/flúter auricular, disfunción del nodo sinusal, bloqueo AV, marcapasos frecuente en pacientes con reparación univentricular de Fontan auriculopulmonar	Aumento de arritmias con la duración del seguimiento, tamaño de la AD, presión pulmonar arterial. 30-50% de arritmias auriculares a los 5 años. Necesidad de marcapasos en el 5-15%. Muerte súbita tardía en un 2-3%
Malformación de Ebstein	Taquicardia auriculoventricular recíproca debido a una vía accesoria	Taquicardia mediada por vía accesoria en el 23%
Tetralogía de Fallot	Latidos ventriculares prematuros, dobletes ventriculares, taquicardia ventricular, taquicardia auricular, flúter auricular	90% de supervivencia a largo plazo. Arritmia ventricular grave y aumento del riesgo de muerte súbita con duración QRS >180 ms
Bloqueo cardíaco completo postoperatorio	Ocurre en aproximadamente el 3% de las reparaciones de cardiopatías congénitas que implican <i>bypass</i> cardiopulmonar	Indicación de marcapasos permanente cuando la conducción AV está ausente en los 10 días siguientes a la cirugía

BLOQUEO CARDÍACO COMPLETO POSTOPERATORIO

La causa más frecuente del bloqueo cardíaco completo adquirido en niños es el daño del sistema de conducción durante la cirugía cardíaca. Es la indicación más frecuente para la implantación de marcapasos en niños. El bloqueo cardíaco completo ocurre aproximadamente en el 3% de las operaciones que implican BCP; la mayor frecuencia se da en los pacientes sometidos a cirugía por obstrucción del tracto de salida del VI, L-TGA y tetralogía de Fallot. Se registra recuperación de la conducción AV en más de la mitad de los niños. De los que recuperan la conducción AV, casi todos ellos lo hacen en los 10 días siguientes a la intervención. Si no se alcanza una conducción AV intacta en los 10 días siguientes a la cirugía, está indicada la implantación de un marcapasos permanente debido al riesgo de muerte súbita en los pacientes con ritmo de unión y disociación AV después de la cirugía por cardiopatía congénita (fig. 47-8).

PERSPECTIVAS FUTURAS

Aunque la mayoría de los niños con cardiopatía congénita sobreviven hasta la edad adulta, la prevalencia de arritmias supone un reto importante (tabla 47-1). Se espera que los avances quirúrgicos disminuyan el desarrollo de arritmias. Se están practicando intervenciones quirúrgicas definitivas más tempranas con el objetivo de minimizar los efectos perjudiciales de la hipertrofia, carga de volumen, fibrosis y cianosis crónica en el desarrollo de un sustrato para las arritmias. Las técnicas quirúrgicas que minimizan la ventriculostomía y las incisiones auriculares extensas que dañan los tejidos de conducción especializados y la formación de barreras de conducción, que favorecen la aparición de ritmos reentrantes, probablemente disminuirán el desarrollo de arritmias. No obstante, las arritmias seguirán siendo una fuente significativa de riesgo de morbilidad y mortalidad, requiriendo terapia farmacológica y no farmacológica.

El objetivo de la terapia farmacológica es reducir la presentación de arritmias auriculares y ventriculares significativas, minimizando al mismo tiempo el riesgo de proarritmias inducidas por fármacos y sus efectos adversos. El tratamiento farmacológico resulta todavía más complicado debido a la inotropía y cronotropía negativa de la mayoría de los agentes antiarrítmicos disponibles, y se po-

dría mejorar con agentes antiarrítmicos nuevos. Los estudios electrofisiológicos invasivos y la ablación por radiofrecuencia o crioblación son cada vez más importantes en el manejo de las cardiopatías congénitas y las arritmias. Aunque la localización de los tejidos conductores especializados y las conexiones anatómicas cardíacas son complejas, el éxito del procedimiento a corto plazo y la eliminación de arritmias tras los procedimientos de ablación son favorables. Las nuevas técnicas de mapeo geométrico intracardiaco han mostrado ser especialmente útiles en la caracterización de los circuitos de las arritmias en los pacientes con cardiopatías congénitas. El refinamiento de los sistemas de administración de energía para la ablación está mejorando los resultados a largo plazo, incluidos los catéteres especializados capaces de una mayor profundidad de la lesión de ablación. Por último, la terapia quirúrgica, como las modificaciones del procedimiento de Maze para los ritmos auriculares reentrantes recurrentes, seguirá siendo un componente importante del manejo de las arritmias. Estos avances terapéuticos, junto con el manejo quirúrgico primario actual, seguirán mejorando los resultados a largo plazo en los pacientes con cardiopatías congénitas.

Bibliografía

- Gatzoulis MA, Freeman M, Siu S, et al. Atrial arrhythmias after surgical closure of atrial septal defects in adults. *N Engl J Med* 1999;340:839-846.
- Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, et al. Mechanical interaction in tetralogy of Fallot: QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995;92:231-237.
- Kanter RJ, Garson A. Arrhythmias in congenital heart disease. In: Topol EJ, ed. *Textbook of Cardiovascular Medicine*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002: Chapter 70.
- Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:245-251.
- Silka MJ, McAulity JH. Arrhythmias in patients with congenital heart disease. *Cardiac Electrophysiol Rev* 1997; 1/2:237-240.
- Triedman JK. Arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Heart* 2002;7:383-389.
- Walsh EP. Arrhythmias in patients with congenital heart disease. *Card Electrophysiol Rev* 2002;6:422-430.
- Weindling SN, Saul JP, Gamble WJ, et al. Duration of complete atrioventricular block after congenital heart surgery. *Am J Cardiol* 1998;82:525-527.
- Wolfe RR, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Arrhythmias in patients with valvar aortic stenosis, valvar pulmonary stenosis, and ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87:189-1101.

Capítulo 48

Pruebas de esfuerzo cardiopulmonar en niños con cardiopatía congénita

James P. Loehr

El ejercicio es un estrés fisiológico común que plantea demandas a múltiples sistemas orgánicos, incluidos el músculo esquelético, el músculo cardíaco y las circulaciones pulmonar y sistémica. Las respuestas fisiológicas del corazón y del pulmón frente a este estrés están estrechamente asociadas con las demandas metabólicas del músculo ejercitado.

El aumento de la contracción del músculo esquelético durante el ejercicio incrementa la demanda de oxígeno y el aclaramiento de los subproductos metabólicos como el CO_2 , el lactato y el calor (fig. 48-1). Varios procesos, entre ellos el aumento de la extracción de oxígeno de la sangre que irriga los músculos activos, la vasodilatación selectiva de los lechos vasculares periféricos, el aumento del gasto cardíaco y el incremento del flujo sanguíneo pulmonar y la ventilación, median esta demanda creciente. La capacidad del cuerpo para liberar y utilizar oxígeno se determina de forma empírica como *consumo máximo de oxígeno* ($\text{VO}_{2\text{máx}}$). Según se define por el principio de Fick, la relación entre el consumo de oxígeno (VO_2), el gasto cardíaco (GC) y la diferencia de oxígeno arteriovenoso (diferencia AVO_2) es:

$$\text{VO}_2 = \text{GC} \times (\text{diferencia } \text{AVO}_2)$$

Al describir el gasto cardíaco como el producto del volumen sistólico (VS) y la frecuencia cardíaca (FC), la relación se convierte en:

$$\text{VO}_2 = \text{FC} \times \text{VS} \times (\text{diferencia } \text{AVO}_2)$$

Al principio del ejercicio, el gasto cardíaco se incrementa de manera significativa por el aumento del volumen sistólico. El incremento del retorno venoso y la presión de llenado ventricular pueden producir en parte un aumento del volumen sistólico, según se predice por la relación de Frank-Starling. Cuando el ejercicio continúa, los incrementos del gasto cardíaco se relacionan de forma más estrecha con el aumento de la frecuencia cardíaca. La respuesta de la frecuencia cardíaca al ejercicio está mediada por el incremento del tono simpático y la disminución de la influencia

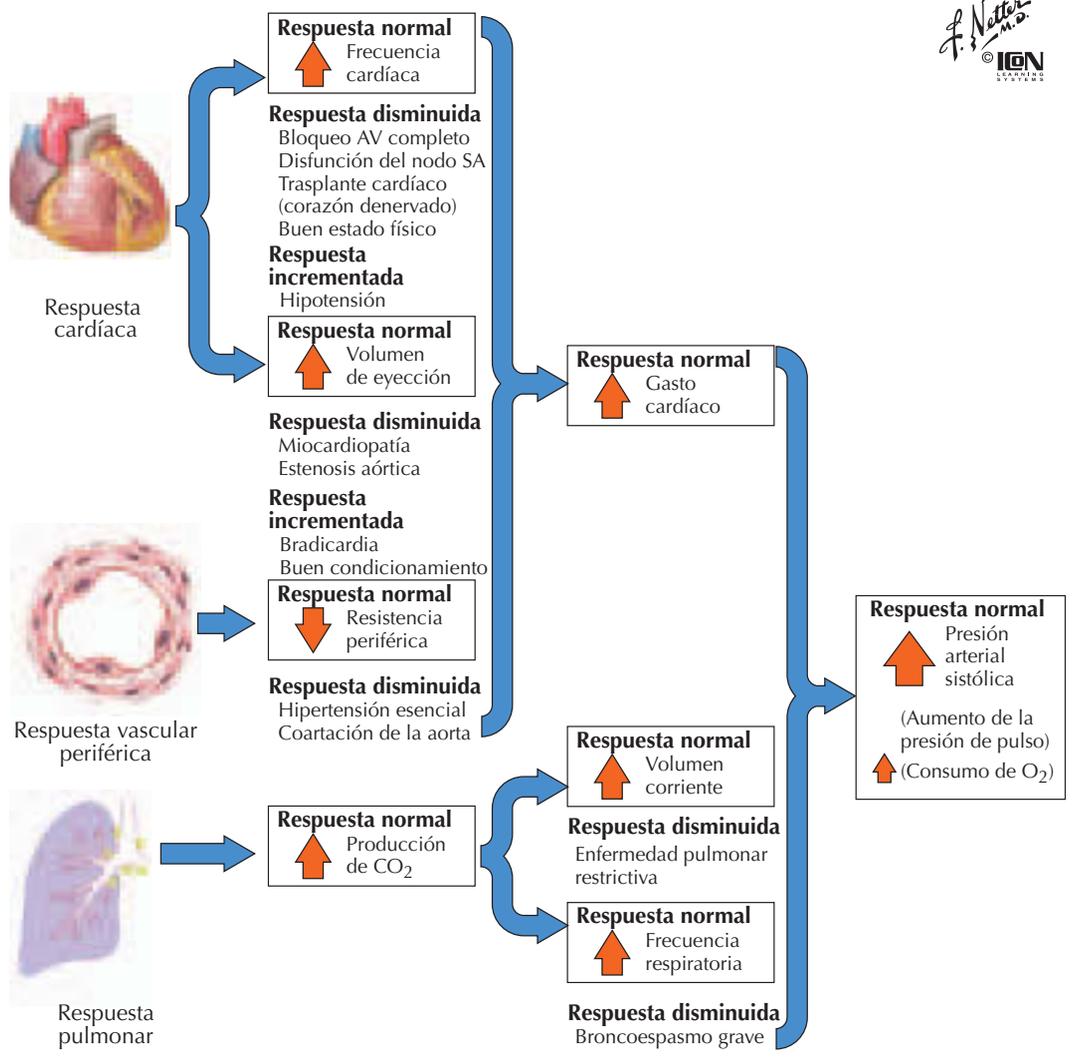
parasimpática (vagal) sobre el corazón. El aumento de la frecuencia cardíaca suele ser paralelo al incremento de la captación de oxígeno y la carga de trabajo, y tiene lugar a expensas del tiempo diastólico que, en algunos estados de enfermedad, puede producir un tiempo inadecuado de llenado ventricular a frecuencias cardíacas elevadas. La diferencia AVO_2 , que normalmente produce una extracción de oxígeno del 23% en reposo, puede incrementarse en más de tres veces a nivel de la $\text{VO}_{2\text{máx}}$. En individuos con función cardiopulmonar normal, los niveles arteriales de oxígeno permanecen esencialmente normales a lo largo del ejercicio.

La presión arterial media es esencialmente el producto del gasto cardíaco por la resistencia periférica. El incremento del gasto cardíaco durante el ejercicio está asociado con una disminución notable de la resistencia vascular periférica, que provoca un aumento progresivo de la presión arterial sistólica, sin causar cambios o disminuyendo ligeramente la presión arterial diastólica. El aumento esperado de la presión sistólica se relaciona positivamente con el tamaño corporal y la edad. La atenuación de las respuestas de la presión sistólica frente al ejercicio puede reflejar una limitación del gasto cardíaco o una alteración del control de la resistencia vascular.

La respuesta ventilatoria frente al ejercicio está fuertemente asociada con la producción de CO_2 . Tanto el volumen corriente como la frecuencia respiratoria aumentan durante el ejercicio progresivo para mantener constantes el pH y la PCO_2 (presión parcial de CO_2) a lo largo de un amplio rango de tasas de trabajo metabólico. La acidosis se presenta sólo durante un ejercicio vigoroso debido al aumento de las concentraciones sanguíneas de



Respuestas normales y anormales al ejercicio



La respuesta fisiológica al aumento de las demandas metabólicas del ejercicio es multifactorial. La capacidad del sistema cardiovascular para responder a estas demandas puede estar reducida debido a anomalías estructurales o eléctricas congénitas, que reducen o restringen la respuesta al estrés

Figura 48-1. Pruebas de esfuerzo.

lactato. La disnea se produce durante el ejercicio moderado debido al incremento de la necesidad de liberar CO₂ y la estrecha asociación entre la ventilación minuto y la produc-

ción de CO₂. Los incrementos adicionales de la producción de CO₂ con el ejercicio intenso producen una disminución sérica del bicarbonato sódico, un aumento desproporciona-

do de los niveles de iones de hidrógeno y la consiguiente acidosis, que causa una respuesta hiperventilatoria.

RESPUESTAS NORMALES AL EJERCICIO EN NIÑOS

Una evaluación completa de la respuesta al ejercicio incluye, como mínimo, la medición de la frecuencia cardíaca y la presión arterial y la evaluación del ECG para confirmar o descartar la presencia de cambios patológicos y/o arritmias inducidas durante el ejercicio. En niños se considera una respuesta normal al ejercicio el incremento de la frecuencia cardíaca hasta un máximo de 190 a 200 lat./min. La electrocardiografía debería mostrar taquicardia sinusal, sin evidencia de bloqueo auriculoventricular durante el ejercicio. La presencia de ectopia auricular y/o ventricular (ambas pueden ser estimuladas por el ejercicio) se considera una respuesta anormal. Los intervalos del ECG presentan cambios característicos. El intervalo PR suele acortarse con el ejercicio y la taquicardia consiguiente, mientras que la duración del complejo QRS permanece sin cambios o se acorta ligeramente. La respuesta normal del intervalo QT consiste en la ausencia de cambios o en un acortamiento, aunque este último es difícil de documentar debido a la fusión del final de la onda T con la onda P siguiente. La interpretación del segmento ST resulta difícil a veces debido a la depresión fisiológica del punto J, aunque la pendiente normal del segmento ST en ejercicio máximo es ascendente más que plana o descendente.

La respuesta normal de la presión arterial está determinada por la interacción compleja entre el incremento del gasto cardíaco causado por el aumento de la frecuencia cardíaca y el volumen de eyección, y la vasodilatación en el lecho vascular periférico. En el ejercicio normal, la presión arterial sistólica aumenta de manera progresiva hasta incluso 230 mmHg, mientras que la presión arterial diastólica cambia de forma menos marcada. El aumento anticipado de la presión arterial está relacionado con el tamaño corporal y la edad del individuo. Las respuestas de presión arterial patológicamente elevadas pueden darse en individuos con hipertensión en reposo y en individuos con obstrucción oculta o mal reparada del arco aórtico, como la coartación de la aorta. La disminución de la respuesta de la presión arterial generalmente se atribuye a una respuesta inapropiada del gasto cardíaco frente al ejercicio, que puede ser secun-

daria a varios factores, incluidas una respuesta inapropiada de la frecuencia cardíaca o la limitación del volumen de eyección causada por lesiones obstructivas (como la estenosis valvular aórtica) o la disminución de la contractilidad (en estados con miocardiopatía). Los individuos que presentan una disminución de la resistencia vascular periférica pueden presentar también una disminución de la respuesta de la presión arterial frente al ejercicio a pesar de un gasto cardíaco apropiado.

Algunos laboratorios de ejercicio pediátrico miden de forma rutinaria el intercambio de gases respiratorios durante el ejercicio. La medida más útil es el $VO_{2\text{máx}}$, que está influenciada por el gasto cardíaco, la capacidad ventilatoria y el grado de extracción de oxígeno por parte del tejido ejercitado. Durante el ejercicio progresivo, el consumo de oxígeno y la producción de CO_2 aumentan de forma paralela a la carga de trabajo. A tasas más elevadas de consumo de oxígeno, existe un aumento desproporcionado de la producción de CO_2 , lo que produce un estrés adicional sobre el sistema respiratorio para compensar este incremento de CO_2 . El punto en que ocurre este fenómeno (aumento desproporcionado de la producción de CO_2) se denomina *umbral ventilatorio anaeróbico*. En el caso de aquellos niños que alcanzan el umbral ventilatorio anaeróbico antes de lo esperado, se debe considerar tanto la presencia de anomalías cardíacas y pulmonares congénitas (o adquiridas) como un desacondicionamiento grave. Los individuos que gozan de un estado físico especialmente bueno suelen alcanzar su umbral ventilatorio más tarde de lo esperado. Se puede derivar una estimación del volumen de eyección dividiendo el consumo de oxígeno por la frecuencia cardíaca; esta estimación se denomina *pulso de oxígeno* (pulso de oxígeno = VO_2/FC).

La medida del pulso de oxígeno es probablemente proporcional a los cambios del volumen de eyección a niveles bajos de ejercicio, mientras que pierde su carácter proporcional a frecuencias cardíacas más rápidas debido a la contribución del aumento de la extracción de oxígeno desde los tejidos en el consumo de oxígeno. Sin embargo, las lesiones asociadas con una función ventricular pobre se asocian con valores máximos bajos del pulso de oxígeno.

Finalmente, la medida de la ventilación también tiene una cierta utilidad. Aunque la tasa de cambio de la ventilación es proporcional al cambio de la producción de CO_2 , la

pendiente de la tasa de cambio de la ventilación es más elevada en pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva. La espirometría practicada antes y después del ejercicio puede demostrar la presencia de un broncoespasmo inducido por el ejercicio, que se puede aliviar mediante el uso de un broncodilatador inhalado.

RESPUESTAS PATOLÓGICAS AL EJERCICIO CARACTERÍSTICAS EN PACIENTES CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA ESTRUCTURAL

Coartación de la aorta

Los pacientes con coartación de aorta mal reparada que son esencialmente asintomáticos suelen presentar una capacidad de ejercicio normal, aunque su presión arterial sistólica aumenta de forma excesiva con el ejercicio. El aumento de la presión arterial suele tener lugar tanto frente al esfuerzo submáximo como al máximo. Incluso tras una reparación con éxito, puede haber hipertensión de esfuerzo, especialmente en aquellos pacientes que se someten a cirugía a edades avanzadas. Las etiologías de la hipertensión tardía incluyen la rigidez aórtica, gradientes de arco inusuales debido al crecimiento diferencial de los segmentos del arco aórtico y, posiblemente, el incremento de la aceleración del flujo a través de la válvula aórtica desde la masa ventricular izquierda aumentada.

Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo

En contraste con la coartación de la aorta, la obstrucción grave del flujo de salida del ventrículo izquierdo (por la estenosis de la válvula aórtica o subvalvular o por la obstrucción supraválvular) se asocia con un aumento atenuado, o incluso con un descenso, de la presión arterial durante el ejercicio. Puede producirse presíncope o síncope cuando el gasto cardíaco de esfuerzo es incapaz de compensar la respuesta vasodilatadora periférica normal a la actividad. La depresión patológica del segmento ST puede ocurrir durante el esfuerzo, debido a una isquemia subendocárdica relacionada con la presencia de hipertrofia ventricular, presiones ventriculares diastólicas elevadas y un gasto cardíaco bajo. Resulta interesante que, en contraste con los adultos, en el caso de los niños la depresión del segmento ST con frecuencia no se asocia con malestar torácico.

Estenosis pulmonar

La estenosis pulmonar con septo ventricular intacto es una anomalía frecuente que produce una obstrucción fija del tracto de salida del ventrículo derecho, lo que puede limitar el gasto cardíaco. La tolerancia al ejercicio es esencialmente normal en los individuos con estenosis pulmonar leve, aunque puede estar deteriorada en los pacientes con una enfermedad más grave. El deterioro se resuelve mediante la eliminación de la obstrucción durante la infancia.

Defecto septal auricular

Los individuos con defecto septal auricular que han sido sometidos a cirugía en la infancia presentan una tolerancia normal o casi normal al ejercicio. No obstante, se ha observado una disminución de la frecuencia cardíaca máxima. La intolerancia al ejercicio puede estar relacionada con una distensibilidad diastólica insuficiente de cualquiera de los ventrículos. Si existe tanto un defecto auricular no reparado como un grado significativo de disfunción del ventrículo derecho, ocasionalmente desciende la saturación de oxígeno durante el ejercicio.

Tetralogía de Fallot

En el caso de los adolescentes o adultos que han sobrevivido a la reparación de la tetralogía de Fallot, una de las preocupaciones principales es la asociación de muerte súbita cardíaca con un resultado hemodinámico pobre y arritmias ventriculares. Los pacientes con tetralogía de Fallot reparada se someten de forma rutinaria a una prueba de esfuerzo, principalmente para examinar su ritmo cardíaco durante la actividad máxima. Si se encuentran arritmias ventriculares de esfuerzo, con frecuencia se procede a realizar evaluaciones adicionales y una intervención quirúrgica o médica.

Los individuos que han sido sometidos sólo a la paliación de la tetralogía de Fallot con un cortocircuito arterial sistémico-pulmonar presentan un $VO_{2\text{máx}}$ reducido y una respuesta ventilatoria incrementada al ejercicio. Sin embargo, si la reparación quirúrgica completa se practica en la infancia y el paciente realiza ejercicio físico regular, la capacidad de ejercicio resultante a menudo se sitúa en el rango normal. No obstante, la frecuencia cardíaca media y el consumo de oxígeno en este grupo de pacientes se encuen-

tran ligeramente disminuidos en comparación con los controles normales.

Transposición de las grandes arterias

En los individuos sometidos a la reparación auricular de la transposición de las grandes arterias (procedimiento de Mustard o Senning), el ventrículo derecho funciona como cámara ventricular sistémica. Debido a ello, estos individuos sufren arritmias auriculares frecuentes y disfunción del nodo sinusal. Aunque en las fases tempranas de la vida la mayoría de estos individuos no manifiestan síntomas, en las pruebas formales se observa una disminución de la capacidad de trabajo y del $VO_{2\text{máx}}$. Este hallazgo generalmente se asocia con la disminución de la frecuencia cardíaca máxima, aunque probablemente se debe también al pobre aumento del volumen de eyección del ventrículo derecho durante la actividad.

Fisiología de la malformación de ventrículo único

El grupo heterogéneo de individuos con malformación de ventrículo único suele someterse al procedimiento de Fontan como tratamiento paliativo. Antes de que se practique el procedimiento de Fontan en estos pacientes, la capacidad de ejercicio se reduce de manera considerable, en asociación con el incremento de la respuesta ventilatoria al ejercicio y la reducción de los niveles de oxígeno sistémico, que supuestamente son el resultado de la disminución del flujo sanguíneo pulmonar y el aumento del cortocircuito intracardíaco derecha-izquierda. La realización del procedimiento de Fontan mejora estos parámetros, aunque la capacidad de ejercicio del paciente permanece disminuida tras su aplicación. Las mediciones formales del gasto cardíaco respaldan la inferencia según la cual la reducción de la capacidad se produce por la disminución de la respuesta de la frecuencia cardíaca y de la respuesta del volumen de eyección al ejercicio.

Alteraciones del ritmo cardíaco

Las contracciones ventriculares prematuras son un hallazgo frecuente en niños normales. La respuesta normal al ejercicio suprime esta arritmia, aunque sólo a frecuencias cardíacas muy elevadas. A la inversa, la inducción de dobletes o de taquicardia ventricular con el ejercicio resulta anormal y requiere investigación posterior. Las contrac-

ciones auriculares prematuras son frecuentes y suelen ser benignas en la infancia. En contraste con la ectopia ventricular, la persistencia de los latidos auriculares prematuros con el ejercicio no se considera de mal pronóstico. Los pacientes con bloqueo auriculoventricular completo congénito presentan frecuencias cardíacas reducidas tanto de reposo como de esfuerzo, y pueden presentar arritmias ventriculares con el ejercicio.

Los pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White pueden presentar taquicardia supraventricular con el ejercicio. La desaparición de la onda delta se puede producir por taquicardia sinusal de esfuerzo, sugiriendo un período refractario largo de la conexión accesorio. La desaparición de la onda delta puede resultar un hallazgo útil, aunque no se puede utilizar como criterio único para determinar el tratamiento.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Las pruebas de esfuerzo proporcionan una estimación única de la capacidad funcional del corazón frente a un estrés fisiológico importante. Aunque el uso más frecuente de las pruebas de esfuerzo es la evaluación de la presencia de una posible arteriopatía coronaria en los pacientes, estas pruebas se utilizan cada vez más en la evaluación de la función cardiopulmonar global en varias entidades patológicas. Cada vez más, los pacientes que se enfrentan a un trasplante cardíaco o pulmonar, los pacientes que se enfrentan a una resección pulmonar parcial y los pacientes con una limitación del gasto cardíaco máximo debido a una cardiopatía congénita son sometidos a pruebas de esfuerzo como parte de una evaluación global. Las investigaciones futuras sobre las respuestas al ejercicio de los individuos con errores innatos del metabolismo probablemente ampliarán nuestros conocimientos sobre la fisiología del ejercicio humano.

Bibliografía

- Braden DS, Carroll JF. Normative cardiovascular responses to exercise in children. *Pediatr Cardiol* 1999;20:4-10.
- Driscoll DH, Durongpitsitkul K. Exercise testing after the Fontan operation. *Pediatr Cardiol* 1999;20: 57-59.
- Paul MH, Wessel HU. Exercise studies in patients with transposition of the great arteries after atrial repair operations (mustard/Senning): A review. *Pediatr Cardiol* 1999;20:49-55.
- Rowland TW, ed. *Pediatric Cardiology Exercise Testing*. Champaign, IL: Human Kinetics; 1993.

Ruttenberg HD. Pre- and postoperative exercise testing of the child with coarctation of the aorta. *Pediatr Cardiol* 1999;20:33-37.

Steinberger J, Moller JH. Exercise testing in children with pulmonary valvar stenosis. *Pediatr Cardiol* 1999;20:27-31.

Wasserman K, Hansen JE, Sue DY, Whipp BJ, Casaburi R. *Principles of Exercise Testing and Interpretation*. 2nd ed. Philadelphia: Lea and Febiger; 1994.

Wessel HU, Paul MH. Exercise studies in tetralogy of Fallot: A review. *Pediatr Cardiol* 1999;20:39-47.

Capítulo 49

Enfermedad de Kawasaki

Blair V. Robinson

La enfermedad de Kawasaki es una afección multisistémica, reconocida por primera vez en 1961 y posteriormente descrita en 1967 por el Dr. Tomisaku Kawasaki. Inicialmente se creyó que la enfermedad de Kawasaki era una afección febril, benigna y autolimitada; no se hizo evidente su asociación con los aneurismas coronarios y con su posterior mortalidad hasta la década de los años setenta. Desde entonces, la enfermedad de Kawasaki está descrita en todas las poblaciones y en la actualidad se considera una de las cardiopatías adquiridas más frecuentes en los niños estadounidenses, desbancando a la cardiopatía reumática.

La incidencia de la enfermedad de Kawasaki varía de un grupo étnico a otro. Su presencia es mayor en la población infantil asiática (90 por 100.000 en Japón) que en la europea (3 por 100.000 en Gran Bretaña). La incidencia en Estados Unidos está entre 9 y 20 por 100.000.

La enfermedad de Kawasaki suele aparecer en niños de entre 1 y 2 años de edad, con un 80% de los casos diagnosticados en pacientes de menos de 4 años. No obstante, este diagnóstico puede darse en niños de todas las edades. Los niños son más propensos que las niñas (proporción 1,5:1).

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La etiología de la enfermedad de Kawasaki es por ahora desconocida. La elevada incidencia en niños de procedencia asiática y entre hermanos sugiere la existencia de predisposición genética. Por otro lado, el hecho de que ocurra en hermanos también puede indicar un agente causal común. Se ha sospechado de diferentes bacterias, virus, metales pesados y detergentes como posibles agentes etiológicos. Recientemente se ha propuesto también como hipótesis un superantígeno mediado por toxinas. De todos modos, extensos estudios multicéntricos han fracasado en el intento de identificar de manera concluyente un único agente o grupo de causas para esta enfermedad.

La *enfermedad de Kawasaki* es una vasculitis inespecífica que afecta a las arterias pequeñas y medianas de todo el organismo. Sus complicaciones más graves evolucionan en fases dentro de las arterias coronarias (fig. 49-1).

La **fase febril aguda** de la enfermedad de Kawasaki dura entre 0 y 10 días. Puede producirse una inflamación de las paredes de las arterias coronarias causada principalmente por células polimorfonucleares. Durante la fase aguda se ha detectado en las paredes vasculares una mayor proporción de células T4 (colaboradoras) que de T8 (supresoras). Asimismo, aunque durante la fase aguda puede desarrollarse una pancarditis, la tasa de mortalidad durante esta etapa es reducida, y la muerte suele ser el resultado de disfunción miocárdica o de arritmias.

La **fase subaguda** dura entre 10 y 40 días. La acumulación de citocinas, células B y células T en las paredes arteriales puede originar la fragmentación de la lámina elástica interna de las arterias coronarias y con ello un aneurisma. Simultáneamente se produce trombocitosis, que predispone a los pacientes a una trombosis coronaria aguda, la principal causa de mortalidad durante esta fase de la enfermedad.

La **fase de convalecencia** (más de 40 días) se caracteriza por la curación y fibrosis de los aneurismas coronarios formados durante la fase subaguda. En estos lugares pueden producirse estenosis con el resultado de isquemia, infarto y muerte. El 70% de los fallecimientos tienen lugar en lactantes de menos de 1 año de edad y casi todos ellos durante la fase de convalecencia.

Entre los factores de riesgo de desarrollar una arteriopatía coronaria se encuentran los siguientes: período de fiebre de más de 14 días, recidiva de la fiebre o de la erupción cutánea, tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IGIV) durante menos de 10 días en la fase aguda, sexo masculino y edad inferior al año.

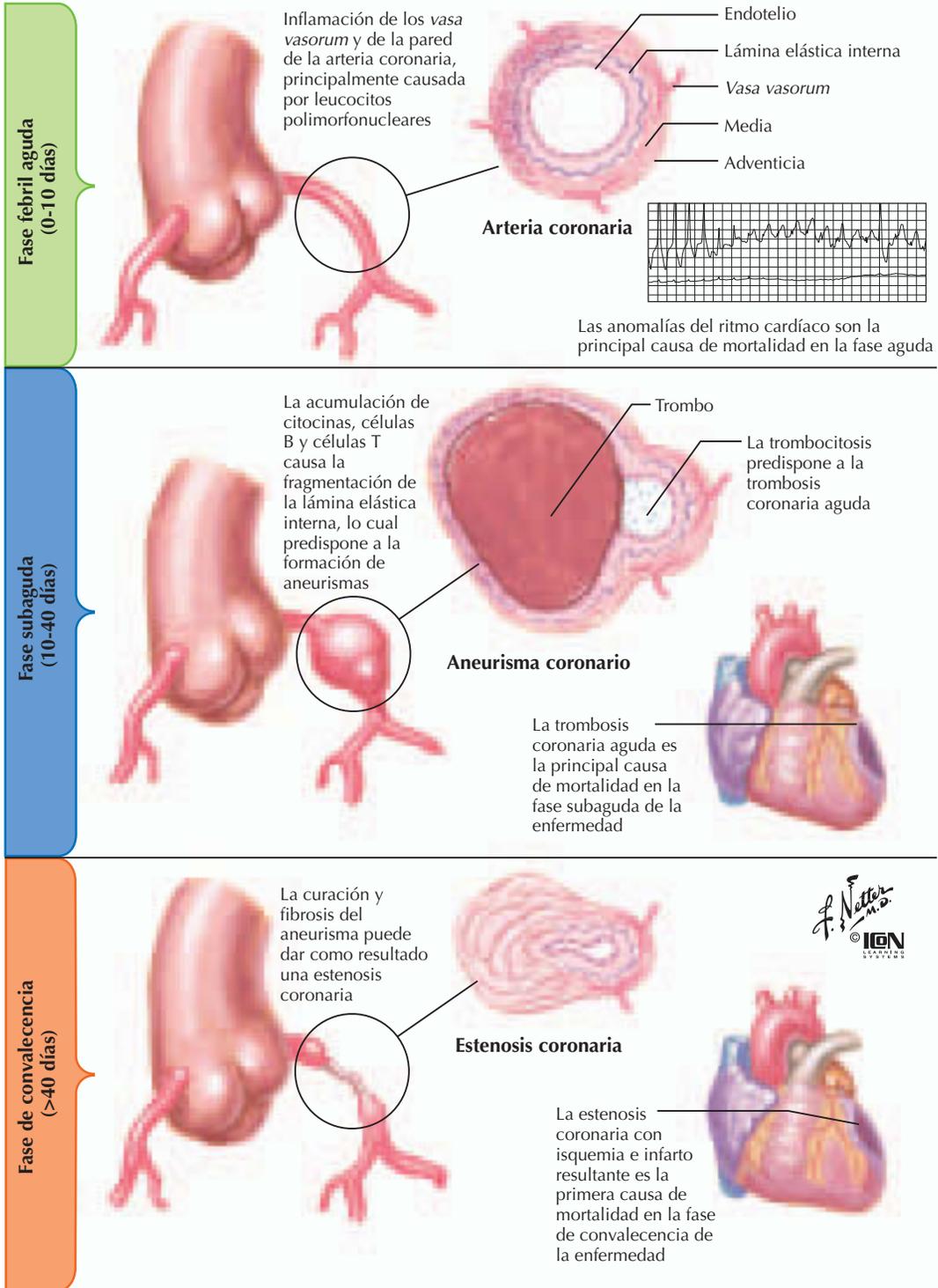


Figura 49-1. Patogenia y curso clínico de la enfermedad de Kawasaki.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La fiebre es el signo cardinal de la enfermedad y persiste durante más de 7 días en el 95% de los pacientes. Responde sólo tempo-

ralmente a la terapia antipirética, y puede prolongarse hasta 2 semanas en pacientes no tratados con IGIV. En el 90% de los pacientes se desarrolla un exantema polimórfico, predominantemente en el tronco (fig. 49-2). Este

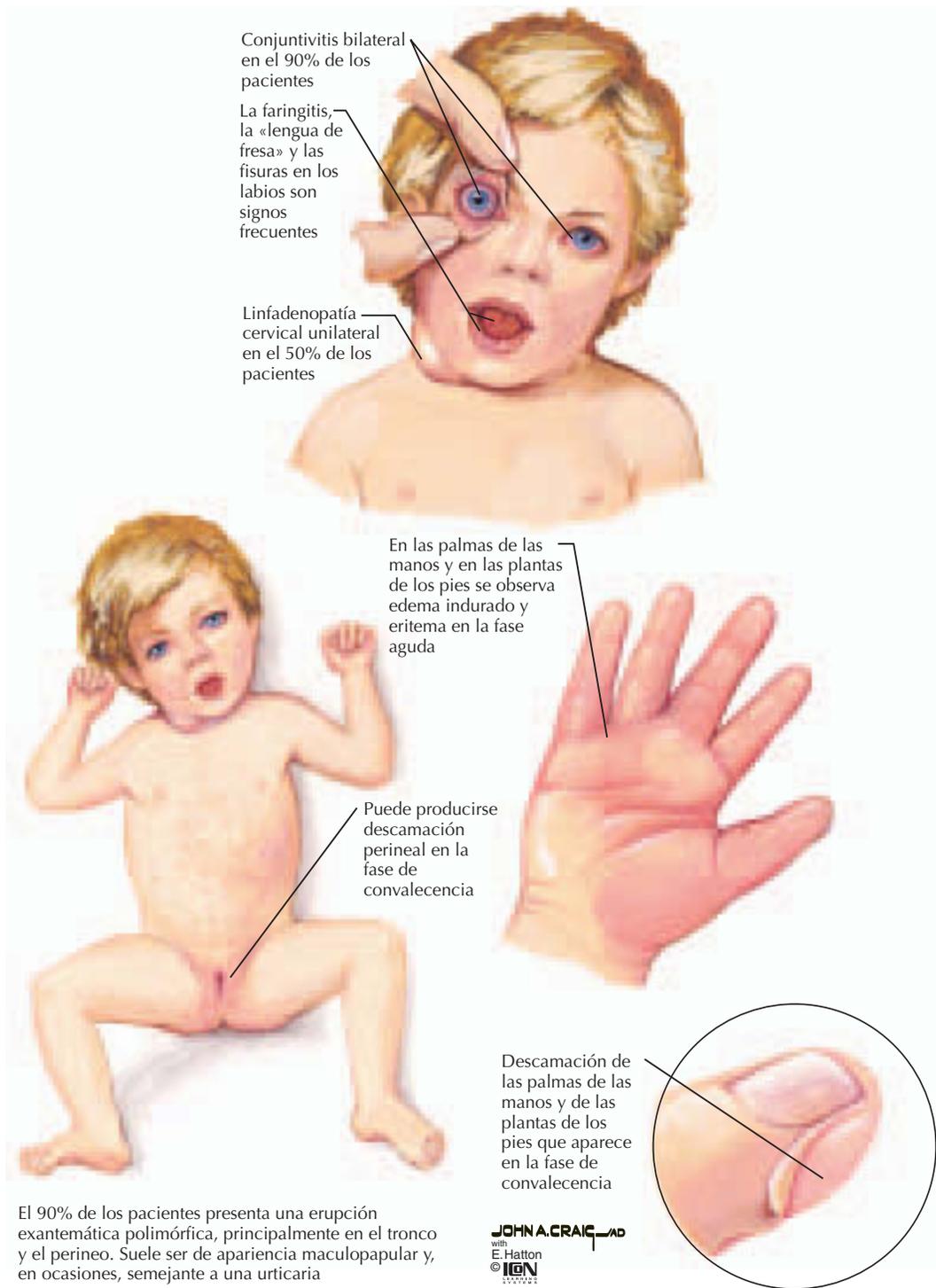


Figura 49-2. Características clínicas de la enfermedad de Kawasaki.

exantema puede ser maculopapular difuso o tener más bien el aspecto de una urticaria. En raras ocasiones se observa descamación perineal durante la fase subaguda. El 90% de los pacientes experimentan alteraciones en la

mucosa, eritema y fisuras en los labios. También se consideran signos típicos la faringitis y una prominencia de las papilas gustativas («lengua de fresa»). Durante la primera semana de la enfermedad, el 90% de los pacien-

tes también desarrollan conjuntivitis bilateral, consistente en una leve inyección vascular sin opacificación corneal ni exudados purulentos. Esta conjuntivitis persiste durante 1 o 2 semanas. La uveítis anterior es un hallazgo frecuente al examinar los ojos con una lámpara de hendidura. Asimismo, entre el 75 y 90% de los pacientes desarrollan edema indurado y eritema en pies y manos. Dos o tres semanas después de la fase aguda pueden descamarse las puntas de los dedos y/o las palmas de las manos y las plantas de los pies. El signo menos constante, la linfadenopatía cervical, aparece aproximadamente en el 50% de los pacientes. Suele ser unilateral y el diámetro de los ganglios puede sobrepasar los 15 mm.

A pesar de que el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki requiere la existencia simultánea de fiebre más cuatro de los múltiples signos descritos en el apartado *Diagnóstico diferencial*, algunos pacientes con enfermedad de Kawasaki pueden tener una presentación atípica que no cumpla los criterios diagnósticos. Normalmente, este tipo de presentación se da en pacientes de menos de 1 año o de más de 8 años de edad y con frecuencia se diagnostica erróneamente.

Entre otros hallazgos clínicos adicionales pueden citarse signos gastrointestinales, como vómitos, diarrea e ictericia (40%); artralgias (30%); meningitis aséptica (25%), y pancarditis con disfunción miocárdica, derrame pericárdico e insuficiencia valvular (50%). Entre los hallazgos de laboratorio más frecuentes cabe citar leucocitosis, trombocitosis (número de plaquetas >450.000 en el 50% de los pacientes), aumento de los reactivos de fase aguda (VSG, proteína C-reactiva, inmunoglobulina E, α -2-globulina), transaminasas elevadas, piuria estéril y proteinuria.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Dado que la etiología de la enfermedad es desconocida, el diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki sigue siendo clínico. Tradicionalmente, para diagnosticar esta enfermedad se requiere la presencia de fiebre de cinco días de duración y cuatro de los siguientes signos: erupción cutánea, alteraciones de la mucosa oral, conjuntivitis, alteraciones en las extremidades y linfadenopatía cervical (tabla 49-1). Hallazgos de laboratorio como un aumento del número de leucocitos, de la velocidad de sedimentación globular (VSG) y del número de plaquetas apoyan el diagnós-

Tabla 49-1
Criterios diagnósticos de la enfermedad de Kawasaki

Fiebre persistente durante más de 5 días *más cuatro de los siguientes:*

- Conjuntivitis bilateral no exudativa
- Exantema polimórfico
- Alteraciones periféricas en las extremidades: edema indurado, eritema en las palmas de las manos y en las plantas de los pies
- Alteraciones orofaríngeas: eritema o fisuras en los labios, len gua de fresa»
- Linfadenopatía cervical no purulenta

tico de enfermedad de Kawasaki, pero no son patognomónicos. Los hallazgos patológicos característicos de las arterias coronarias no son visibles durante la enfermedad febril aguda y, por tanto, no son de utilidad en la diferenciación de la enfermedad de Kawasaki de otros procesos patológicos con presentaciones clínicas parecidas. Teniendo en cuenta que la inflamación en curso es un factor de riesgo importante de formación de aneurismas arteriales coronarios, se hace imperativo el diagnóstico y el tratamiento lo más pronto posible. No obstante, también es cierto que, en ocasiones, puede resultar complejo diferenciar la enfermedad de Kawasaki de otras con características clínicas similares.

El diagnóstico diferencial incluye el sarampión, la escarlatina, el síndrome del shock tóxico, el síndrome de la piel escaldada causado por estafilococos, reacciones de hipersensibilidad a medicamentos, la fiebre moteada de las Montañas Rocosas y la artritis reumatoide juvenil. Puede resultar difícil distinguir entre el sarampión y la enfermedad de Kawasaki, aunque típicamente se observan importantes diferencias. En ambas enfermedades puede haber erupción cutánea polimórfica e hinchazón de manos y pies. No obstante, en el sarampión, la conjuntivitis es exudativa y las lesiones orales (manchas de Koplik) son diagnósticas. En la enfermedad de Kawasaki, la conjuntivitis no es exudativa y no se observan lesiones orales tan definidas. El exantema del sarampión comienza típicamente en la cara, mientras que el de la enfermedad de Kawasaki se encuentra predominantemente en el tronco y en las extremidades. A diferencia de la enfermedad de Kawasaki, en el sarampión se observa una VSG y un número de leucocitos típicamente bajos. Además, puede utilizarse el título de inmunoglobulina M antisarampión para diferenciar estas entidades, clínicamente similares.

Dada su presentación con fiebre, «lengua de fresa», linfadenopatía cervical y erupción cutánea, a menudo la enfermedad de Kawasaki se diagnostica erróneamente como escarlatina. Sin embargo, en ésta no hay conjuntivitis, la descamación no se limita a las extremidades y estos signos se resuelven normalmente con tratamiento antibiótico. Los pacientes con escarlatina suelen tener más de 3 años de edad.

En los pacientes más pequeños (<1 año) con enfermedad de Kawasaki puede darse una presentación atípica que no cumpla los criterios diagnósticos y, por tanto, podría llegar a descartarse en una exploración. Puede darse el caso de que al inicio solamente haya fiebre, que se retrasen los otros signos clínicos o que incluso lleguen a no aparecer. Tras un tratamiento inicial con antibióticos pueden presentarse conjuntivitis y erupción cutánea, lo que llevaría a la errónea conclusión de que el paciente ha sufrido una reacción por hipersensibilidad a fármacos. En el paciente con fiebre de origen desconocido que desarrolla descamación de los dedos de pies y manos al cabo de 2 o 3 semanas de iniciarse el proceso patológico, es importante considerar la posibilidad de que se trate de enfermedad de Kawasaki y, por tanto, estará indicado evaluar las arterias coronarias.

TRATAMIENTO

Antes de que se comenzara a utilizar la IGIV, el 25% de los pacientes con la enfermedad de Kawasaki desarrollaban aneurismas coronarios. El diagnóstico precoz y el tratamiento con IGIV han reducido la incidencia de aneurismas a menos del 2% en los pacientes tratados.

Cuando inicialmente el paciente se presenta con síntomas ante el médico, se realiza una ecocardiografía para evaluar la función miocárdica y disponer de un estudio basal de las arterias coronarias. En la fase aguda, debe realizarse un ECG para detectar anomalías de la conducción. Los pacientes reciben dosis antiinflamatorias de aspirina (80-100 mg/kg/día), así como una dosis única de IGIV (2 g/kg). Si un paciente se mantiene sin fiebre durante 48-72 h después de la administración de IGIV, deberá reducirse la dosis de aspirina a niveles antitrombóticos de 3 a 5 mg/kg/día, que se mantendrán a lo largo de la fase de convalecencia o hasta que se normalice el número de plaquetas. Después de la administración de la dosis única de IGIV, en alrededor de un 10% de los pacientes se mantiene la fiebre durante

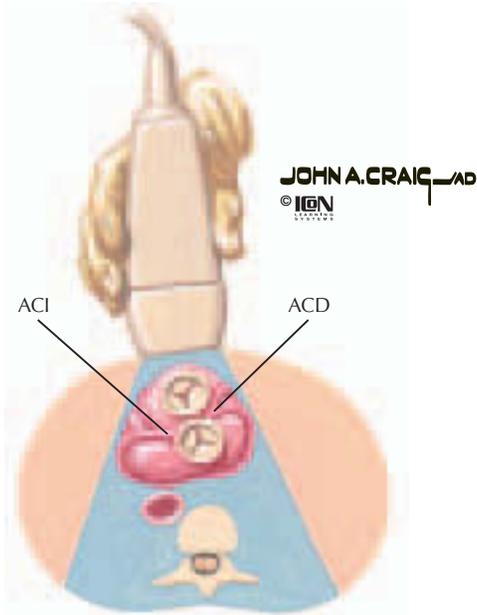
más de 48 h, de modo que será necesario repetir la dosis de IGIV. Se está investigando el uso de esteroides en pacientes «resistentes a la IGIV». A pesar de que aparentemente no se produce un aumento de la incidencia de aneurismas coronarios, la eficacia de esta estrategia está aún por demostrar. La ecocardiografía suele repetirse al cabo de 2 y de 6 a 8 semanas de la presentación inicial. Cada vez hay más pruebas de que, si no se han desarrollado aneurismas durante las 8 primeras semanas de la enfermedad, es improbable que aparezcan durante las semanas siguientes. Las recomendaciones actuales de la American Heart Association aconsejan la realización de una ecocardiografía de seguimiento entre los 6 y 12 meses de la presentación inicial. Los pacientes sin aneurismas en esta visita no requerirán seguimiento posterior.

La aparición de aneurismas coronarios obliga a realizar un estrecho seguimiento y administrar terapia anticoagulante a largo plazo. La estratificación del riesgo puede basarse en el tamaño de los aneurismas. Los aneurismas pequeños y solitarios se resuelven sin intervención en más del 50% de los pacientes, sin necesidad de otro tratamiento que la administración de aspirina. En cambio, los aneurismas gigantes (>8 mm de diámetro) están asociados a un riesgo de trombosis muy superior. Datos procedentes de Japón indican que aproximadamente el 50% de los fallecimientos se producen en pacientes con aneurismas coronarios gigantes. Así pues, en estos pacientes suele mantenerse el tratamiento con aspirina y anticoagulantes orales.

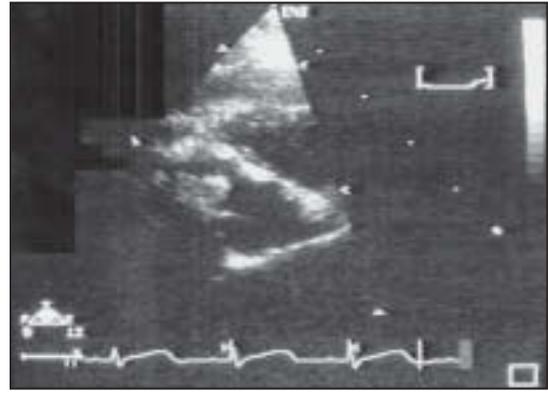
La ecocardiografía es una excelente herramienta de cribado para la detección de aneurismas proximales, aunque los distales no se visualizan con tanta claridad. La angiografía coronaria (fig. 49-3) ayuda a delinear los aneurismas más distales, así como la presencia de estenosis, por lo que debería realizarse en pacientes con signos de isquemia o afectación coronaria extensa demostrada mediante ecocardiografía. Los pacientes que desarrollan estenosis coronaria e isquemia podrían necesitar revascularización quirúrgica o, en casos poco frecuentes, un trasplante de corazón. A los individuos con enfermedad coronaria significativa se les recomienda que restrinjan la práctica de ejercicio.

PERSPECTIVAS FUTURAS

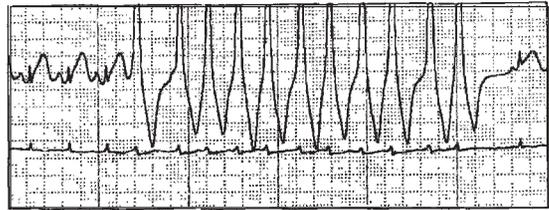
La incidencia de la enfermedad de Kawasaki parece ir en aumento, aunque todavía se desconoce su etiología. A pesar de que no



Se realiza una ecocardiografía en el momento de la presentación inicial para evaluar la función miocárdica y disponer de un estudio basal de las arterias coronarias. Se repite a las 2 y a las 6-8 semanas y a los 6-12 meses de la presentación inicial



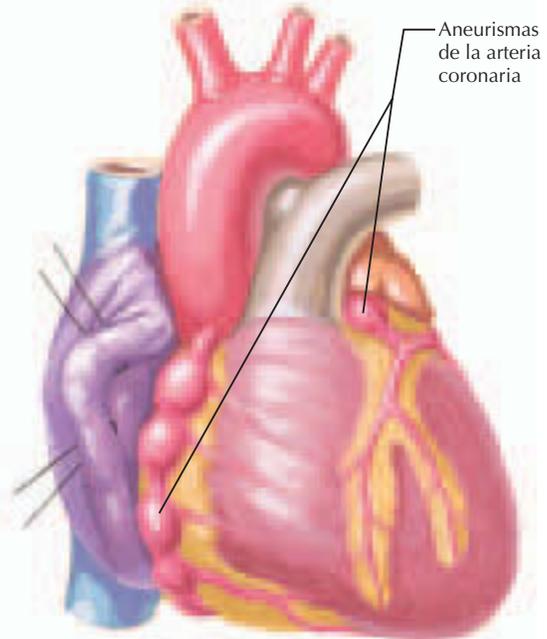
Ecocardiograma que muestra un aneurisma de la arteria coronaria



Electrocardiograma realizado en la fase aguda para detectar alteraciones del ritmo cardíaco



Angiografía coronaria que muestra un aneurisma distal de la arteria coronaria



La angiografía coronaria es útil para detectar los aneurismas distales de las arterias coronarias que no se detectan fácilmente en la ecocardiografía

Figura 49-3. Evaluación cardíaca de la enfermedad de Kawasaki.

está claro el mecanismo de acción de la IGIV, la introducción de esta terapia ha modificado considerablemente la historia natural de la enfermedad. La enfermedad de Kawasaki es autolimitada en la mayoría de casos, y muchos aneurismas se resuelven sin interven-

ción. Sin embargo, en los vasos con aneurismas previos puede producirse una disfunción endotelial significativa, lo cual plantea dudas sobre si los niños que han presentado aneurismas anteriormente correrán mayor riesgo de padecer enfermedad coronaria cuan-

do sean adultos. Las investigaciones futuras se orientarán a determinar la etiología, el mecanismo del efecto terapéutico de la IGIV, nuevos tratamientos y los resultados a largo plazo en los pacientes.

Bibliografía

Dajani AS, Taubert KA, Takahashi M, et al. Guidelines for long-term management of patients with Kawasaki disease. Report from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation* 1994;89:916-922.

Kato H, Sugimura T, Akagi T, et al. Heart and vascular disease in the young: Long-term consequences of Kawasaki disease; a 10 to 21 year follow-up study of 594 patients. *Circulation* 1996;94:1379-1385.

Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S, Shigematsu I, Yanagawa HJ. A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics* 1974;54:271-276.

Leung D, Meissner C, Shulman S, et al. Prevalence of superantigen-secreting bacteria in patients with Kawasaki disease. *J Pediatr* 2002;140:742-746.

Newburger JW, Takahashi M, Burns JC, et al. The treatment of Kawasaki syndrome with intravenous gammaglobulin. *N Engl J Med* 1986;315:341-347.

Capítulo 50

Anomalías coronarias congénitas

S. Adil Husain, Brett C. Sheridan y Michael R. Mill

Las anomalías coronarias congénitas pueden tener una influencia notable sobre la perfusión miocárdica y la isquemia secundaria, induciendo disfunción del ventrículo izquierdo (VI) y muerte cardíaca súbita. Esta relevancia clínica fundamenta la necesidad de conocer la anatomía y presentación de las anomalías coronarias congénitas, así como sus posibles tratamientos. En este capítulo se revisan las dos alteraciones coronarias congénitas principales, el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar (AACIAP) y el trayecto anormal de una arteria coronaria entre la arteria pulmonar y la aorta (TAACEAPA). También se analizan en este capítulo otras dos entidades asociadas a alteraciones de las arterias coronarias: las fístulas de las arterias coronarias y las alteraciones de la circulación coronaria.

Normalmente, las dos arterias coronarias principales emergen de orificios separados dentro de los senos de Valsalva. La arteria coronaria izquierda (ACI) se divide a continuación en dos ramas: la arteria descendente anterior izquierda, que atraviesa el surco interventricular anterior, y la arteria coronaria circunfleja izquierda, que discurre en el surco atrioventricular izquierdo. La arteria coronaria derecha (ACD) tiene su origen anteriormente en el orificio aórtico derecho y discurre a lo largo del surco atrioventricular derecho; habitualmente da origen a la arteria descendente posterior.

ORIGEN ANÓMALO DE LA ARTERIA CORONARIA IZQUIERDA EN LA ARTERIA PULMONAR (AACIAP)

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar es una anomalía congénita rara, por lo general una lesión aislada, que se da en 1 de cada 300.000 nacidos vivos (fig. 50-1). El espectro clínico del AACIAP se conoce también como síndrome de Bland-White-Garland. Los niños con isquemia miocárdica presentan típicamente retraso de crecimiento, sudación profusa, disnea, palidez y dolor torácico atípico al comer o llorar. Las arritmias malignas que conducen a muerte cardíaca súbita son la forma de presentación más extrema de isquemia miocárdica en el AACIAP. Durante el período neonatal, la elevada resistencia vascular pulmonar asegura el flujo anterógrado desde la arteria pulmonar a la ACI. Sin embargo, dado que la resistencia disminuye, se produce una eventual reversión del flujo, con un cortocircuito izquierda-derecha a través de

la arteria pulmonar. El resultado es un fenómeno de «robo coronario», con una perfusión del VI que llega a ser dependiente de la circulación colateral a partir de la arteria coronaria derecha.

Dado que el desarrollo de la circulación coronaria colateral en los niños es muy pequeña o inexistente, el AACIAP conduce a isquemia miocárdica grave, con la consecuente disfunción y dilatación del VI. La isquemia de los músculos papilares, así como la dilatación del ventrículo izquierdo, provoca insuficiencia de la válvula mitral. Si no se practica una intervención quirúrgica y se corrige la anomalía, los pacientes fallecen en un plazo de semanas o meses tras el nacimiento. Los pacientes que sobreviven hasta la edad adulta, por la presencia y formación de circulación colateral, pueden permanecer asintomáticos a pesar de que persista isquemia subclínica. Se sospecha que se produce muerte arritmica súbita en el 80-90% de los pacientes a los 35 años de edad.

Aunque el AACIAP es raro, debe mantenerse un elevado índice de sospecha en los niños que se presenten con signos de isquemia o disfunción miocárdicas. El diagnóstico con el que puede confundirse con mayor frecuencia es la miocardiopatía dilatada. Ambas afecciones pueden presentarse con cardiomegalia, un soplo de insuficiencia mitral y signos de isquemia en el ECG. Típicamente, la ecocardiografía bidimensional y la angiografía coronaria aclaran el diagnóstico. El examen ecocardiográfico por sí mismo puede ser suficiente para llevar a cabo el diagnóstico, cuando esta técnica objetiva una ACD agrandada con dilatación e hipocinesia global del ventrículo izquierdo. El examen con Doppler

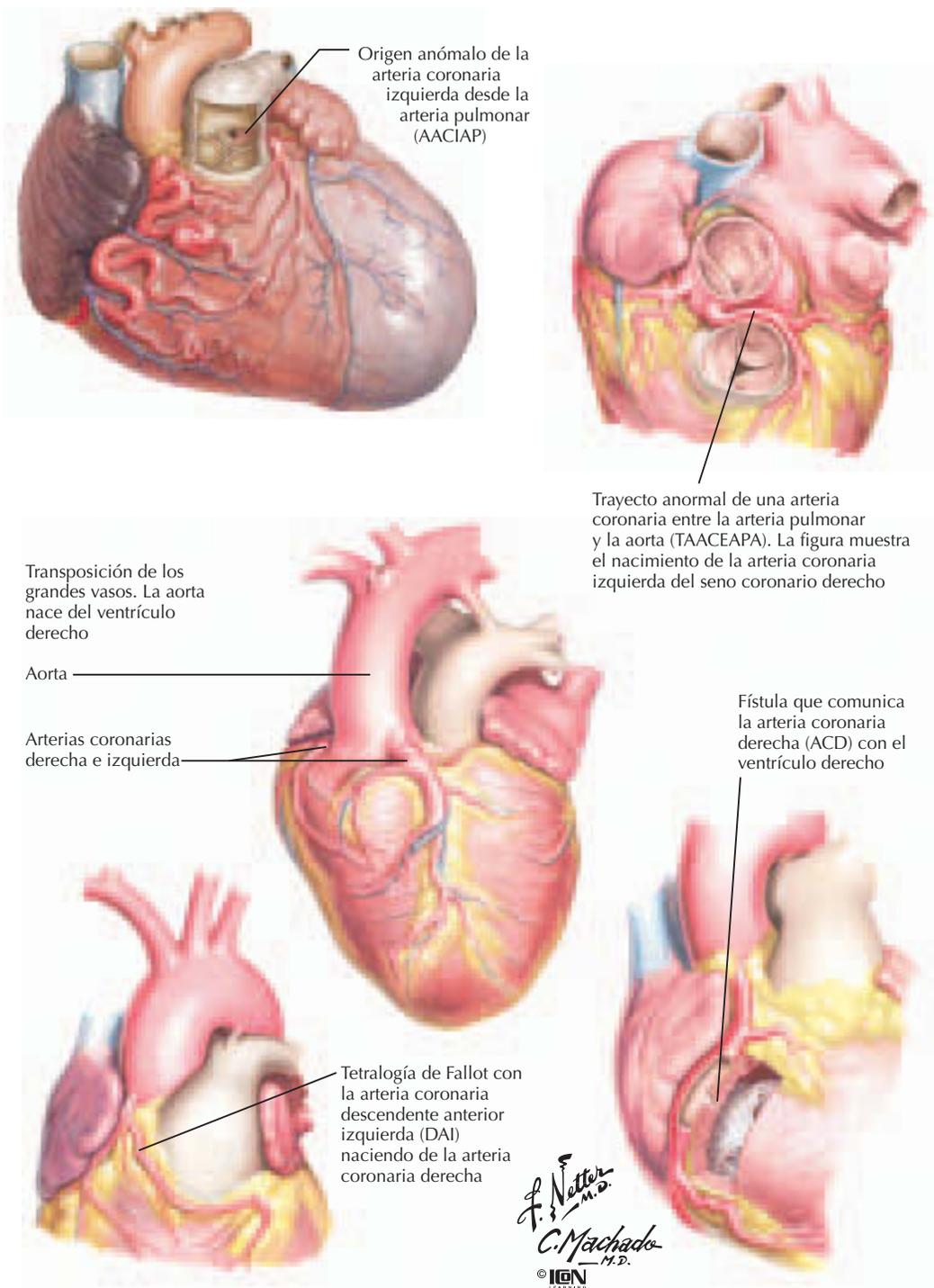


Figura 50-1. Anomalías arteriales coronarias congénitas.

pulsado y color puede definir un cortocircuito izquierda-derecha. La evaluación mediante ecocardiografía bidimensional puede permitir la visualización del origen anatómico del AACIAP y valorar el grado de insuficiencia mitral. Aunque no es imprescindible, puede practicarse angiografía coronaria o ventri-

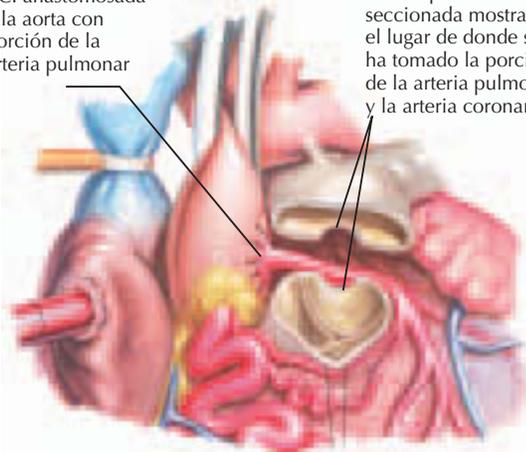
culografía si se sospecha AACIAP, pero no puede visualizarse mediante ecocardiografía. La angiografía coronaria también ayuda a excluir otras causas anatómicas de la isquemia y la disfunción ventricular.

La corrección quirúrgica continúa siendo el «patrón oro» del tratamiento, aunque

Corrección quirúrgica del AACIAP

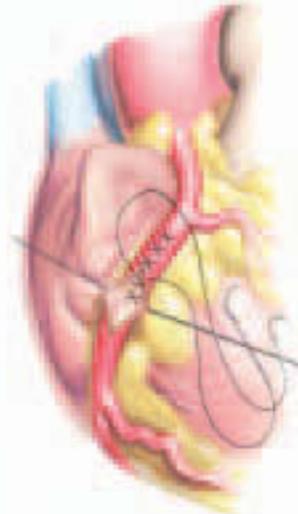
ACI anastomosada a la aorta con porción de la arteria pulmonar

Arteria pulmonar seccionada mostrando el lugar de donde se ha tomado la porción de la arteria pulmonar y la arteria coronaria



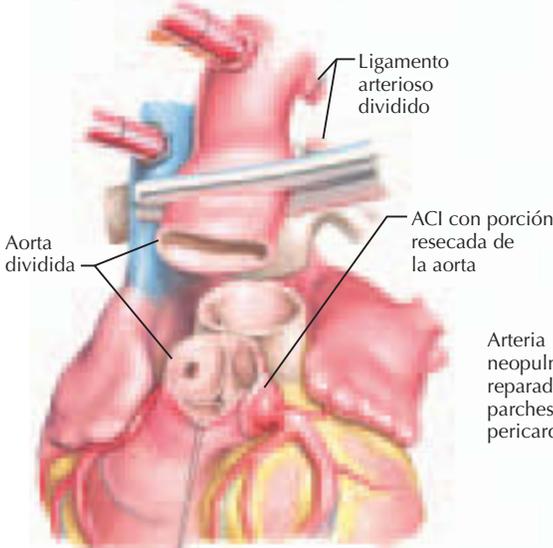
La técnica implica la reimplantación directa de la ACI anormal en la aorta transfiriéndola con una porción de la arteria pulmonar. En la ilustración se aprecia una variante con transección de la arteria pulmonar

Técnica para cerrar la fístula desde ACD al VD y la plicatura del aneurisma coronario



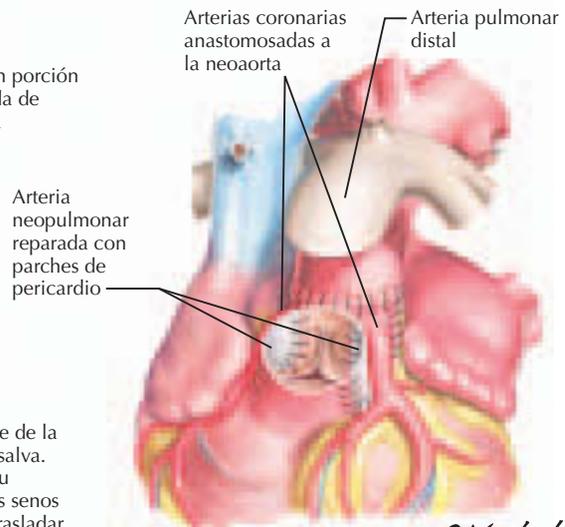
Se abre la arteria coronaria aneurismática y se sutura la fístula. Se cierra la arteria coronaria y se repara el aneurisma mediante plicatura

Reparación arterial de la transposición de las grandes arterias: primeros pasos



Se han resecado la aorta y la arteria pulmonar. El corte de la aorta está inclinado y por encima de los senos de Valsalva. La arteria pulmonar se halla dividida por encima de su válvula al mismo nivel de la resección de la aorta. Los senos de la arteria aorta y pulmonar están escindidos para trasladar el ostium coronario desde la arteria pulmonar a la neo-aorta. Se utiliza el pericardio para reconstruir los senos arteriales neopulmonares

Reparación arterial de la transposición de las grandes arterias: pasos finales



C. Machado M.D.
© IGC

Figura 50-2. Procedimientos quirúrgicos para la corrección de las alteraciones arteriales coronarias congénitas.

cambios importantes en la técnica quirúrgica han mejorado el pronóstico. La reparación quirúrgica implica la reimplantación directa de la ACI anómala en la aorta, transfiriéndola con una pequeña porción de arteria pulmo-

nar (fig. 50-2). Se utilizan variaciones de esta técnica cuando es necesario superar las dificultades anatómicas de longitud y trayecto de la ACI para su reimplantación. En adultos, en quienes la reimplantación es técnicamente

más dificultosa, la derivación hacia la arteria torácica interna izquierda es una estrategia igualmente eficaz.

Tras el restablecimiento de un sistema con dos coronarias, la ACD previamente dilatada retorna a su tamaño normal, produciéndose la regresión de la red colateral intercoronaria. La mortalidad operatoria para todas las técnicas quirúrgicas ha mejorado espectacularmente; las tasas de mortalidad que oscilaban entre el 75 y el 80% a principios de los años ochenta han disminuido hasta el 5 o el 25%. No se han demostrado diferencias en la función del VI o en la tasa de mortalidad tardía entre las distintas técnicas de reimplantación o revascularización, con una excepción: la ligadura directa de la coronaria anómala se abandonó dados sus deficientes resultados.

TRAYECTO ANORMAL DE UNA ARTERIA CORONARIA ENTRE LA ARTERIA PULMONAR Y LA AORTA (TAACEAPA)

El trayecto anormal de una arteria coronaria entre la arteria pulmonar y la aorta puede producir isquemia miocárdica y muerte súbita (fig. 50-1). Esta anomalía se presenta con dos variantes distintas desde el punto de vista anatómico y terapéutico. Si la ACD surge del seno aórtico izquierdo y no es dominante, tal entidad puede ser benigna. La intervención quirúrgica se reserva para pacientes con este tipo de alteración que presenten isquemia demostrable. Sin embargo, si la ACI nace del seno coronario derecho y discurre entre la aorta y la arteria pulmonar, está indicada la intervención quirúrgica, dado que el riesgo de muerte súbita es elevado en este grupo.

Se desconocen la incidencia y la historia natural del TAACEAPA. La revisión más importante de esta anomalía, con 242 pacientes, dio a conocer que se produjo muerte súbita en el 59% de los mismos. No hay datos clínicos patognomónicos atribuibles al TAACEAPA. Debería considerarse este diagnóstico en pacientes con isquemia miocárdica inducida por el ejercicio o en los que sufren muerte súbita. Aunque la evaluación ecocardiográfica puede proporcionar información valiosa, la angiografía coronaria es esencial para definir con precisión la anatomía y excluir otras enfermedades coronarias asociadas.

Las opciones quirúrgicas para el manejo de esta anomalía anatómica son la revascularización con un puente de arteria mamaria interna o de vena safena, así como la simple reimplantación. Con la reimplantación puede

ser esencial realizar una aortotomía transversa para valorar el *ostium* coronario. Cuando la arteria coronaria anómala nace del seno coronario opuesto, es necesario separar la comisura de la válvula aórtica. Se abre, a lo largo de su eje longitudinal, la hendidura anómala del *ostium*, característica del TAACEAPA y parcialmente responsable de los síntomas isquémicos, y se escinde una porción de la pared común entre la aorta y la arteria coronaria, con reaproximación de las superficies de la íntima. La comisura valvular es posteriormente ligada con una sutura de garantía.

FÍSTULAS DE LAS ARTERIAS CORONARIAS

Las fístulas arteriales coronarias se definen como comunicaciones con las estructuras cardíacas del lado derecho (fístula arteriovenosa) o del lado izquierdo (fístula arterioarterial). La fístula más frecuente es la que comunica la ACD con el ventrículo derecho. Los pacientes rara vez presentan síntomas durante la infancia y se diagnostican con frecuencia al inicio de la edad adulta. La fístula, que con frecuencia es asintomática, se descubre más a menudo durante la exploración por un soplo. El examen ecocardiográfico puede objetivar una arteria coronaria dilatada o agrandada, con un flujo de Doppler color demostrativo de la fístula. La angiografía coronaria preoperatoria asegura una adecuada definición anatómica para planificar la intervención.

La intervención previene la sobrecarga de volumen ventricular con la consiguiente insuficiencia cardíaca congestiva. Aunque se ha descrito la observación y la embolización a través de catéter, estas opciones de manejo se limitan a pacientes cuidadosamente seleccionados, dado que el tratamiento quirúrgico de las fístulas arteriales coronarias es eficaz, fiable y duradero. Si la fístula se origina del extremo distal de la arteria coronaria, puede emplearse la ligadura sin *bypass* cardiopulmonar. Antes de la ligadura permanente debería realizarse un ensayo de oclusión de la arteria coronaria afectada en su porción distal para objetivar signos de isquemia. Si no aparecen dichos signos, puede entonces realizarse la ligadura. Si la fístula surge de la porción media de la arteria coronaria, un *bypass* cardiopulmonar con paro cardiopléjico permite la apertura de la arteria coronaria anormal, donde la fístula se superpone. Si se produce compromiso de la luz de la arteria coronaria, debe garantizarse un *bypass*. En otros casos, el trayecto fistuloso puede cerrarse internamen-

te accediendo a través de la cámara cardíaca implicada (fig. 50-2).

ANOMALÍAS DE LAS ARTERIAS CORONARIAS ASOCIADAS A ENFERMEDADES CARDÍACAS CONGÉNITAS

Distintas formas importantes de enfermedades cardíacas congénitas se hallan asociadas a alteraciones de las arterias coronarias, las cuales pueden tener implicaciones de gran importancia para la reparación quirúrgica. Las alteraciones de las arterias coronarias son especialmente importantes en pacientes con tetralogía de Fallot, transposición de las grandes arterias y atresia pulmonar con un tabique ventricular íntegro (fig. 50-1).

Se describen alteraciones de las arterias coronarias en el 18 al 31% de los pacientes con tetralogía de Fallot; éstas incluyen la presencia de una gran arteria coronaria que cruza el tracto de salida del ventrículo derecho (VD) justo por debajo de la válvula pulmonar. Estas anomalías incluyen el origen de la arteria descendente anterior izquierda desde la ACD, una gran rama del cono a través del tracto de salida del VD, una doble arteria coronaria descendente anterior fuera de la ACD, así como el origen de ambas arterias coronarias a partir de un único *ostium* izquierdo. En cada situación, existe la posibilidad de dañar o romper la arteria coronaria durante una ventriculotomía derecha para corregir la obstrucción del tracto de salida del VD.

En la atresia de la arteria pulmonar con un tabique interventricular preservado, pueden persistir sinusoides embrionarios en el ventrículo derecho y comunicar con las arterias coronarias epicárdicas de diferentes maneras. En general esto sucede en pacientes con cámaras pequeñas y gran hipertrofia del VD. Las comunicaciones pueden nutrir una o ambas arterias coronarias y pueden hallarse asociadas a estenosis coronaria proximal, distal o ambas en el lugar de inserción de las comunicaciones fistulosas. En algunos pacientes con estenosis coronaria, las conexiones coronarias fistulosas se encuentran suficientemente desarrolladas para producir una circulación coronaria dependiente del VD. Se requiere una angiografía de la cavidad del VD para demostrar el flujo retrógrado de una o más arterias coronarias a través de las conexiones fistulosas. La angiografía coronaria puede determinar si el miocardio del VI se halla normalmente perfundido o si existen segmentos significativos que se perfunden desde el ven-

trículo derecho a través de los sinusoides miocárdicos. En este caso, debe identificarse la perfusión de zonas del ventrículo izquierdo desde el ventrículo derecho antes de la reparación quirúrgica. La descompresión del ventrículo derecho para aliviar la obstrucción de su tracto de salida reduce la presión de éste y, por tanto, la perfusión de la arteria coronaria, lo cual puede producir isquemia arterial coronaria e infarto durante la intervención quirúrgica.

Los pacientes que presentan atresia de la arteria pulmonar con un tabique ventricular intacto requieren la temprana realización de una derivación sistémico-pulmonar y, si la válvula tricúspide y la cavidad del VD tienen un crecimiento potencial, la corrección quirúrgica de la atresia pulmonar. Si el ventrículo derecho es minúsculo, el tratamiento definitivo es el procedimiento de Fontan. Sin embargo, si el miocardio se perfunde mediante el ventrículo derecho a través de los sinusoides por la existencia de arterias coronarias estenóticas, en ese caso debe preservarse un ventrículo derecho sistémico como parte de la operación de Fontan. El trasplante cardíaco puede ser la única alternativa para los pacientes con atresia de la arteria pulmonar y un tabique ventricular conservado.

El tratamiento de los pacientes con una dextroposición simple-transposición de las grandes arterias (D-transposición) o con una D-transposición de las grandes arterias asociada a un defecto del tabique ventricular consiste en una intervención de *switch* arterial durante el período neonatal (fig. 50-2). En la D-transposición de las grandes arterias, tanto en su forma simple como asociada a un defecto del tabique ventricular, la aorta nace del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del izquierdo. Durante el procedimiento de *switch* arterial, las arterias coronarias se transfieren desde la valva semilunar anterior a lo largo de la valva posterior cambiando la posición de los grandes vasos a los ventrículos adecuados. El éxito de la intervención depende de que se consiga la transferencia de las arterias coronarias sin comprometer el aporte sanguíneo a la circulación coronaria. Se han descrito siete patrones diferentes de arterias coronarias en pacientes con D-transposición de las grandes arterias, aunque por lo general esta anomalía se presenta con una anatomía normal. Aunque previamente ciertos patrones arteriales coronarios inusuales se asociaban a un incremento en la tasa de mortalidad, la anatomía específica de la arteria coronaria se ha vuelto menos importante, dado que la

experiencia quirúrgica en este tipo de intervenciones ha mejorado el abordaje técnico y el pronóstico global. La presencia de una arteria coronaria intramural, un segmento de arteria coronaria que discurre dentro de la pared de la aorta, sin una capa de separación de tejido adventicio entre la arteria coronaria y la aorta, sigue siendo una dificultad añadida. Aunque la angiografía de seguimiento tras la intervención de *switch* arterial muestra diversas anomalías de las arterias coronarias en aproximadamente el 10% de los pacientes, la mayoría se hallan asintomáticos.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Existen diversos aspectos relacionados con las arterias coronarias anormales que todavía no se han estudiado, incluyendo entre otros la elección de la mejor técnica de imagen diagnóstica no invasiva, la futura caracterización fisiopatológica de la perfusión miocárdica en pacientes con arterias coronarias anómalas y la definición de las indicaciones para una intervención percutánea en adultos que presentan enfermedad coronaria sintomática con vasos coronarios anormales.

Los recursos para la obtención de imágenes no invasivas de las arterias coronarias anómalas son la tomografía computarizada (TC) con multidetector helicoidal de 16 cortes y la angiorresonancia magnética coronaria tridimensional independiente de la respiración. La TC helicoidal, una modalidad de imagen no invasiva, tiene una resolución comparable a la de la angiorresonancia magnética y es más rápida y menos costosa. La angiorresonancia magnética coronaria tridimensional independiente de la respiración se halla limitada por su disponibilidad y por consideraciones de tiempo, coste y comodidad para el paciente. Se cuestiona la realización de los estudios de angiorresonancia magnética dado el espacio cerrado en que debe colocarse a los pacientes y el largo tiempo necesario para completar la exploración. Por último, el método ideal para definir los vasos coronarios anormales dependerá del grado de resolución ofrecido por la técnica y de otras consideraciones como el coste y la disponibilidad. A medida que las técnicas de imagen vayan mejorando, las imágenes obtenidas por métodos no invasivos de las arterias coronarias anormales llegarán a ser, probablemente, el estándar de actuación. En la última década se han producido rápidos avances en las técnicas de imagen, lo cual permitirá perfeccionar aún más la obtención

de imágenes de circulación coronaria anómala en el futuro.

Están garantizadas futuras investigaciones sobre la reserva regional de flujo miocárdico en supervivientes de AACIAP y sobre su patología subyacente (p. ej., fibrosis endocárdica y subendocárdica, lesión de los músculos papilares, necrosis miocárdica parcheada, dilatación ventricular, insuficiencia mitral, hipoplasia de la media de la ACI, así como estenosis distal e hipoplasia de la ACD). Las consecuencias fisiológicas deben definirse mejor en relación con la perfusión miocárdica tras el tratamiento en supervivientes a largo plazo de estos cuadros, a menudo letales.

Se ha comunicado una frecuencia de anomalías de las arterias coronarias de aproximadamente el 0,64% en pacientes no seleccionados sometidos a angiografía coronaria; ello permite deducir que los adultos con arterias coronarias anormales presentarán clínicamente una enfermedad arterial coronaria sintomática más adelante. Dado que esta anatomía puede plantear desafíos únicos a los cardiólogos intervencionistas, deberán definirse las indicaciones específicas para la intervención percutánea en esta área en continuo desarrollo.

Bibliografía

- Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Green EW. Management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Circulation* 1980;62:180-189.
- Dodge-Khamati A, Mavroudis C, Backer C. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg* 2002;74:946-955.
- Gaynor JW. Coronary anomalies in children. In: Kaiser LR, Kron IL, Spray TL, eds. *Mastery of Cardiothoracic Surgery*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1998.
- Gersony WM and Rosenbaum MS. Congenital anomalies of the coronary circulation. In: Gersony WM, Rosenbaum MS, eds. *Congenital Heart Disease in the Adult*. New York: McGraw-Hill; 2002.
- Huddleston CB, Balzer DT, Mendeloff EN. Repair of anomalous left main coronary artery arising from the pulmonary artery in infants: Long-term impact on the mitral valve. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1985-1989.
- Keith JD. The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Br Heart J* 1959;21:149-161.
- Neches WH, Mathews RA, Park SC, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: A new method of surgical repair. *Circulation* 1974;50:582-587.
- Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, et al. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:7-11.

Capítulo 51

Enfermedad cardiovascular en el embarazo

Eileen A. Kelly

A medida que un mayor número de mujeres retrasan la natalidad hasta los 30 o 40 años, la interacción entre la enfermedad coronaria, sus factores de riesgo y el embarazo se está incrementando notablemente en la atención prenatal. Además del tradicional riesgo cardiovascular, la mayoría de mujeres con cardiopatía congénita alcanzan la edad fértil. Si la enfermedad se diagnostica durante el embarazo, se necesita un enfoque multidisciplinario para obtener un óptimo pronóstico materno y fetal. Las adaptaciones fisiológicas normales del embarazo y sus potenciales efectos sobre la hemodinámica cardiovascular son primordiales para el manejo de las mujeres con cardiopatía durante el embarazo. Por tanto, se requiere cada vez más un completo conocimiento de las adaptaciones fisiológicas cardiovasculares al embarazo por parte de quienes atienden a las mujeres gestantes.

ADAPTACIONES FISIOLÓGICAS AL EMBARAZO

Cambios durante la gestación

Dos parámetros hematológicos que influyen en los cambios hemodinámicos que tienen lugar durante el embarazo son los aumentos en la masa de glóbulos rojos y en el volumen plasmático. Por lo general, el volumen plasmático sanguíneo aumenta alrededor de un 50% durante el embarazo y la masa celular de glóbulos rojos se incrementa concomitantemente entre un 20 y 30%. Por tanto, el aumento del volumen sanguíneo total provoca una anemia relativa, conocida como **anemia fisiológica** del embarazo. La etiología de este aumento de volumen sanguíneo es multifactorial y se debe principalmente a la activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona por los estrógenos. Además, otras vías responsables de la retención hídrica se hallan estimuladas por otras hormonas relacionadas con el embarazo (fig. 51-1).

El gasto cardíaco aumenta alrededor de un 50% durante un embarazo normal, principalmente por un incremento del volumen latido (durante el primer y segundo trimestres) y por elevación de la frecuencia cardíaca (durante el tercer trimestre). El mayor aumento del gasto cardíaco se produce hasta la semana 16 de gestación. Este incremento se sigue de un aumento posterior más ligero del gasto cardíaco hasta la semana 32. Posteriormente se produce un ligero descenso de éste debido principalmente a la disminución del volumen latido y al aumento de las resistencias vasculares sistémicas en las semanas finales de la gestación (fig. 51-1, ilustración central).

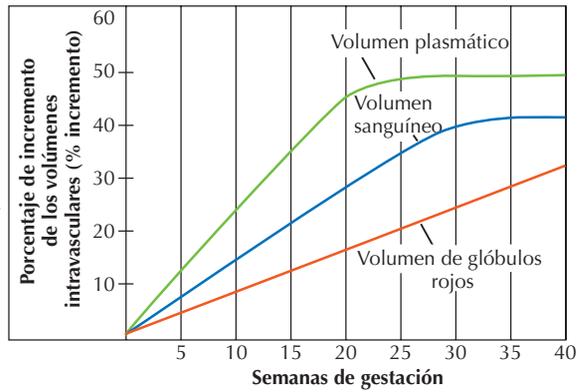
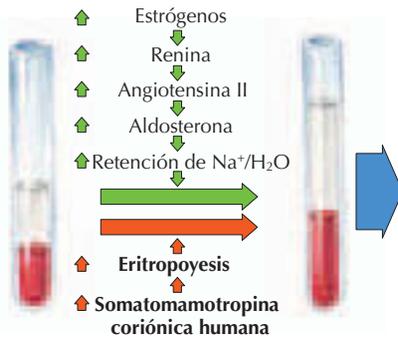
Los cambios posturales tienen importantes efectos en las mujeres gestantes. De particular importancia es el **síndrome de hipotensión supina**, caracterizado por síntomas de presíncope/síncope provocados por la compresión u oclusión de la vena cava por el útero grávido cuando la paciente adopta la posición supina. Los síntomas pueden mejorar adoptando otra posición, especialmente decúbito lateral izquierdo (fig. 51-1, ilustración inferior).

El **síndrome de hipotensión supina** es una de las principales razones para desaconsejar el ejercicio en posición supina después del primer trimestre. Este efecto postural es especialmente importante si la mujer gestante, principalmente en el segundo o tercer trimestre, requiere reanimación cardiopulmonar. Si se produce esta desafortunada situación, la mujer debería colocarse en posición de decúbito lateral izquierdo.

Cambios durante el trabajo de parto y el alumbramiento

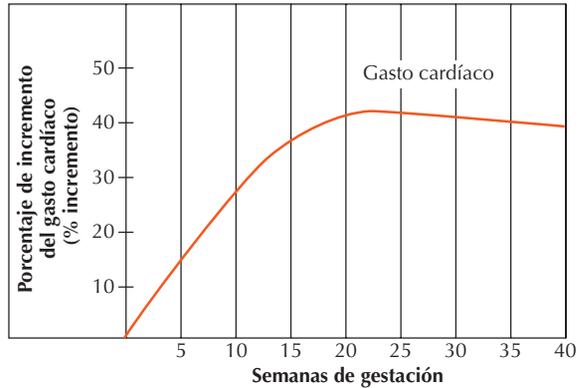
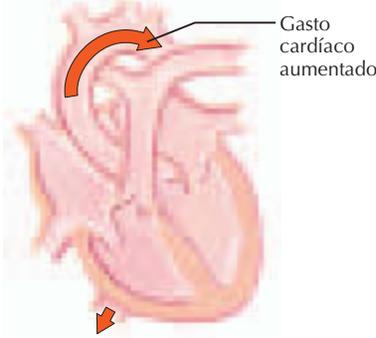
Durante el trabajo de parto y el alumbramiento se producen acusados aumentos del volumen latido, de la frecuencia cardíaca y, en consecuencia, del gasto cardíaco. La presión arterial (tanto sistólica como diastólica) y el consumo de oxígeno aumentan también significativamente. El grado de dolor y ansiedad durante el trabajo de parto tienen un marcado efecto sobre dichos parámetros, y su modulación mediante analgesia, sedación o ambas, puede ayudar a limitar los cambios hemodinámicos.

Alteraciones hematológicas en el embarazo



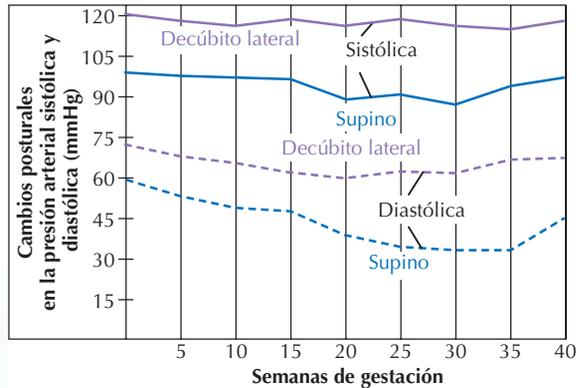
La estimulación multifactorial de la retención de líquidos y de la eritropoyesis en la gestación produce un aumento del 50% del volumen plasmático y un aumento del 30% en la masa de glóbulos rojos, creando una anemia «fisiológica» relativa y un incremento del volumen sanguíneo

Alteraciones del gasto cardíaco



El gasto cardíaco aumenta un 50% en el embarazo normal, principalmente por el aumento del volumen latido en el primer y segundo trimestres y la elevación de la frecuencia cardíaca en el tercer trimestre

Cambios posturales



Los cambios posturales tienen efectos hemodinámicamente importantes en las mujeres gestantes. La compresión de la vena cava inferior por el útero grávido en posición supina puede provocar hipotensión y síncope. Esta situación mejora al cambiar la posición de supino a decúbito lateral al aliviar la compresión y restaurar el retorno venoso y el gasto cardíaco

Figura 51-1. Adaptaciones cardiovasculares al embarazo.

Se producen cambios hemodinámicos significativos tanto con el parto vaginal como con la sección por cesárea. La decisión de realizar un parto mediante cesárea debería individualizarse y basarse en el estado del

feto y el estado hemodinámico de la madre. Aunque pudiera parecer lo contrario, el parto vaginal ha demostrado producir menos alteraciones hemodinámicas que el parto mediante cesárea y generalmente se tolera mejor,

incluso en mujeres con cardiopatía. Por tanto, el parto vaginal es el recomendado a menos que exista una indicación obstétrica para la cesárea. Constituyen una excepción las mujeres gestantes con cardiopatía, incluyendo aquellas con un anillo aórtico notablemente dilatado (>5,5 cm) (como sucede en el síndrome de Marfan, en el que un episodio hipertensivo puede provocar disección aórtica), las mujeres con coartación aórtica grave e hipertensión mal controlada, y aquellas con grave descompensación cardiovascular aguda.

Cambios en el período posparto

Tras el parto, el gasto cardíaco aumenta de nuevo dado el incremento del retorno venoso derivado de la mejoría en la compresión de la vena cava, la autotransfusión de la sangre uterina y la movilización de líquidos. La mayoría de los estudios ponen de manifiesto un gasto cardíaco que tiende a volver a los valores previos al parto en 1 h tras el alumbramiento y a los valores basales a las 2-6 semanas tras el parto vaginal.

Exploración cardíaca durante el embarazo normal

Los síntomas del embarazo normal incluyen a menudo fatiga, disnea, palpitaciones e incluso presíncope, asociados con los signos normales del embarazo, como aumento de las pulsaciones venosas yugulares, ruidos cardíacos normales o soplos y un ligero edema en las extremidades inferiores, lo que puede malinterpretarse como signos de cardiopatía. Por el contrario, los signos y síntomas patológicos pueden a veces atribuirse al **embarazo normal**. Por lo tanto, es crucial conocer cuáles son los resultados normales de la exploración cardíaca en el embarazo (tabla 51-1).

Aunque la presencia de un R_3 fue considerada previamente como un hallazgo normal en el embarazo, es raro en una mujer gestante sana. Un R_4 es también inusual. Aunque se han descrito soplos diastólicos en el embarazo normal, si se identifica un soplo diastólico debería practicarse un ecocardiograma para evaluar la existencia de valvulopatía.

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO DURANTE EL EMBARAZO

Los fármacos rara vez se prueban en mujeres gestantes. En consecuencia, falta información sobre la seguridad de la inmensa mayo-

Tabla 51-1

Hallazgos exploratorios normales en el examen cardíaco durante el embarazo

Exploración	Hallazgos
Palpación precordial	Impulso ventricular lateralmente desplazado a la izquierda Impulso ventricular derecho palpable
Ruidos cardíacos	Intensidad aumentada de R_1 y R_2 Desdoblamiento de R_1 Aumento fisiológico del desdoblamiento de R_2
Soplos cardíacos	Soplos mesosistólicos (frecuentes; generalmente de grado I-II/VI): se perciben mejor en la parte inferior del borde paraesternal izquierdo Soplos diastólicos (raros; suaves, tono medio o alto): se perciben mejor en el área pulmonar y sobre el borde esternal izquierdo Soplos continuos Ruido venoso cervical: se escucha mejor sobre la fosa supraclavicular derecha Origen mamario (puede también oírse sólo como un soplo sistólico): se perciben mejor en los espacios intercostales 2°-4°; disminuyen al presionar con firmeza el estetoscopio sobre la pared torácica y en posición de pie

ría de ellos en esta población. La mayoría de los fármacos cardiovasculares atraviesan la placenta y son secretados en la leche materna. Por tanto, cuando sea posible, es aconsejable evitar el uso de cualquier fármaco, prescrito o automedicado, durante el embarazo y en el período posparto si se realiza lactancia natural.

Cuando ello no sea posible, debería realizarse un esfuerzo para utilizar medicaciones que hayan demostrado ser seguras durante el embarazo. La Food and Drug Administration (FDA) clasifica los fármacos en función de su potencial para provocar defectos fetales, basándose en los datos de estudios en seres humanos y animales. Las categorías varían entre los fármacos de clase A (no se han documentado riesgos para el feto) y los fármacos de clase X (contraindicados parcial o totalmente en el embarazo debido a su probada teratogenicidad). Muy pocos fármacos car-

diovasculares son de clase B (los estudios con animales sugieren riesgo, pero los resultados no se han confirmado en estudios controlados en seres humanos). Son ejemplos de fármacos de clase B la metildopa, la lidocaína y el sotalol. La mayoría de los fármacos cardiovasculares de uso corriente pertenecen a la clase C (los estudios en animales han demostrado efectos adversos sobre el feto, pero no se dispone de estudios controlados en seres humanos). Citaremos como ejemplo el labetalol, la hidralacina, los bloqueadores de los canales del calcio y la mayoría de bloqueadores β .

La preocupación acerca de la precisión y ambigüedad del sistema de clasificación de la FDA ha promovido la propuesta de que dicha administración abandone el sistema actual y lo sustituya por informes basados en pruebas más concluyentes. No obstante, es importante sopesar la relación riesgo/beneficio de forma individualizada en cada caso. Si se precisa tratamiento farmacológico, se recomiendan los fármacos que han sido utilizados de forma más prolongada a las menores dosis posibles.

SITUACIONES DE ENFERMEDAD PREVIA Y EMBARAZO

Los riesgos materno y fetal de la cardiopatía dependen, en general, de la cardiopatía subyacente y de la clase funcional de la madre. En general, las mujeres clasificadas como clase funcional I-II de la New York Heart Association (NYHA) tienen una baja tasa de mortalidad (menos del 1% durante el embarazo), mientras que las que pertenecen a las clases III y IV presentan una tasa de mortalidad mucho mayor, superior al 7%. Se ha propuesto un **índice de riesgo** actualizado para una mejor estratificación del riesgo de las mujeres gestantes con cardiopatía. Éste incluye cuatro predictores de eventos primarios: eventos o arritmias cardíacas previas, clase basal de la NYHA superior a II o cianosis, obstrucción importante del corazón izquierdo (área valvular mitral $< 2 \text{ cm}^2$, área valvular aórtica $< 1,5 \text{ cm}^2$, o un gradiente pico en el tracto de salida del ventrículo izquierdo $> 30 \text{ mmHg}$ determinado por ecocardiograma) y función sistólica ventricular sistémica reducida (fracción de eyección $< 40\%$).

Se cree que la cardiopatía congénita tiene un origen multifactorial, debiéndose a una combinación de predisposición genética y factores ambientales. En general, el riesgo de

transmisión a los descendientes es alrededor del 3 al 5%. Sin embargo, las tasas publicadas oscilan entre el 1 y el 18%, dependiendo del tipo específico de lesión materna y del número de hermanos afectados.

Idealmente, el consejo previo al embarazo proporciona a la mujer información sobre los riesgos materno y fetal específicos del caso y la prepara para un embarazo lo más seguro posible. Esto permite también que el médico y el paciente comenten la modificación del factor de riesgo y la posible corrección quirúrgica prenatal del defecto subyacente, si se desea el embarazo.

Cardiopatía congénita

Las lesiones que no provocan cianosis sin complicaciones, como los defectos del tabique auricular y ventricular, el conducto arterioso permeable (con cortocircuito izquierda-derecha) y la coartación aórtica, se toleran generalmente bien durante el embarazo. Los pacientes con coartación que desarrollan hipertensión grave presentan riesgo de insuficiencia cardíaca, rotura de aneurisma cerebral y disección aórtica. Por tanto, en estos pacientes es preciso un moderado, pero no agresivo, control de la presión arterial.

El pronóstico materno y fetal del embarazo en mujeres con enfermedad coronaria congénita no cianósica y cianósica se prevé favorable si su clase funcional de la NYHA es I-II y la fracción de eyección medida al inicio de la gestación es normal. Sin embargo, el pronóstico de la mujer gestante con lesiones cianóticas o complejas depende en gran medida del tipo de lesión, del estado de la reparación quirúrgica (si existe), del grado de hipertensión pulmonar, de la magnitud de la hipoxemia y del estado funcional de la madre. Por tanto, es importante tratar cada caso de forma individualizada.

Valvulopatía cardíaca

La insuficiencia valvular, a menos que sea grave, se tolera por lo general bien durante el embarazo. Además, la estenosis aórtica congénita ligera, la estenosis mitral ligera y la estenosis pulmonar de ligera a moderada son también bastante bien toleradas. Sin embargo, las mujeres gestantes con lesiones valvulares estenóticas requieren un estricto y completo control durante el embarazo, el trabajo de parto y el alumbramiento, así como una intervención inmediata en raras ocasiones. Idealmente, a las mujeres con lesiones valvu-

lares estenóticas más significativas deberían sustituirse las válvulas antes de quedar embarazadas o bien debería aconsejarse que no quedasen embarazadas.

La estenosis mitral a menudo se vuelve sintomática y se diagnostica durante el embarazo. Los síntomas aparecen por lo general en la parte final de la gestación dado el incremento del volumen latido y de la frecuencia cardíaca. En este caso, es eficaz la administración de un tratamiento con un diurético suave y bloqueadores β . La digoxina puede también ser beneficiosa si hay fibrilación auricular. Si la estenosis es de moderada a intensa y el tratamiento médico no tiene éxito, debe considerarse la comisurotomía mitral o la valvuloplastia con balón. También se ha realizado con éxito la valvuloplastia en caso de estenosis aórtica y pulmonar intensas durante el embarazo. En raras ocasiones, las válvulas aórtica y mitral se han sustituido durante el embarazo debido a síntomas refractarios o deterioro de la clase funcional. Dado el riesgo significativo que la sustitución quirúrgica valvular supone para la madre y el feto, debería considerarse únicamente como último recurso.

Enfermedad vascular pulmonar y síndrome de Eisenmenger

El espectro de enfermedad vascular pulmonar incluye hipertensión pulmonar primaria, hipertensión vascular pulmonar secundaria y síndrome de Eisenmenger. Aunque la morbilidad y mortalidad de estas enfermedades son elevadas en la población general, la coexistencia de un embarazo conlleva un riesgo excepcionalmente elevado de mal pronóstico materno y fetal. La tasa de mortalidad materna varía en razón de la etiología de la enfermedad vascular pulmonar, pero se ha descrito que está entre el 30 y 50%: 36% para el síndrome de Eisenmenger, 30% para la hipertensión pulmonar primaria y 56% para la hipertensión vascular pulmonar secundaria. Característicamente, las mujeres con enfermedad vascular pulmonar y síndrome de Eisenmenger fallecen poco tiempo después del alumbramiento por insuficiencia cardíaca súbita o progresiva, arritmia o fenómenos tromboembólicos. Parece también que la hospitalización tardía, el alumbramiento mediante cirugía, la vasculitis pulmonar de una enfermedad sistémica y el uso de drogas ilegales son factores relacionados con la mortalidad materna en el grupo con hipertensión pulmonar secundaria, pero no así en el de hipertensión primaria.

Dada la importante tasa de mortalidad, debería advertirse a las mujeres con enfermedad vascular pulmonar y síndrome de Eisenmenger de que no se queden embarazadas. Si dicha situación patológica se diagnostica durante la gestación, se recomienda la interrupción temprana del embarazo. Si la paciente rechaza la interrupción o si la enfermedad vascular pulmonar se diagnostica en un embarazo avanzado, debería limitarse la actividad física y controlarse estrictamente a la paciente. La hospitalización temprana ha disminuido la mortalidad en mujeres gestantes con hipertensión vascular pulmonar secundaria y síndrome de Eisenmenger.

El tratamiento farmacológico habitual son los bloqueadores de los canales del calcio, el óxido nítrico inhalado y las prostaglandinas inhaladas o administradas por vía intravenosa. El tratamiento anticoagulante es controvertido pero en general se recomienda durante el tercer trimestre y se continúa durante 4-6 semanas tras el parto. Se prefiere el parto vaginal espontáneo, intentando acortar el segundo estadio de éste mediante el uso de fórceps o extractor de vacío. La utilización de catéteres vasculares pulmonares durante el parto, aunque postulada por algunos autores, sigue siendo controvertida.

Síndrome de Marfan

El síndrome de Marfan es una enfermedad del tejido conectivo con un patrón hereditario autosómico dominante. Puede conllevar una significativa afectación cardiovascular, incluyendo con mayor frecuencia prolapso de la válvula mitral y dilatación del anillo aórtico a nivel de los senos de Valsalva. En mujeres con síndrome de Marfan puede producirse insuficiencia mitral, insuficiencia aórtica y disección aórtica antes o durante el embarazo. En mujeres gestantes por lo demás sanas existe un riesgo aumentado de disección aórtica; dicho riesgo es todavía mayor si padecen síndrome de Marfan. Por lo general, las mujeres gestantes con síndrome de Marfan, afectación cardiovascular menor y un anillo aórtico de menos de 40 mm de diámetro toleran el embarazo sin problemas y experimentan pequeños cambios por lo que hace al diámetro del anillo aórtico. Sin embargo, las mujeres gestantes con síndrome de Marfan y un anillo aórtico superior a 40 mm, insuficiencia aórtica o antecedentes de disección aórtica corren un riesgo mayor.

Dados los riesgos, a las mujeres con síndrome de Marfan a menudo se les aconseja

no quedar embarazadas. Se les debería advertir que eviten realizar actividades vigorosas durante la gestación. Dado que los bloqueadores β disminuyen la tasa de dilatación del anillo aórtico y de las complicaciones aórticas en la población general con síndrome de Marfan, estos fármacos se administran de forma sistemática a todas las mujeres gestantes con dicho síndrome. Habitualmente se realizan ecocardiogramas seriados.

ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR EXCLUSIVA DEL EMBARAZO

Hipertensión en el embarazo

En el año 2000, el National Heart, Lung and Blood Institute de Estados Unidos publicó una actualización del estudio de su grupo de trabajo sobre presión arterial elevada en el embarazo. Este grupo de trabajo clasificó la elevación de la presión arterial durante el embarazo en 5 categorías basándose en las directrices del Sixth Report of the Joint National Committee on Detection, Evaluation and Treatment of High Blood Pressure: hipertensión crónica, hipertensión gestacional, hipertensión transitoria, preeclampsia añadida a hipertensión crónica y preeclampsia-eclampsia. Estas categorías pueden ayudar a predecir el curso de la hipertensión y la necesidad de tratamiento. Si se requiere tratamiento farmacológico además de las modificaciones en el estilo de vida durante el embarazo, la metildopa es el fármaco de primera línea preferido. Si la metildopa no es bien tolerada, se utiliza labetalol; también puede recurrirse a otras alternativas considerando la relación riesgo/beneficio. Los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) y los bloqueadores del receptor de la angiotensina están contraindicados en el embarazo.

La *hipertensión crónica* se define como la diagnosticada antes del embarazo, antes de la semana 20 de gestación o durante el embarazo y que no se resuelve tras el parto. El incremento del riesgo en esta población se produce en su mayor parte al asociarse preeclampsia.

La *hipertensión gestacional* es la elevación de la presión arterial diagnosticada por primera vez después de la mitad del embarazo y que no va acompañada de proteinuria. Si no se desarrolla preeclampsia y la presión arterial regresa a la normalidad durante las 12 semanas posteriores al parto, el diagnóstico final es de **hipertensión transitoria**. Sin embargo, si la presión arterial tras el parto per-

manece elevada, el diagnóstico final es el de hipertensión crónica.

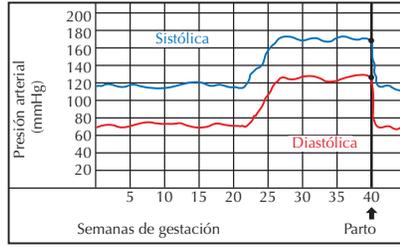
Se diagnostica **preeclampsia añadida a hipertensión crónica** cuando una paciente con hipertensión pero sin proteinuria antes de la semana 20 de la gestación desarrolla proteinuria. Este diagnóstico se realiza también cuando una paciente con hipertensión y proteinuria antes de la semana 20 presenta un súbito incremento de la proteinuria, una elevación brusca de la presión arterial, un descenso del número de plaquetas por debajo de 100.000 o una elevación aguda de las transaminasas séricas (GOT o GPT).

Por último, la clasificación de **preeclampsia-eclampsia** se aplica a las mujeres que presentan una elevación de la presión arterial asociada a proteinuria, una situación que puede darse después de la semana 20 de gestación (fig. 51-2). En particular los signos de alarma que pueden ayudar a confirmar el diagnóstico de preeclampsia-eclampsia son una presión sistólica de 160 mmHg o superior y/o una presión diastólica de 110 mmHg o superior, una proteinuria mayor de 2,0 g en 24 h, un aumento de la concentración sérica de creatinina, un recuento plaquetario inferior a 100.000 y/o signos de anemia hemolítica microangiopática, así como valores elevados de GOT o GPT. Otros síntomas adicionales que pueden producirse en relación con estos procesos son malestar epigástrico persistente, dolores de cabeza continuos, alteraciones visuales y otras anomalías del sistema nervioso central.

La etiología de la preeclampsia-eclampsia es desconocida. Esta enfermedad sistémica se asocia a un aumento significativo de la morbilidad y mortalidad de la madre y el feto. La preeclampsia puede progresar a eclampsia, una fase convulsiva potencialmente fatal. Se produce infarto cerebral y hemorragia en la mayoría de muertes debidas a preeclampsia-eclampsia. La gravedad de la preeclampsia oscila desde ligera a grave y puede progresar rápidamente, con una evolución difícil de predecir. En general, las pacientes con preeclampsia ligera pueden ser controladas estrictamente. Las que presentan preeclampsia grave deberían ser ingresadas en un hospital terciario y controladas estrictamente para detectar signos de sufrimiento materno y/o fetal. Habitualmente se utiliza hidralazina endovenosa, labetalol y nitroglicerina para tratar la hipertensión en pacientes con eclampsia. El sulfato de magnesio se recomienda para prevenir las convulsiones en mujeres con preeclampsia grave y debería



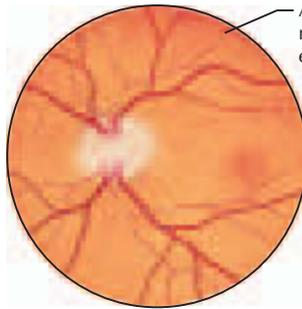
Presión arterial elevada



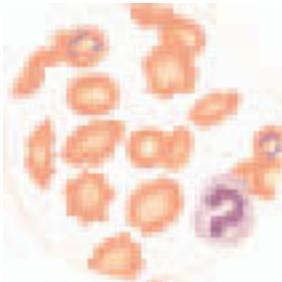
La preeclampsia-eclampsia se caracteriza por la elevación de la presión arterial por encima de 160 mmHg de sistólica y/o 110 mmHg de diastólica después de la semana 20 de gestación, acompañada de proteinuria, elevación de las concentraciones séricas de las transaminasas y datos clínicos añadidos, que se resuelven por lo general en las 24-48 h tras el parto



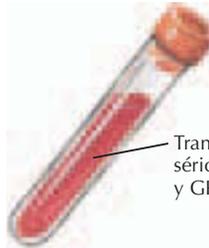
Proteinuria observada en preeclampsia y eclampsia



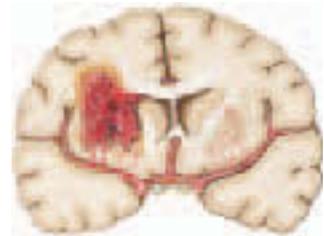
Son frecuentes las alteraciones visuales y los dolores de cabeza persistentes



A menudo se observan anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia



Transaminasas séricas GOT y GPT elevadas



Infarto cerebral o hemorragia como causa más frecuente de muerte



Convulsión en eclampsia verdadera

J. Natter M.D.
JOHN A. CRAIG M.D.
C. Machado M.D.
 © IGM

Figura 51-2. Preeclampsia-eclampsia.

administrarse también a las mujeres con eclampsia para el tratamiento y prevención de las convulsiones recurrentes. El momento del parto debería decidirse basándose en la

condición de la madre y el feto, incluyendo la edad gestacional. El parto es el remedio para la preeclampsia, cuyos signos y síntomas por lo general se resuelven entre 24 y 48 h des-

pués del parto. Sin embargo, se han descrito casos de mayor duración; por tanto, es importante monitorizar tras el alumbramiento a las mujeres con preeclampsia-eclampsia preparto, hasta que la hipertensión se haya resuelto y otros parámetros alterados hayan vuelto a la normalidad.

Miocardiopatía periparto

La miocardiopatía periparto es una forma poco habitual de insuficiencia cardíaca congestiva que afecta a mujeres jóvenes por lo demás sanas. Los factores de riesgo para su desarrollo se exponen en la tabla 51-2. La miocardiopatía periparto se define por la aparición de insuficiencia cardíaca sin causa identificable durante el último mes de gestación o los 5 meses tras el parto en ausencia de cardiopatía previa. Las recientes modificaciones en la definición de la miocardiopatía periparto incluyen criterios ecocardiográficos estrictos de disfunción ventricular izquierda (fracción de eyección del ventrículo izquierdo < 45% o fracción de acortamiento en modo M < 30% o ambos, así como un tamaño telediastólico > 2,7 cm/m²).

La etiología de esta alteración es desconocida. Las hipótesis que se han planteado son la miocarditis, un proceso autoinmune y una predisposición genética. Se ha descrito asimismo una asociación con el tratamiento tocolítico (v. más adelante). El pronóstico de las pacientes con miocardiopatía periparto es muy variable. En la mayoría de las publicaciones, la mortalidad oscila entre el 25 y 50%, produciéndose la mayoría de los fallecimientos durante los primeros 3 meses después del diagnóstico. En aproximadamente el 50% de los casos, la función sistólica regresa a la normalidad o casi a la normalidad en los 6 meses posteriores al parto. En las restantes pacientes, la disfunción cardíaca persiste y se presentan los síntomas y complicaciones asociados a la insuficiencia cardíaca crónica.

Las pacientes que desarrollan miocardiopatía periparto deberían recibir tratamiento según la estrategia habitual que se sigue en el tratamiento de la disfunción sistólica aguda y/o crónica, incluyendo los cuidados básicos, el tratamiento médico e incluso el balón de contrapulsación aórtico o los dispositivos de asistencia ventricular izquierda para mejorar el resultado hemodinámico (v. caps. 12 y 17). Deberían revisarse los riesgos y beneficios de las medicaciones antes de su administración, especialmente si las pacientes se hallan aún en período de gestación. Si la miocardiopatía

Tabla 51-2

Factores de riesgo para la miocardiopatía periparto

- Edad materna avanzada (>30 años de edad)
- Mujer múltipara
- Gestación múltiple
- Raza negra
- Preeclampsia

se diagnostica antes del alumbramiento, la hidralacina es el agente reductor de la poscarga de elección (dado que los IECA son teratógenos). Además, a menudo se recomienda la anticoagulación dado el elevado riesgo de fenómenos tromboembólicos existente en pacientes con disfunción ventricular izquierda grave asociada a la hipercoagulabilidad propia de la gestación.

Existe controversia acerca del pronóstico de sucesivos embarazos en mujeres con historia previa de miocardiopatía periparto. En pacientes con disfunción ventricular izquierda persistente deben evitarse posteriores gestaciones. Sin embargo, en pacientes cuya función sistólica volvió a la normalidad tras el episodio inicial, las recomendaciones no están claras. En este grupo se producen recaídas de la disfunción ventricular izquierda, aunque con menor frecuencia y quizás con menor intensidad que en las pacientes con disfunción sistólica persistente. Sin embargo, las mujeres que presentan estas características experimentan una notable disminución de la función ventricular izquierda y un deterioro clínico. Desde el punto de vista mecánico, la disminución de la reserva contráctil puede ser importante, lo que puede demostrarse mediante ecocardiografía con dobutamina. Sobre la base de estas observaciones, incluso en mujeres con miocardiopatía periparto en quienes la función sistólica se haya recuperado, las posibles gestaciones futuras deberían considerarse con precaución y evaluar los riesgos conocidos.

Edema pulmonar inducido por tratamiento tocolítico

Los agentes tocolíticos se utilizan en ocasiones para impedir el parto pretérmino. Con frecuencia son agonistas de los receptores β_2 . Aunque estos fármacos suelen ser eficaces para prevenir el parto, presentan significativos efectos secundarios: taquicardia (se ha descrito taquicardia ventricular), dolor torácico sin anomalías en el ECG, alteraciones electrolíticas y

edema pulmonar no cardiogénico. La proporción de casos de edema pulmonar producido por estos fármacos es baja. Sin embargo, es importante dado que las pacientes a menudo son erróneamente diagnosticadas de insuficiencia cardíaca descompensada y también puede producirse un cuadro de miocardiopatía periparto. El aumento de incidencia de edema pulmonar observado en mujeres tratadas con tocolíticos se objetiva con mayor frecuencia en asociación con infusiones intravenosas a corto plazo (< 48 h). Asimismo, hay al menos un caso descrito asociado a tratamiento tocolítico oral a largo plazo (> 4 semanas) en que apareció miocardiopatía periparto.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El aumento de la tasa de supervivencia en las mujeres con cardiopatía coronaria asociada a la tendencia a retrasar la edad de gestación continuará incrementando la probabilidad de que el personal sanitario que asiste los embarazos tenga que tratar enfermedades cardiovasculares complejas. Idealmente se recomienda un abordaje multidisciplinario de estas pacientes en un centro terciario para optimizar el pronóstico de la madre y del niño, así como para obtener datos que ayuden al tratamiento de otros casos similares.

El conocimiento de las enfermedades relacionadas con el embarazo se ha incrementado rápidamente gracias al mayor número de datos disponibles sobre dichas enfermedades, a

los criterios diagnósticos más rigurosos y al conocimiento de los centros con intereses específicos. El diagnóstico y tratamiento de la miocardiopatía periparto y de la hipertensión pulmonar, así como el tratamiento óptimo de la valvulopatía protésica durante el embarazo, se han beneficiado de este conocimiento. Es de esperar que este beneficio se refleje tanto en las posibilidades de tratamiento como en un mejor pronóstico.

Bibliografía

- Elkayam U, Tummala PP, Rao K, et al. Maternal and fetal outcomes of subsequent pregnancies in women with peripartum cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2001;344: 1567-1571.
- Gei AF, Hankins GD. Cardiac disease and pregnancy. *Obstet Gynecol Clin North Am* 2001;28:465-512.
- Hibbard JU, Lindheimer M, Lang RM. A modified definition for peripartum cardiomyopathy and prognosis based on echocardiography. *Obstet Gynecol* 1999;94:311-316.
- Lampert MB, Lang RM. Peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 1995;130:860-870.
- Lupton M, Oteng-Ntim E, Ayida G, Steer PJ. Cardiac disease in pregnancy. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2002;14: 137-143.
- Ramsey PS, Ramin KD, Ramin SM. Cardiac disease in pregnancy. *Am J Perinatol* 2001;18:245-265.
- Siu SC, Sermer M, Colman JM, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001;104:515-521.
- Weiss BM, Hess OM. Pulmonary vascular disease and pregnancy: Current controversies, management strategies, and perspectives. *Eur Heart J* 2000;21: 104-115.

Capítulo 52

Envejecimiento y sistema cardiovascular

Walter A. Tan

El envejecimiento es un proceso fundamental de la vida que se manifiesta como una compleja combinación de cambios fisiológicos que derivan factores como la respiración aeróbica, con los costes del metabolismo oxidativo y el estrés, la lesión genética y celular debido a la acumulación de mutaciones y la exposición a lo largo de la vida a distintas fuentes de estrés ambiental. Juntos, estos eventos sobrepasan la vigilancia endógena así como los mecanismos de reparación y/o dan lugar a respuestas compensatorias que se vuelven inadecuadas y causan disfunción celular y orgánica. Aunque la enfermedad no debería ser malinterpretada como una inevitable consecuencia de la edad, las diferencias se definen a menudo de forma arbitraria y la distinción entre una reserva biológica disminuida y una disfunción evidente puede ser simplemente cuantitativa en vez de cualitativa. Además, la interacción entre la genética y los efectos medioambientales (v. también cap. 62) es importante en la vejez. Aunque todavía conocemos escasamente el papel de los factores genéticos en el envejecimiento en un sentido amplio, los ejemplos de síndromes hereditarios de envejecimiento prematuro, como el síndrome de Hutchinson-Gilford (progeria) y el síndrome de Werner (en el que los pacientes afectados fallecen característicamente entre la segunda y cuarta décadas de la vida), respaldan el concepto de que el envejecimiento está, al menos en parte, genéticamente programado.

Aunque sus características histológicas varían poco a lo largo de las distintas etapas de la vida, la presencia e intensidad de la aterosclerosis aumenta de forma espectacular con la edad. Esta carga aterosclerótica, añadida a cambios inadecuados asociados con el envejecimiento, causa las elevadas tasas de mortalidad y morbilidad del infarto de miocardio (IM) y de la insuficiencia cardíaca en grupos de edad avanzada. El deterioro crónico y otras comorbilidades que induzcan a confusión en personas de edad avanzada hacen aún más difícil discernir qué cambios son atribuibles a la edad y cuáles al ambiente (tabla 52-1). Este capítulo se centra en los cambios relacionados con la edad en el sistema cardiovascular y analiza estrategias que pueden disminuir el riesgo de muerte e incapacidad derivadas de las enfermedades cardiovasculares en pacientes de edad avanzada.

GMBIOS CARDIOVASCULARES CON LA EDAD

Cámaras miocárdicas y válvulas

Los efectos de la edad sobre el miocardio y las válvulas cardíacas son drásticos. Se produce un depósito de lípidos y sus productos de peroxidación en todo el miocardio y la vasculatura a nivel celular y en los componentes subcelulares como la mitocondria. De

ello resulta la desnaturalización del ADN y la disminución de la síntesis de ARN y proteínas. Estos cambios disminuyen la capacidad de regeneración y reparación con la edad.

La masa cardíaca se incrementa por diferentes motivos, entre ellos el aumento de tamaño individual de los miocitos y un gran incremento de amiloide, colágeno, grasa, focos de fibrosis y productos avanzados de la glicación, incluso en ausencia de daño miocárdico por isquemia o infarto. Se cree que la hipertrofia del miocito es un mecanismo de compensación en respuesta a la pérdida de miocitos (debido a apoptosis, necrosis o ambas). La hipertrofia de los miocitos puede ser también una respuesta fisiológica al aumento del estrés hemodinámico del miocardio que se produce por el aumento crónico de la resistencia vascular periférica, que también tiene lugar con la edad avanzada. La aurícula izquierda tiende a agrandarse con la edad avanzada, lo que incrementa la probabilidad de que se produzca fibrilación auricular. La fibrosis y la calcificación de la válvula aórtica y del anillo mitral pueden conducir a disfunción valvular.

Recientes investigaciones han demostrado que la contractilidad miocárdica intrínseca disminuye con la edad, en gran medida debido a la mayor poscarga vascular, y que es insensible a la hiperactividad compensatoria simpática. Aunque el índice de volumen tele-

Tabla 52-1

Cambios cardiovasculares en pacientes ancianos sin enfermedad manifiesta

Cambio medido	Consecuencia funcional
<ul style="list-style-type: none"> • Miocardio <ul style="list-style-type: none"> Incremento del grosor del tabique interventricular; incremento de la masa cardíaca por índice de masa corporal en mujeres Prolongación del potencial de acción. Ca_i transitorio y velocidad de contracción (en modelos animales); desensibilización de los receptores miocárdicos β-adrenérgicos Reducción de la distensibilidad ventricular izquierda inicial y máxima e incremento de la presión de enclavamiento capilar pulmonar 	<ul style="list-style-type: none"> Aumento de la propensión a disfunción diastólica Disminución de la reserva contráctil y de la función intrínseca Mayor dependencia de la contracción auricular y cuarto ruido cardíaco fisiológico
<ul style="list-style-type: none"> • Válvulas cardíacas <ul style="list-style-type: none"> Fibrosis y calcificación de la válvula aórtica y del anillo mitral 	<ul style="list-style-type: none"> Rigidez valvular
<ul style="list-style-type: none"> • Vasculatura <ul style="list-style-type: none"> Engrosamiento de la capa media y subendotelial; aumento de la tortuosidad vascular Las grandes arterias elásticas (p. ej., aorta, arteria carótida) se engrosan y dilatan 	<ul style="list-style-type: none"> Disminución de la distensibilidad vascular; aumento del estrés hemodinámico y deposición de lípidos en la pared arterial Aumento de la resistencia vascular periférica y ondas de pulso reflejadas precoces, y en consecuencia aumento posterior de la presión sistólica
<ul style="list-style-type: none"> • Formación y propagación del impulso <ul style="list-style-type: none"> Sustancial disminución de la población celular en el marcapasos sinoauricular, con separación de la musculatura auricular debido a la acumulación de tejido graso alrededor Aumento del colágeno y del tejido elástico en todas las partes del sistema de conducción Disminución de la densidad de los fascículos de rama y fibras distales de conducción Reducción del umbral para la sobrecarga de calcio y las despolarizaciones diastólicas tardías y la fibrilación ventricular 	<ul style="list-style-type: none"> Disminución intrínseca del nodo sinusal y de la frecuencia cardíaca en reposo Ligera prolongación del intervalo PR; aumento de la incidencia de ectopia ventricular Predisposición a los bloqueos de rama y conducción anormal Umbral menor para las arritmias auriculares y ventriculares; aumento de la fibrosis y de la muerte de los miocitos
<ul style="list-style-type: none"> • Sistema autonómico <ul style="list-style-type: none"> Disminución del tono autonómico, especialmente parasimpático; aumento de la actividad nerviosa simpática y de las concentraciones de catecolaminas circulantes 	<ul style="list-style-type: none"> Disminución de la variabilidad en la frecuencia cardíaca espontánea y de la relacionada con la respiración

diastólico submáximo y el basal normal son similares en adultos de 20 a 85 años, la respuesta al ejercicio máximo (un ciclo de ejercicio ≥ 100 vatios de carga de trabajo) se halla significativamente atenuada en personas de edad avanzada. Una persona joven puede aumentar la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (VI) en al menos un 50% para adaptarse a las demandas del ejercicio intenso, a partir de una fracción de eyección basal del VI de entre el 62 y el 87%, mientras que las personas de edad muy avanzada pueden echar mano sólo de una quinta parte de esta reserva contráctil (incrementando la fracción de eyección del VI desde ~ 63 a sólo $\sim 70\%$), a pesar del efecto compensador del aumento

de la precarga a través del mecanismo de Frank-Starling. A menudo el tiempo de relajación isovolumétrica está prolongado (aumenta el intervalo entre el cierre de la válvula aórtica y la apertura de la válvula mitral) en personas de edad avanzada. Es más, la tasa máxima de llenado diastólico del VI se reduce alrededor de un 50%. Estos cambios se producen incluso en quienes no presentan hipertrofia del VI y pueden estar en relación con el alargamiento asincrónico de los segmentos miocárdicos causados por una relajación ventricular ineficaz. Estos cambios pueden ayudar a explicar la tendencia a la disfunción diastólica de los pacientes de edad avanzada y el aumento de la dependencia de

la contracción auricular («sacudida o fuerte estímulo mecánico») para aumentar y completar el llenado diastólico del VI. Las personas de edad avanzada con llenado diastólico alterado son, en consecuencia, más vulnerables a las consecuencias hemodinámicas y sintomáticas de la fibrilación auricular (FA). Se ha observado reducción de tamaño de la cavidad del VI en asociación con hipertensión en algunos adultos por lo demás sanos.

Formación del impulso y conducción

Al igual que con la contractilidad cardíaca, múltiples factores contribuyen al progresivo deterioro del sistema de conducción cardíaca en la edad avanzada. Existen pequeños depósitos de amiloide en cerca de la mitad de las personas de más de 70 años sin otra enfermedad. El nodo sinoauricular puede quedar físicamente separado del tejido auricular por la grasa acumulada alrededor del mismo. Además, la población de células marcapasos en el nodo sinusal disminuye sustancialmente después de los 60 años de edad, de manera que persiste sólo un 10% a los 75 años. Estos cambios en su conjunto probablemente justifican la elevada prevalencia de enfermedad del nodo sinusal con la edad. Otros hallazgos en relación con la edad son un tejido fibroso en los tractos internodales y una disminución de la densidad de los fascículos de la rama izquierda y de las fibras conductoras distales. De este modo, la elevada prevalencia de arritmias en los ancianos se relaciona con una mayor concentración de ácidos grasos poliinsaturados en las membranas celulares cardíacas y con los cambios en los umbrales e intercambios iónicos, así como con los cambios miocárdicos, que son proarrítmicos.

Estudios a gran escala confirman este aumento en la incidencia de arritmias en personas de edad avanzada. En adultos de más de 60 años se ha demostrado la presencia de latidos ectópicos auriculares en el 6% mediante electrocardiografía en reposo, en el 39% con ejercicio máximo en cinta y en el 88% de los que se sometieron a monitorización ambulatoria durante 24 h. Aunque no se ha demostrado que estén asociados a un pronóstico adverso, las salvadas cortas de taquicardia paroxística supraventricular tienen una prevalencia cerca de dos veces mayor en octogenarios que en septuagenarios, y se aprecian en aproximadamente la mitad de las personas con 65 años o más. La prevalencia de latidos ectópicos ventriculares aumenta desde el 0,5% en personas de menos de 40 años hasta el 11,5%

en personas de 80 años o más, y se incrementa aún más en casos de enfermedad cardíaca asociada. Por ejemplo, un estudio demostró que, en personas mayores de 85 años con función cardíaca normal, la prevalencia de latidos ectópicos ventriculares era del 5% frente al 13 y el 28% de aquellas con enfermedad coronaria e insuficiencia cardíaca respectivamente. No se ha estudiado el significado pronóstico de los latidos ectópicos ventriculares aislados, tanto si se producen en reposo como si se detectan mediante monitorización continua durante 24 h o tras ejercicio en cinta sin fin. Sin embargo, un reciente estudio realizado en personas más jóvenes con latidos ectópicos ventriculares en una tira de ritmo de 2 min constató que tenían aumentado en 14 veces el riesgo relativo de muerte súbita. Aunque la función sinoauricular se enlentece con la edad, los octogenarios y nonagenarios sanos no presentan característicamente frecuencias cardíacas en reposo inferiores a 43 lat./min o pausas sinusales de más de 2 s. El intervalo PR se prolonga ligeramente con la edad, principalmente por el retraso en la conducción proximal al haz de His, y la prevalencia de bloqueo auriculoventricular de primer grado es del 6 al 8% en octogenarios.

Vasculatura

La rigidez de la pared vascular aumenta con la edad (fig. 52-1). Se produce un progresivo engrosamiento de las capas media y subendotelial, así como un aumento del depósito de calcio, que con frecuencia afecta inicialmente a los segmentos coronarios proximales. Por otra parte, el flujo sanguíneo se vuelve menos laminar a medida que los vasos se vuelven más tortuosos y las células endoteliales muestran mayor heterogeneidad en tamaño, forma y orientación axial. Como respuesta a los estímulos lesivos crónicos, las células musculares lisas fenotípicamente se tornan proliferativas, migratorias y secretoras, produciendo más colágeno y matriz. Los vasos de conducción arterial tienen una actividad aumentada de la elastasa y degradación de la elastina, lo que provoca un aumento de la rigidez. La capacidad de reparación puede también hallarse disminuida, como indican observaciones *in vitro* del envejecimiento proliferativo en células endoteliales y fibroblastos. Estos factores, además de la existencia de citocinas inflamatorias y metaloproteasas en la pared vascular, predisponen a la oclusión vascular y a alteraciones aneurismáticas.

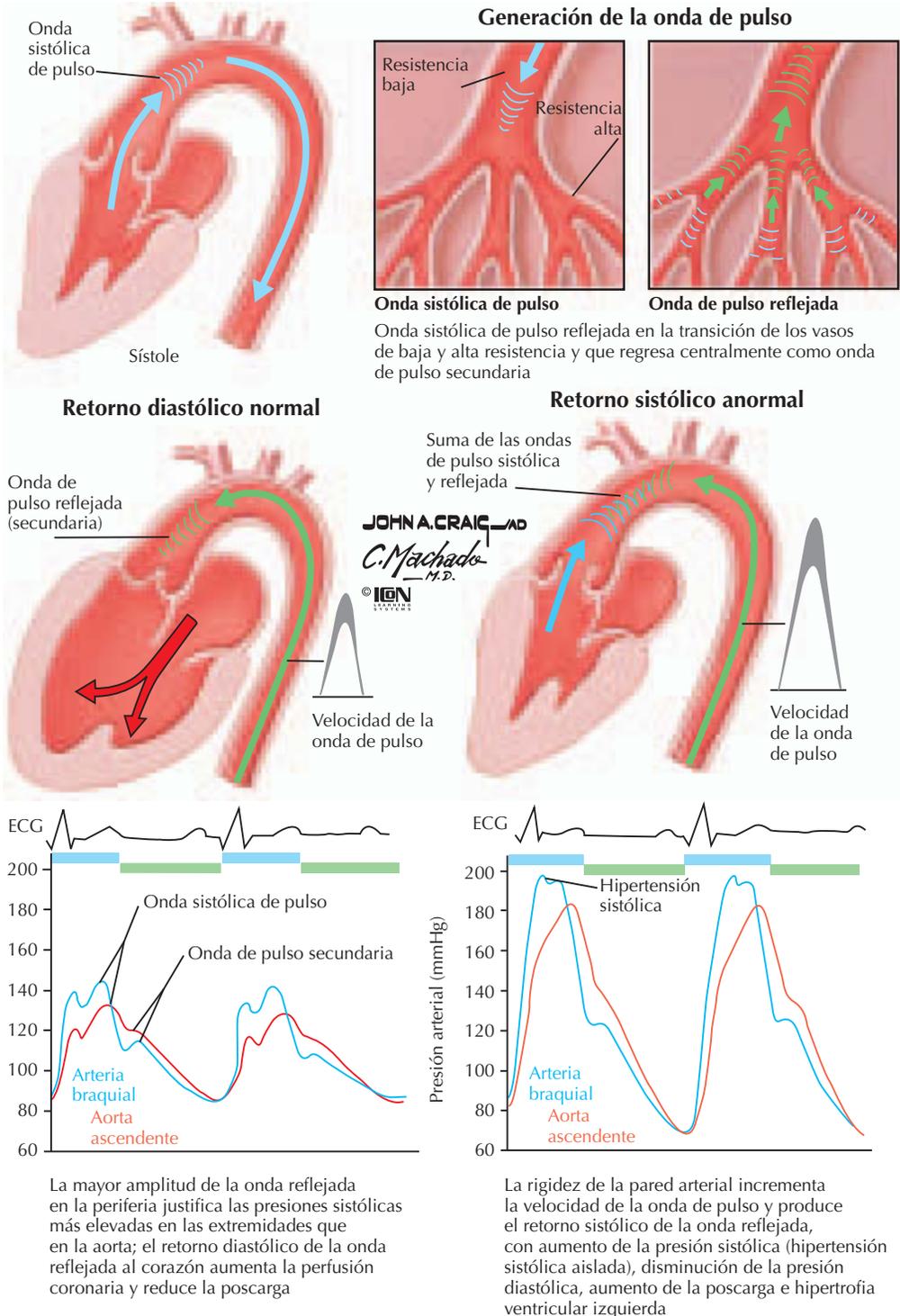


Figura 52-1. Reflejo de la onda de pulso e hipertensión sistólica aislada.

El árbol arterial periférico también presenta debilidad morfológica y fisiológica. El tamaño promedio del anillo aórtico es alrededor de 14 mm/m² en ambos sexos al principio de la segunda década de vida, y aumenta a 17 mm/m² en octogenarios sanos. Los va-

ses de gran calibre aumentan de grosor progresivamente; el grosor de la íntima-media de las arterias carótidas es de 0,03 mm en los jóvenes y se duplica a los 80 años. Después de la cuarta década de la vida, el flujo sanguíneo renal por gramo de peso renal disminuye de

forma progresiva, debido probablemente al aumento de la resistencia arterial renal.

El consumo máximo de oxígeno ($VO_{2\text{máx}}$), una medida de la capacidad de trabajo y de la condición física, disminuye alrededor de un 50% a los 80 años de edad en comparación con el $VO_{2\text{máx}}$ en personas de 20 años (alrededor de un 10% de pérdida por cada década de vida). Aparte de la disminución de la función cardíaca asociada a la edad, más de la mitad de la disminución del $VO_{2\text{máx}}$ puede atribuirse a una peor extracción y utilización periférica de oxígeno, en gran medida por la ineficaz redistribución del flujo sanguíneo a los músculos esqueléticos.

Neurohormonas y factores de crecimiento

Las deficiencias en las señales postsinápticas relacionadas con la edad atenúan la modulación β -adrenérgica de la variabilidad en la frecuencia cardíaca y el tono vascular, disminuyendo la frecuencia cardíaca ligeramente en reposo y de forma notable durante el ejercicio. La disminución de la frecuencia cardíaca con la edad afecta notablemente a la capacidad de reserva de esfuerzo. La máxima frecuencia cardíaca alcanzada por personas de 20 años es de unos 180 lat./min, mientras que en octogenarios es sólo de unos 120 lat./min. El índice cardíaco máximo, por tanto, disminuye alrededor de un 30% en seis décadas (11 y 8 l/min¹/m², respectivamente), debido tan sólo a este fenómeno.

Los miocitos viejos secretan más productos relacionados con el estrés, como el péptido natriurético auricular y péptidos opiáceos. Además, las concentraciones de catecolaminas están aumentadas, mientras que la producción de óxido nítrico es notablemente menor, lo que contribuye a incrementar la poscarga y a disminuir el gasto cardíaco.

PATOLOGÍA CARDIOVASCULAR Y EDAD

Las estimaciones predicen que aproximadamente una de cada cuatro personas tendrá 65 años o más en el año 2025 y que el 80% de todas las muertes por causas cardiovasculares se producirán en este grupo.

Insuficiencia cardíaca

Aunque la insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) es relativamente poco frecuente antes de los 45 años de edad, su incidencia crece linealmente desde entonces y geométricamente a partir de los 85 años. Cada año se

realizan más de 500.000 ingresos hospitalarios por ICC en pacientes de más de 65 años. El diagnóstico de ICC en personas de edad avanzada puede ser difícil, dado que la situación a veces se manifiesta tan sólo por un estado mental alterado, ansiedad, disnea, alteraciones del sueño o malestar abdominal. Incluso una disfunción grave del VI puede estar enmascarada en personas sedentarias. Por el contrario, una función sistólica del VI normal o casi normal no excluye insuficiencia cardíaca por disfunción diastólica, que es la causa subyacente en cerca de la mitad de los pacientes mayores de 65 años con síntomas de ICC. Además, muchas enfermedades concomitantes simulan síntomas de insuficiencia cardíaca; el edema periférico puede deberse a causas benignas como estasis venosa, o puede ser el resultado de insuficiencia hepática o renal. No debería perderse la oportunidad de tratar causas potencialmente reversibles como la anemia, la estenosis aórtica, la disfunción tiroidea, la estenosis bilateral de la arteria renal o la miocardiopatía inducida por taquicardia.

Una cuestión terapéutica especial en personas de edad avanzada es la polimedización. El facultativo debería vigilar ciertos fármacos considerados benignos por el paciente que pueden de hecho exacerbar la ICC, como los antiinflamatorios no esteroideos (AINE). Las interacciones medicamentosas potenciales (p. ej., con warfarina o digitálicos) o la intolerancia por la alteración del metabolismo renal o hepático son más abundantes, en especial con el tratamiento habitual mediante distintos fármacos para la ICC.

Por último, dado que el pronóstico de la ICC en pacientes de edad muy avanzada es peor que el pronóstico de la mayoría de los tumores malignos (<20% de supervivencia a los 5 años), puede ser apropiado que el médico de atención primaria ayude a los pacientes a preparar el «final de sus días» por su propio bien y el de sus familiares.

Enfermedad arterial coronaria

El diagnóstico de angina o síndromes coronarios agudos puede ser difícil en pacientes ancianos, dado que más del 90% presentan síntomas distintos al clásico dolor torácico. Entre los 65 y 85 años, la prevalencia de isquemia silente o mal diagnosticada se incrementa en un 50% en hombres y en cerca de un 300% en mujeres. El error diagnóstico no es trivial, ya que la mortalidad a los 30 días del IM agudo en pacientes de edad avanzada

puede ser superior al 20%. Incluso el IM sin onda Q tiene un importante gradiente en la tasa de mortalidad cardíaca a 1 año: 29% en personas de 70 años de edad o más frente al 14% en pacientes más jóvenes. Recientemente se han publicado las tasas de mortalidad a 1 año por cualquier causa, y son del 36 y 16%, lo que subraya el riesgo de las enfermedades concomitantes en pacientes geriátricos.

La reducción absoluta del riesgo de mortalidad en pacientes con IM agudo mayores de 65 años que recibieron tratamiento trombolítico fue del 3,5 frente al 2,5% para pacientes más jóvenes. Sin embargo, ello supuso cerca de un 1% de complicaciones hemorrágicas, como ictus hemorrágico. Por este motivo, en muchos centros se prefiere la revascularización coronaria percutánea emergente al tratamiento trombolítico en pacientes de edad avanzada que presentan IAM con elevación del ST. Un estudio de angioplastia electiva evidenció tasas similares de muerte cardíaca o angina recurrente en pacientes de 75 o más años en comparación con el grupo más joven (edad media, 55 años) cuando se obtuvo la revascularización completa. Los estudios clínicos aleatorizados de angioplastia frente a derivación arterial coronaria pusieron de manifiesto los siguientes resultados a los 3 años de la angioplastia y la cirugía de revascularización miocárdica, respectivamente: supervivencia del 78 frente al 100%; IM con onda Q, 15 frente al 25%; derivación arterial coronaria tardía, 11 frente al 0%, y angina persistente, 29 frente al 12%. Estos datos deberían interpretarse con precaución dada la desigual aleatorización realizada en la pequeña cohorte de pacientes de edad avanzada, ya que el grupo sometido a PTCA presentaba una mayor prevalencia de diabetes e hipertensión.

Una consideración especial acerca de los pacientes de edad avanzada sometidos a procedimientos invasivos o cirugía a corazón abierto es el riesgo de ictus o ateroembolia multiorgánica, frecuentemente atribuidos a aterosclerosis grave y calcificación del arco aórtico y los vasos periféricos. El conocimiento previo de la distribución de la enfermedad vascular concomitante y la consiguiente adaptación de la técnica pueden minimizar estas complicaciones peroperatorias.

Enfermedad valvular cardíaca

Las enfermedades valvulares más frecuentes que requieren tratamiento en personas de edad avanzada son la estenosis aórtica calci-

ficada y la insuficiencia mitral debida a degeneración mixomatosa o dilatación anular. Se ha publicado que la prevalencia de estenosis aórtica en adultos mayores de 62 años según el grado es de aproximadamente el 10% (ligera), el 6% (moderada) y el 2% (grave).

Por desgracia, la exploración física y el cribado para detectar enfermedad valvular significativa en pacientes de edad avanzada es poco fiable (v. también cap. 1). En primer lugar, muchas personas de edad avanzada pueden permanecer asintomáticas, ya que son sedentarias por naturaleza o para adaptarse a una enfermedad valvular o miocárdica graves. En segundo lugar, más de la mitad de los pacientes geriátricos tienen soplos sistólicos que entrañan escasas consecuencias clínicas. En tercer lugar, algunas enfermedades concomitantes en individuos de edad avanzada, entre ellas la cifosis, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica o la disminución de la velocidad del flujo sanguíneo a través de las válvulas (secundaria a reducción del gasto cardíaco), pueden enmascarar los signos clásicos de estenosis aórtica o insuficiencia mitral. En cuarto lugar, el pulso periférico *parvus* y *tardus* puede confundirse con rigidez arterial aórtica o carotídea, así como con fallo cardíaco y uso de bloqueadores β . Por tanto, especialmente en pacientes de salud delicada, los médicos deberían tener un bajo umbral de sospecha de enfermedad valvular aórtica potencialmente reparable. Muchos estudios han demostrado la eficacia del recambio valvular aórtico incluso en octogenarios. El clínico debería también buscar activamente la existencia de insuficiencia mitral importante antes de que aparezca una miocardiopatía irreversible.

La mejoría de la estenosis aórtica se acompaña de mejoras sustanciales en la calidad de vida incluso en pacientes muy mayores, con tasas de supervivencia a largo plazo similares a las de individuos de edad similar que no requieren cirugía a corazón abierto. De los pacientes septuagenarios o mayores que fueron intervenidos por estenosis aórtica en tres estudios, más de las dos terceras partes se hallaban basalmente en clase funcional III-IV de la New York Heart Association (NYHA). Sin embargo, entre el 80 y el 90% pasaron a clase funcional I con actividad autónoma tras la cirugía. Aunque la relación riesgo-beneficio es aceptable para pacientes que están por lo demás sanos, la decisión de intervenir no es sencilla. La tasa de mortalidad quirúrgica se duplica en edades superiores a 75 años (12,4% para pacientes mayores de 75 años de

edad frente al 6,6% para pacientes más jóvenes). Conviene saber que este riesgo no continúa incrementándose en los pacientes mayores de 90 años, tal vez debido a un «efecto de supervivencia»; esto es, quienes sobreviven a una edad muy avanzada suelen ser los más sanos. El riesgo de mortalidad aumenta de forma sustancial cuando se requiere concomitantemente un *bypass* arterial coronario u otros procedimientos. Otros predictores de riesgo aumentado son el deterioro de la función del VI, diabetes mellitus, ritmo no sinusal, cirugía de urgencia o enfermedad renal o pulmonar grave. Para determinar qué es lo mejor para un individuo en concreto, hay que considerar si debería realizarse cirugía, la posibilidad de reparación valvular, el tipo de válvula que debe utilizarse para el recambio y los riesgos asociados a la anticoagulación. La mortalidad operatoria en caso de cirugía valvular mitral es incluso mayor, principalmente por las complejas causas subyacentes y la probabilidad de que la disfunción del VI resultado de la insuficiencia mitral no mejore tras la cirugía.

La valvuloplastia percutánea es un procedimiento terapéutico de eficacia comprobada para la estenosis mitral, pero proporciona sólo una mejoría a corto plazo en la estenosis aórtica y generalmente está contraindicada. Además, el favorable pronóstico descrito a largo plazo en la estenosis mitral se basa principalmente en pacientes jóvenes que presentan estenosis mitral reumática. La relación entre complicaciones/éxito del procedimiento es menor en poblaciones de mayor edad con enfermedad valvular degenerativa y calcificada.

Arritmias

La fibrilación auricular (FA) es la arritmia supraventricular de mayor importancia en los pacientes de edad avanzada dada su elevada prevalencia y la morbilidad asociada. La prevalencia es de alrededor de un 3 por 1.000 en la población general, pero aumenta a un 3-4% entre los 60 y 65 años y a un 14% en mayores de 85 años. De los pacientes con FA, alrededor del 70% tienen entre 65 y 85 años de edad. Otras enfermedades cardíacas concomitantes incrementan la prevalencia de FA; la enfermedad arterial coronaria duplica el riesgo de FA en hombres, mientras que la insuficiencia cardíaca aumenta el riesgo por 8 en los hombres y por 14 en las mujeres. Aunque la incidencia de ictus es sólo del 6 al 7% en pacientes con FA en sexagenarios, el ictus

afecta al 26% de nonagenarios con FA, a menudo provocando un dilema terapéutico, dado que el riesgo de hemorragia en caso de tratamiento anticoagulante se incrementa con la edad.

Enfermedad cerebrovascular

El ictus provoca el 20% de todas las muertes de causa cardiovascular en los pacientes de edad avanzada y es la principal causa de discapacidad neurológica que conlleva ingreso hospitalario. A diferencia del IM, en el que el predominio en hombres (una relación mayor de 4:1 en pacientes menores de 55 años) se reduce con la edad, en el infarto cerebral aterotrombótico se aprecia sólo un 30% de incidencia mayor en hombres de forma global. Este riesgo ligeramente aumentado en hombres se mantiene en las personas de edad avanzada. En los estudios con imágenes de resonancia magnética cerebral, casi uno de cada tres pacientes entre 65 y 84 años presenta evidencia de ictus silente.

Con las excepciones de la hemorragia subaracnoidea y el ictus embólico, la etiología del ictus es similar en todas las franjas de edad. Comparando los pacientes de 65 años o más con los de 35 a 64 años, la proporción de ictus provocados por hemorragia subaracnoidea fue alrededor de la mitad en los pacientes de edad avanzada, aunque se apreciaron más ictus por mecanismo embólico. La ICC y el fallo cardíaco adquieren mayor importancia como factores de riesgo con la edad. El riesgo de ictus atribuible a la FA es del 1,5% en la quinta década de la vida, y crece exponencialmente hasta el 23,5% en la octava década. Para la ICC, los correspondientes riesgos atribuibles son del 2,3 y del 6%.

Por desgracia las consecuencias del ictus son más graves en los pacientes muy mayores. En los que tienen 85 años o más, la tasa de mortalidad intrahospitalaria es superior al 25 frente al 13,5% en los menores de 85 años. De entre los que sobreviven y pueden ser dados de alta, sólo una quinta parte presenta un déficit neurológico nulo o mínimo, lo cual ocurre en un tercio de los pacientes más jóvenes. En otro estudio, un tercio de los supervivientes de ictus presentaban demencia (según un resultado del test Mini Mental < 24), una prevalencia tres veces mayor que en los pacientes que no habían presentado ictus. Dado que la demencia, con o sin ictus, es el factor que más contribuye a la discapacidad para realizar las actividades básicas de la vida diaria (p. ej., vestirse, asearse y comuni-

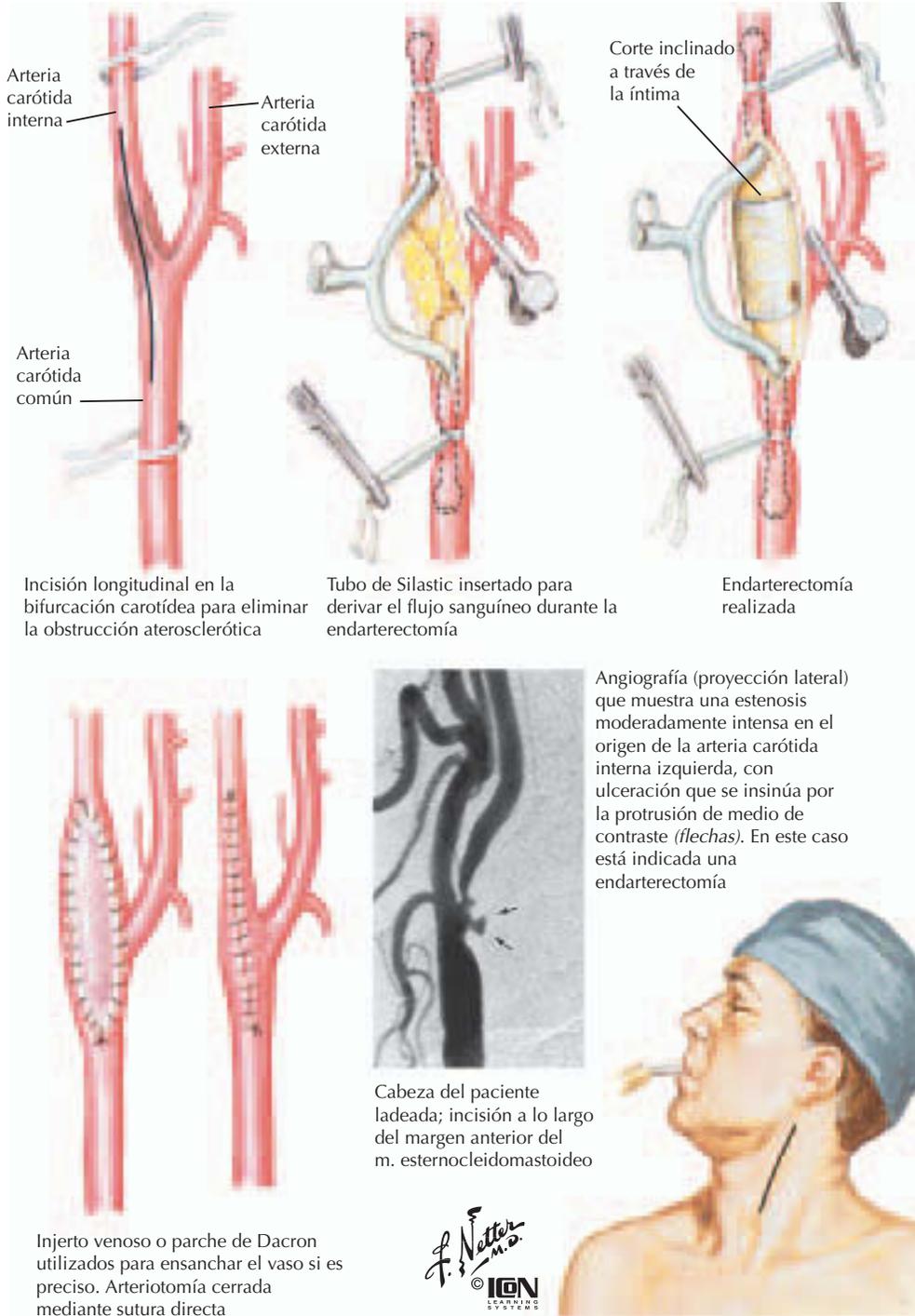


Figura 52-2. Endarterectomía en la aterosclerosis de la arteria carótidea extracraneal.

carse), el riesgo estimado de demencia por ictus del 18,4% atribuible a la población es de notable importancia.

Al igual que sucede con otros tratamientos, el riesgo de la terapia es mayor en pacientes de edad avanzada, pero a menudo las intervenciones reducen el riesgo en comparación

con el manejo conservador. Por ejemplo, los pacientes de edad avanzada con estenosis carotídea grave presentan un riesgo elevado si se tratan sólo con medicación pero, cuando se realiza una cuidadosa selección, la endarterectomía carotídea reduce el riesgo de ictus y de mortalidad relacionada con éste (fig. 52-2).



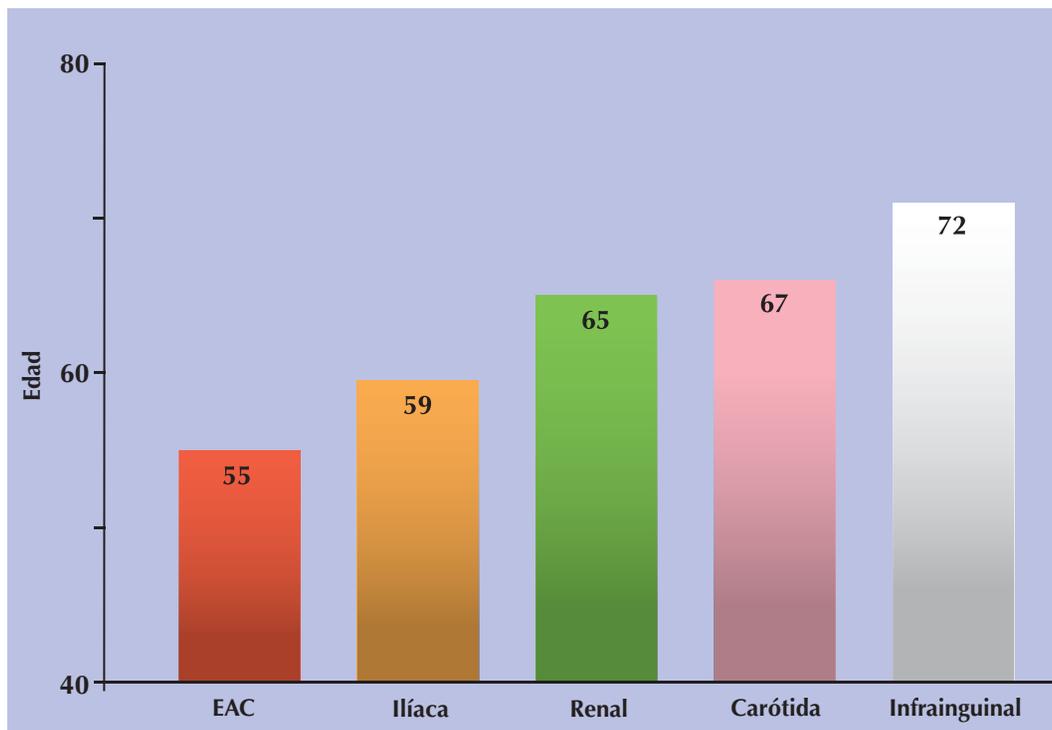


Figura 52-3. Edad y distribución de la enfermedad arterial periférica. (Reproducido con autorización de Tan WA, Yadav JS, Wholey MH. Endovascular options for peripheral arterial occlusive and aneurysmal disease. En: Topol EJ, ed. *Textbook of Interventional Cardiology*. 4.^a ed. Filadelfia: WB Saunders, 2002.)

Por lo que hace al riesgo de ictus, la hipertensión sistólica aislada aumenta con la edad, probablemente por el incremento de la impedancia vascular, con una recalibración de los umbrales en los reflejos de los barorreceptores (fig. 52-1). Afortunadamente, también aumenta la reducción del riesgo absoluta y relativa con el tratamiento antihipertensivo, con una reducción del riesgo relativo de ictus del 50% a 5 años en los pacientes mayores de 80 años frente a una reducción del riesgo relativo del 30% mediante el tratamiento en sexagenarios.

Oclusión arterial periférica y enfermedad aneurismática

La integridad de la pared arterial periférica degenera con la edad. Por ejemplo, la incidencia de aneurismas aórticos abdominales aumenta cuatro veces en personas mayores de 65 años en comparación con los de 55 años o menores. La enfermedad oclusiva arterial periférica puede considerarse un estadio tardío de la aterosclerosis. Aunque la media de edad en los estudios clínicos de pacientes europeos que requirieron intervenciones coronarias es

de 55 años, la media de edad en pacientes con enfermedad oclusiva extracoronaria es de 59, 65, 67 y 72 años para la estenosis de la arteria iliaca, renal, carotídea e infrainguinal respectivamente (fig. 52-3; v. también caps. 41 y 42).

VENTANA TERAPÉUTICA

Más del 50% de los pacientes de edad avanzada no reciben tratamiento trombolítico adecuado a causa exclusivamente de su edad, a pesar de la existencia de datos que demuestran importantes reducciones del riesgo de mortalidad absoluta y relativa en este grupo. El mayor número de intervenciones coronarias percutáneas en pacientes de edad avanzada con IM agudo está empezando a compensar en parte la preocupación por el riesgo de ictus con el tratamiento trombolítico. Sin embargo, el problema de la falta de tratamiento se extiende más allá de la terapia inicial. De los pacientes de Medicare con IM agudo sin contraindicación para el tratamiento con aspirina, sólo el 61% recibieron esta terapia de probada eficacia durante la hospitalización, y menos de un 50% fue instruido en su administración al alta. También se ha de-

batido acerca del tratamiento hipolipemiente en pacientes de edad avanzada, incluso aunque se cree que esta población se halla en alto riesgo de eventos cardiovasculares catastróficos. El tratamiento con fármacos simples como clortalidona y atenolol cuando es necesario para el control de hipertensión sistólica aislada disminuye el riesgo relativo de ictus en un 29% en sexagenarios, un 30% en septuagenarios y un 49% en octogenarios y nonagenarios. No obstante, el 55% de los pacientes octogenarios elegibles no reciben medicación antihipertensiva.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La reducida reserva fisiológica que se produce con la edad avanzada incrementa el riesgo y disminuye la ventana terapéutica. Sin embargo, el pronóstico mejora espectacularmente gracias a los avances en las terapias médicas e intervencionistas, en especial en las poblaciones más vulnerables como los pacientes de edad avanzada. Se ha comunicado una progresiva reducción de la tasa de mortalidad a los 30 días tras IM agudo en octogenarios, desde el 55% en la década de los setenta al 31% en los ochenta y al 22% en 1991. Esto representa una disminución del 72% tras el ajuste estadístico de la comorbilidad y gravedad del IM. El perfeccionamiento y mayor grado de seguridad de las monitorizaciones y técnicas anestésicas permiten practicar las intervenciones quirúrgicas necesarias incluso

en pacientes de elevado riesgo. Los tratamientos endovasculares son menos invasivos y su pronóstico a corto y medio plazo iguala al que previamente sólo podía obtenerse con cirugía mayor (p. ej., endoprótesis en los aneurismas de aorta abdominal).

Bibliografía

- de Boer J, Andressoo JO, de Wit J, et al. Premature aging in mice deficient in DNA repair and transcription. *Science* 2002;296:1276-1279.
- Lakatta EG. The cardiovascular system: Circulatory function in younger and older humans in health. In: Hazzard WR, ed. *Principles of Gerontology and Geriatric Medicine*. New York: McGraw-Hill; 1999: 645-660.
- Mackey RH, Sutton-Tyrrell K, Vaitkevicius PV, et al. Correlates of aortic stiffness in elderly individuals: A subgroup of the Cardiovascular Health Study. *Am J Hypertens* 2002;15:16-23.
- National Institute on Aging, NIH. The Baltimore Longitudinal Study of Aging (BLAS). Available at: <http://www.grc.nia.nih.gov/branches/blsa/blsa.htm>. Last updated March 14, 2002.
- Tan WA, Yadav JS, Wholey MH. Endovascular options for peripheral arterial occlusive and aneurysmal disease. In: Topol EJ, ed. *Textbook of Interventional Cardiology*. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2003:481-522.
- Tresch DD, Aronow WS, eds. *Cardiovascular Disease in the Elderly Patient*. New York: Marcel Dekker; 1993:1-662.
- Wei JY. Age and the cardiovascular system. *N Engl J Med* 1992;327:1735-1739.
- Wenger NK, ed. *Cardiovascular Disease in the Octogenarian and Beyond*. London: Martin Dunitz; 1999:1-439.

Capítulo 53

Enfermedades neuromusculares y corazón

Ajmal Masood Gilani y Colin D. Hall

Las enfermedades que afectan al músculo esquelético pueden afectar también al músculo cardíaco, y las que afectan al sistema nervioso periférico pueden afectar al control neurológico del corazón. Las manifestaciones cardiovasculares varían en naturaleza y gravedad en cada paciente, incluso entre los que padecen la misma enfermedad. Las secuelas cardiovasculares pueden tener como resultado una mayor morbimortalidad que las propias manifestaciones neuromusculares. Está lejos del propósito del siguiente texto ofrecer una revisión exhaustiva de las enfermedades neuromusculares con cierto grado de manifestaciones cardíacas, si bien se incluyen los trastornos más frecuentes que tienden a provocar efectos cardíacos.

El aumento de la creatincinasa (CK) en el torrente sanguíneo es una característica distintiva de enfermedad muscular. La CK del músculo esquelético posnatal se compone de subunidades MM, mientras que la CK del músculo esquelético fetal y en regeneración se compone de subunidades MB. Por tanto, en las enfermedades con intento de regeneración muscular, incluyendo las miopatías inflamatorias y algunas distrofias, una fracción MB elevada no es específica de lesión miocárdica sino que puede reflejar una regeneración del músculo esquelético.

ENFERMEDADES MUSCULARES

Distrofias musculares

Tradicionalmente clasificadas por su modo de transmisión, edad de comienzo y patrón de presentación clínica, estos trastornos hereditarios suelen cursar con debilidad muscular progresiva. Sin embargo, los avances en biología molecular han permitido identificar numerosas distrofias causadas por anomalías en proteínas o genes específicos.

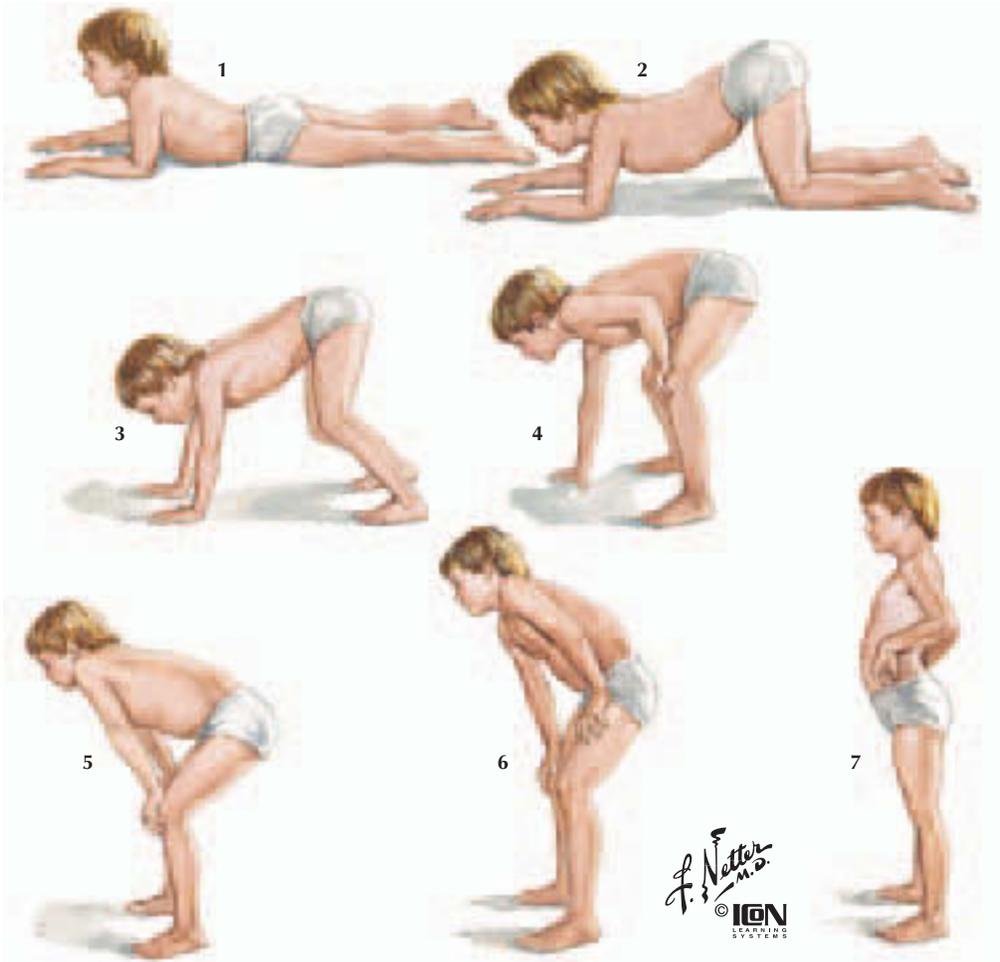
Distrofinopatías

Las distrofias musculares (DM) de Duchenne y Becker son enfermedades recesivas ligadas al cromosoma X resultantes de anomalías en la *distrofina*, un componente esencial del citoesqueleto del músculo esquelético y cardíaco. La debilidad progresiva y la pseudohipertrofia de los músculos, especialmente de la pierna, es característica de ambas distrofias.

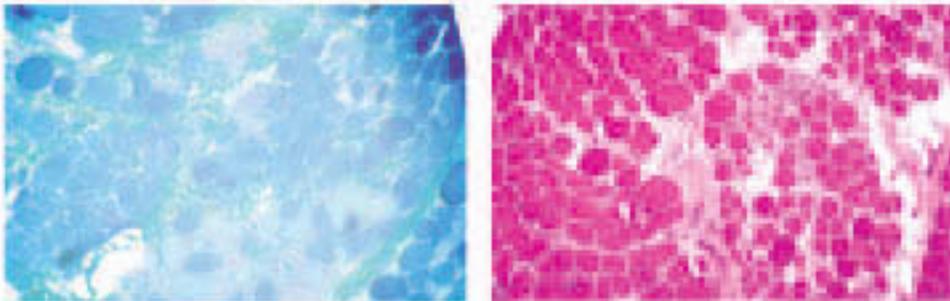
Las manifestaciones clínicas de la DM de Duchenne resultan evidentes a los 3-5 años de edad; consisten en contracturas y una mayor debilidad del músculo proximal que del músculo distal. En estos pacientes es característico observar la maniobra de Gower (figura 53-1). Se produce un retraso mental no progresivo en aproximadamente el 70% de los pacientes, y a principios de la segunda década de vida el 90% de ellos sufre escoliosis grave. En un período de 10 años, el proceso ha evolucionado hasta el punto de que el paciente necesita una silla de ruedas y, durante la segunda o principios de la tercera década, suele acaecer la muerte por insuficiencia cardíaca o respiratoria. Entre las manifestaciones cardiovasculares se incluyen las siguientes: miocardiopatía dilatada, normalmente del ventrículo izquierdo posterobasal y posterolateral, insuficiencia mitral, bloqueo (frecuentemente incompleto) de la rama y haz derechos, arritmias auriculares y ventriculares, dispersión del segmento QT y disfunción autonómica manifestada por una variabilidad anormal de la frecuencia cardíaca.

La DM de Becker es menos grave y suele iniciarse durante la segunda década de vida o más tarde. La progresión es más lenta y la muerte suele sobrevenir hacia mediados de la edad adulta. La afectación cardíaca es independiente de la gravedad de la enfermedad del músculo esquelético.

Ambas enfermedades tienen como resultado un aumento acentuado y persistente de la CK, generalmente 10 o más veces por encima del límite superior de la normalidad. Puede obtenerse el diagnóstico en más del 90% de los pacientes por confirmación de una delección o mutación del *locus* genético Xp21. Otra



Es característico de esta patología que el niño se levante desde una posición en decúbito prono empujándose a sí mismo con las manos sucesivamente en el suelo, en las rodillas y en los muslos, a causa de la debilidad de los músculos glúteos y espinales. Se mantiene de pie en posición lordótica



Ejemplos de biopsia muscular que muestran fibras musculares eliminadas por grupos de células fagocitarias redondas y pequeñas (ilustración izquierda, tinción tricrómica). Estas fibras serán sustituidas por tejido adiposo y fibroso (ilustración derecha, tinción H-E)

Figura 53-1. Distrofia muscular de Duchenne.

herramienta diagnóstica fiable es el análisis del contenido de distrofina de una biopsia muscular.

El tratamiento de la debilidad muscular es meramente de soporte. Algunos pacientes seleccionados pueden beneficiarse de una in-

tervención quirúrgica para retrasar la escoliosis, de soporte respiratorio y de tratamiento de las complicaciones cardíacas. Se emplean las terapias estándar para la insuficiencia cardíaca y para las disritmias. Para las arritmias refractarias al tratamiento farmacológico, se

ha demostrado el beneficio de un desfibrilador cardioversor implantable (DCI). En la DM de Becker, numerosos pacientes con una afectación cardíaca desproporcionada se han sometido satisfactoriamente a un trasplante cardíaco.

Distrofia muscular de Emery-Dreifuss

Este infrecuente trastorno ligado al cromosoma X se caracteriza por una tríada clínica consistente en: *a)* contracturas tempranas de codos, tobillos y músculos cervicales posteriores; *b)* debilidad muscular lentamente progresiva de distribución escapulohumero-peroneal, y *c)* miocardiopatía dilatada o restrictiva con defectos de conducción auricular. El defecto genético se encuentra en el *locus* Xq28 y da como resultado una deficiencia de emerina, una proteína que se encuentra en la membrana nuclear interna de los músculos esqueléticos y cardíaco. Entre los rasgos característicos de la enfermedad se incluye una CK elevada, pero generalmente menos de 10 veces por encima del límite superior de la normalidad, un electromiograma (EMG) miopático y una biopsia muscular distrófica con fibrosis prominente. El diagnóstico se confirma por la ausencia de emerina en la piel o en el tejido muscular.

La afectación cardíaca es invariable, por lo general con un inicio entre la segunda y la cuarta décadas de vida, y habitualmente con bradicardia sinusal, fibrilación auricular y/o flúter y arritmias de la unión. Son frecuentes los episodios de síncope y muerte súbita. Los hombres afectados deben ser cuidadosamente monitorizados por lo que hace al desarrollo de cualquier anomalía detectable en el ECG. La implantación temprana de un marcapasos puede reducir la incidencia de muerte súbita.

Distrofia miotónica

La distrofia miotónica, una distrofia muscular autosómica dominante, es una enfermedad multisistémica. Su expresión puede variar dentro de una misma familia y entre familias afectadas. Los pacientes pueden experimentar debilidad muscular facial, especialmente del músculo temporal, del elevador del párpado superior y de los maseteros, lo que conduce a una típica facies «cadavérica». La debilidad de los músculos distales de las extremidades superiores es prominente. Los miembros inferiores resultan menos afectados. La miotonía resulta en un retraso de la

relajación muscular tras una contracción o percusión muscular (fig. 53-2). Entre las características sistémicas puede observarse calvicie frontal, cataratas, hipogonadismo, resistencia a la insulina, disfagia, hipersomnia, síndrome de Pickwick y retraso mental. Los hijos de madres afectadas son más propensos a sufrir debilidad grave e hipotonía y retraso mental en la infancia. La progresión de la distrofia miotónica es variable y la muerte suele producirse a causa de neumonía por aspiración, insuficiencia respiratoria o afectación cardíaca.

Entre las manifestaciones cardíacas se incluyen defectos de conducción, taquiarritmias auriculares y ventriculares (que ocasionalmente causan muerte súbita), prolapso de la válvula mitral y miocardiopatía dilatada. La anestesia puede aumentar el riesgo de bloqueo de la conducción auriculoventricular (AV). Se recomienda un ECG temprano, y en las familias e individuos de alto riesgo suelen recomendarse estudios del haz de His y la colocación profiláctica de un marcapasos cardíaco. Los bloqueadores β -adrenérgicos y los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) hacen que mejoren los síntomas. En ocasiones, la quinidina, la fenitoína y otros agentes antiepilépticos pueden mejorar la miotonía. El modafinilo o el metilfenidato pueden aliviar la hipersomnia.

El diagnóstico de distrofia miotónica se confirma mediante la identificación de repeticiones trinucleótidas (CTG) en el brazo largo del cromosoma 19. Cuanto mayor sea el número de repeticiones, más graves serán las manifestaciones clínicas. Las descargas miotónicas presentan en el EMG un sonido característico de «bombardero en picada», aunque habitualmente no en niños pequeños.

Distrofia muscular facioescapulohumeral

Numerosas familias afectadas por esta enfermedad, normalmente autosómica dominante, muestran una delección del *locus* genético 4q35. La prevalencia es de 1-2:100.000, y el comienzo oscila entre la primera y la quinta década de vida. Los primeros músculos en verse gravemente afectados son los faciales, escapulares y humerales, aunque con frecuencia existe una progresión a los músculos extraoculares, peroneos, pectorales y respiratorios. La afectación de los distintos grupos de músculos es a menudo asimétrica. Los pacientes suelen presentar una sonrisa transversa con escasa expresión emocional, cierre ocular incompleto (especialmente durante el

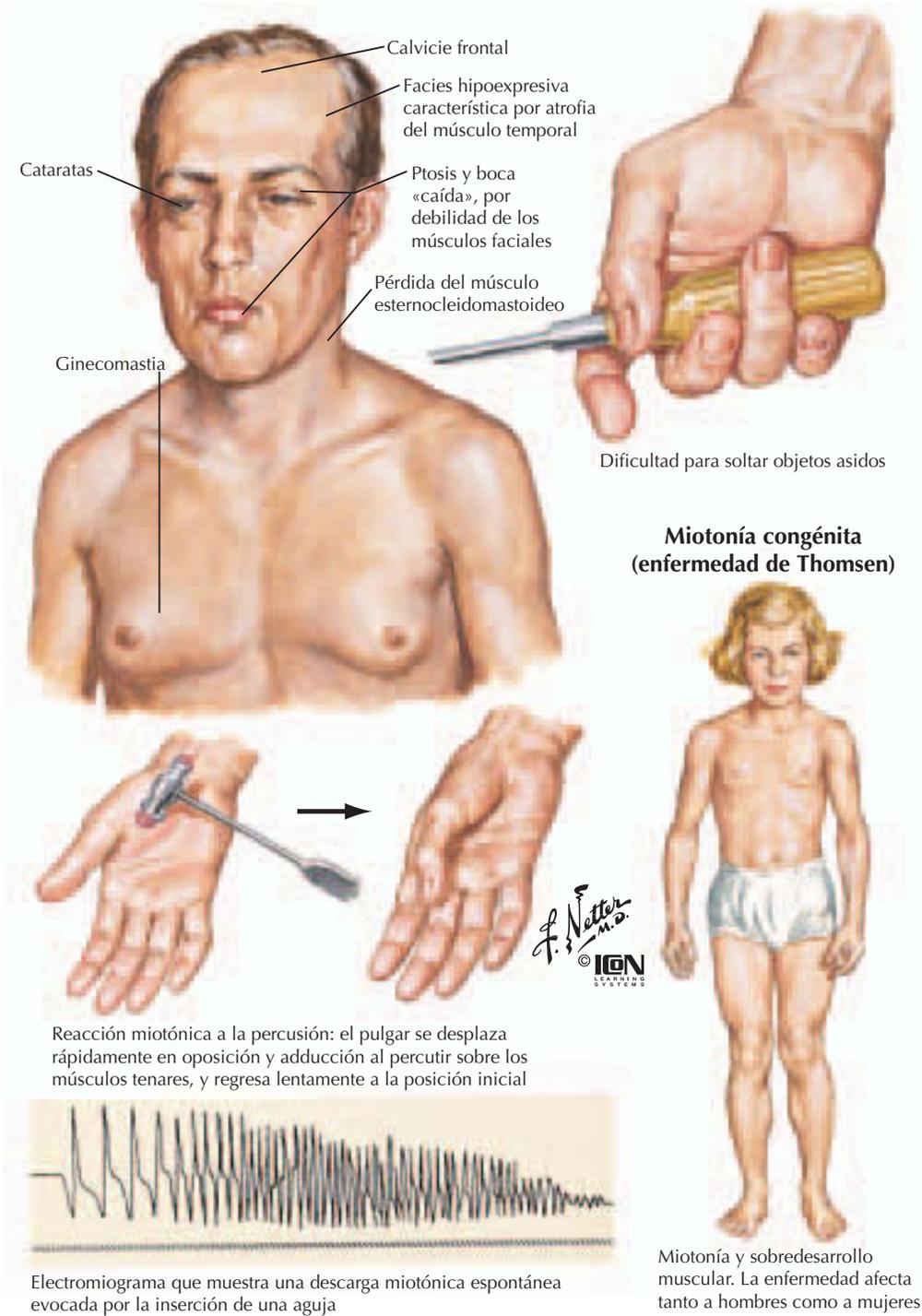


Figura 53-2. Distrofia miotónica.

sueño) y disartria. Entre otras manifestaciones sistémicas se incluyen sordera neurosensorial, telangiectasias retinianas, epilepsia y retraso mental. Las manifestaciones cardíacas son menos frecuentes, aunque puede existir hipertensión lábil, bloqueo de la conducción y arritmias. El diagnóstico se basa

principalmente en la exploración clínica, aunque puede estar respaldado por un nivel elevado de CK, el EMG y la biopsia muscular. El tratamiento es principalmente de soporte. Cerca de un 20% de estos pacientes evolucionan hasta el punto de necesitar silla de ruedas y algunos mueren por insuficien-

cia respiratoria. No obstante, en la mayoría de los casos la esperanza de vida se acerca a lo normal.

Distrofia muscular de las cinturas escapulo humeral y pélvica

Caracterizada por debilidad y pérdida de la masa muscular de las extremidades, la DM de las cinturas escapulo humeral y pélvica no es objeto de una clasificación clara y puede englobar numerosas enfermedades distintas. La identificación de una mutación genética y de los defectos proteicos resultantes ha permitido registrar más de 10 subtipos de esta distrofia, y la lista va en aumento. Muchos de estos subtipos son el resultado de anomalías del complejo proteico asociado a la distrofina. Las formas más frecuentes son la autosómica recesiva, aunque también se encuentran patrones dominantes y de herencia esporádica. Los primeros en quedar afectados son los músculos proximales de brazos o piernas, con progresión al resto de las extremidades, quedando al margen los músculos faciales. Entre las anomalías cardíacas asociadas se incluyen el bloqueo de la conducción AV, arritmias auriculares y ventriculares, y miocardiopatía dilatada. El diagnóstico es respaldado por un nivel elevado de CK, un EMG indicativo de miopatía, los resultados de una biopsia muscular y, en algunos pacientes, un análisis genético molecular. No existe un tratamiento específico. En estos casos se recomienda efectuar un ECG y exploraciones ecocardiográficas periódicas.

Miopatías distales

Estas distrofias musculares comienzan en las extremidades distales y suelen seguir un curso benigno. Forman un grupo heterogéneo que comprende, entre otras, la miopatía de Miyoshi, que empieza en los pies y en los gemelos, y la miopatía de Welander, que tiene su inicio en las manos. Las anomalías de la conducción cardíaca son frecuentes, por lo que se recomienda realizar ECG periódicos.

Otras enfermedades hereditarias que afectan a los músculos y al corazón

Esta serie de enfermedades incluye el síndrome de McLeod (miopatía con CK elevada, polineuropatía, trastornos del movimiento, síndromes psiquiátricos, convulsiones y miocardiopatía dilatada o restrictiva), la miocardiopatía dilatada ligada al cromosoma X y

asociada a un gen de la tafazina anómalo, la miocardiopatía y miopatía vacuolar ligadas al cromosoma X (enfermedad de Danon), la distrofia muscular escapulooperoneal con retraso mental y miocardiopatía letal, y los trastornos de las uniones neuromusculares, incluyendo la miastenia de las cinturas escapulo humeral y pélvica y el síndrome del canal lento.

Trastornos metabólicos que causan miopatía y cardiopatía

Trastornos electrolíticos

La *parálisis periódica (PP) hipopotasémica*, un defecto del canal del calcio, la *PP hiperpotasémica*, un defecto del canal del sodio, y la *PP sensible al potasio* son trastornos autosómicos dominantes caracterizados por ataques de debilidad de gravedad y duración variables, que generalmente se prolongan entre unas horas y varios días (fig. 53-3). Entre los factores precipitantes puede incluirse la exposición al frío y el reposo después de la actividad. El ayuno y los suplementos de potasio pueden desencadenar ataques de PP hiperpotasémica y mejorar la hipopotasémica. La ingestión de hidratos de carbono puede precipitar una PP hipopotasémica y mejorar la hiperpotasémica. Asimismo, manifestaciones cardiovasculares como el bigeminismo ventricular, las taquicardias bidireccionales y la prolongación del segmento QT son más frecuentes en la PP hiperpotasémica y en la sensible al potasio. Aunque las arritmias ventriculares raramente conducen a muerte súbita en estos pacientes, deberán tomarse decisiones terapéuticas, como en el caso de los que sufran arritmias ventriculares sin PP (v. capítulo 23). Se sospecha el diagnóstico a partir de una historia familiar de ataques transitorios de debilidad. A menudo pueden detectarse las anomalías en los niveles de sodio y de potasio durante los ataques. Estos registros podrán considerarse diagnósticos. Existen pruebas genéticas para algunas de estas enfermedades.

La mexiletina, el gluconato de calcio, la glucosa y la insulina son eficaces para el tratamiento de la PP hiperpotasémica. Por su parte, la administración de potasio oral es eficaz en la PP hipopotasémica. La acetazolamida y la diclorfenamida pueden ser de utilidad en ambas enfermedades. El tratamiento del desequilibrio electrolítico acostumbra a mejorar la debilidad muscular, aunque no tiene efecto sobre las arritmias cardíacas.

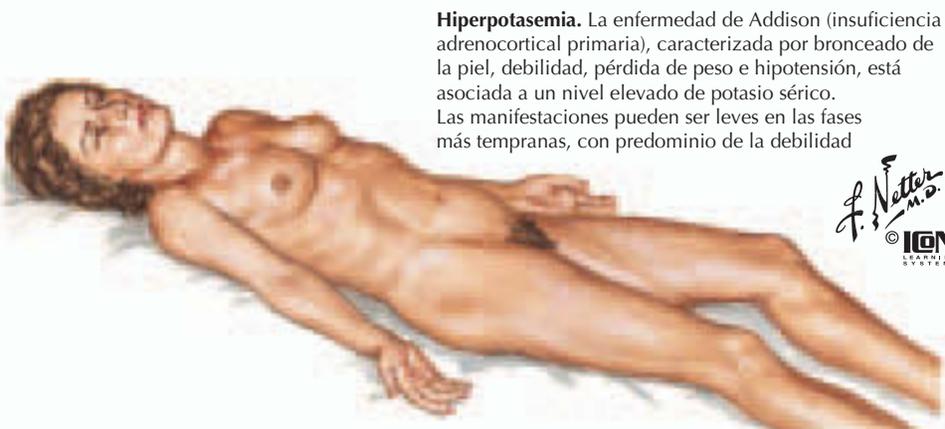
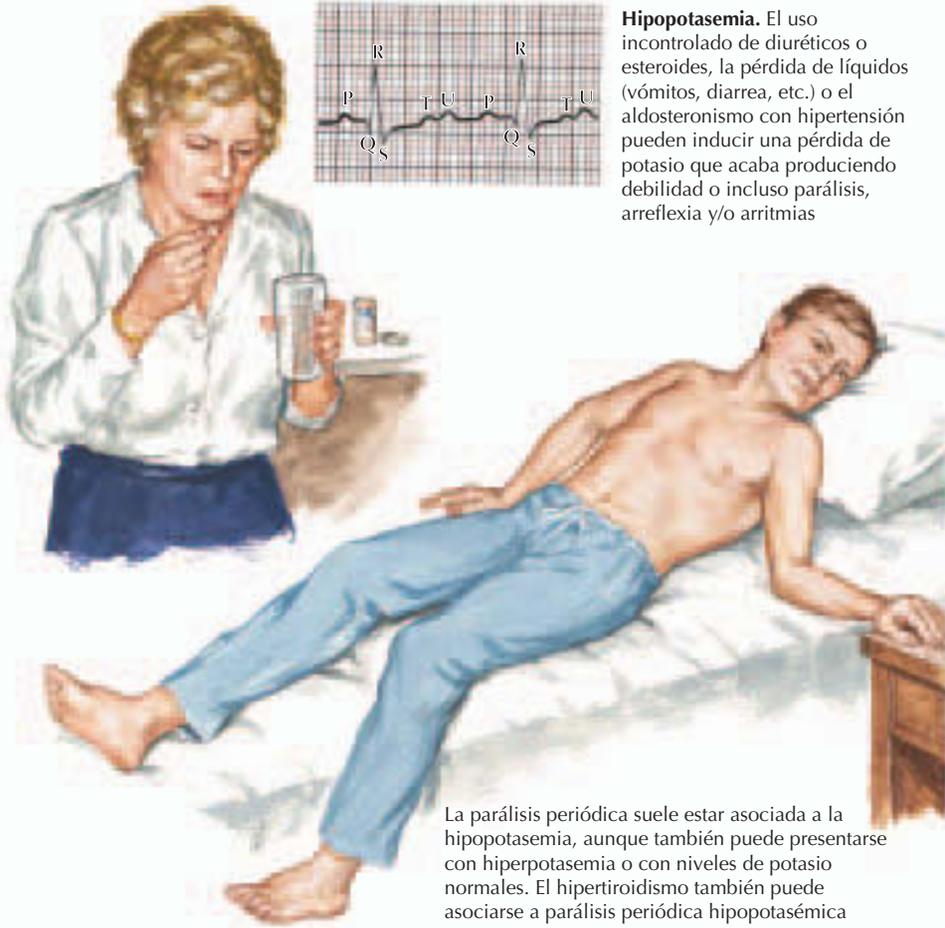


Figura 53-3. Miopatías relacionadas con los trastornos del metabolismo del potasio.

Enfermedades por depósito de glucógeno

Las enfermedades por depósito de glucógeno autosómicas recesivas son resultado de la deficiencia o ausencia de unas enzimas específicas en la vía de degradación del glucógeno. Se conocen al menos nueve anomalías enzimáticas distintas que pueden dar

como resultado la formación de vacuolas contenedoras de glucógeno en el músculo. La afectación cardíaca no suele ser significativa, con excepción de la deficiencia de maltasa ácida (enfermedad de Pompe). Las formas posnatal, infantil y adulta de la enfermedad causan grados distintos de debilidad e hipotonía muscular.

La forma posnatal de la enfermedad de Pompe es la más grave, ya que el hígado, el bazo y a menudo la lengua aumentan de tamaño por el depósito anómalo de glucógeno. El ECG típico muestra complejos QRS de gran amplitud. La medición de la concentración de maltasa ácida en los leucocitos, músculo o fibroblastos cultivados confirma el diagnóstico. La muerte suele producirse por insuficiencia cardíaca o respiratoria. No existe un tratamiento eficaz.

Deficiencia de carnitina

Las miopatías por depósito de lípidos se caracterizan por una acumulación anómala de grasa en el músculo causada por distintos defectos metabólicos. La deficiencia de carnitina es el único de ellos que tiene como resultado una afectación cardíaca significativa. La mayoría de los pacientes que experimentan esta enfermedad padecen una deficiencia sistémica asociada a defectos enzimáticos o a una deficiencia secundaria producida por patología renal o por el uso de fármacos como el valproato sódico. Por el momento se desconoce si la deficiencia de carnitina en un músculo aislado es una entidad diferenciada. Entre sus características clínicas pueden incluirse la encefalopatía recurrente aguda, el retraso en el desarrollo, la miopatía y la hipoglucemia hipocetósica. Existe una forma que se manifiesta por miocardiopatía progresiva y potencialmente fatal, con hipoglucemia recurrente y afectación infrecuente de otros órganos. El diagnóstico se establece por medición de los niveles de carnitina en plasma, orina y tejido muscular. El tratamiento consiste en administrar suplementos dietéticos de carnitina e infusión de glucosa durante los episodios agudos.

Trastornos mitocondriales

Las mutaciones en el ADN mitocondrial causan defectos en las vías de generación de energía y en la fosforilación oxidativa que terminan en apoptosis celular. Se han reconocido varios síndromes de este tipo: el síndrome de Kearns-Sayre tiene como resultado una oftalmoplejía externa progresiva, defectos de la conducción cardíaca y miocardiopatía dilatada; la neuropatía óptica hereditaria de Leber se manifiesta clínicamente como una ceguera progresiva que podría estar asociada a un intervalo PR acortado y a taquicardias supraventriculares y, finalmente, tanto la encefalopatía mitocondrial con acidosis

láctica e *ictus* como la epilepsia mioclónica con fibras rojas irregulares pueden ir acompañadas de miocardiopatía hipertrófica. En algunas de estas enfermedades se han identificado defectos genéticos. La biopsia de músculo esquelético muestra fibras rojas irregulares en tinción tricromo de Gomori, y mediante microscopía electrónica se observan anomalías en la cantidad o en la estructura de las mitocondrias. También es de utilidad el análisis bioquímico de la actividad mitocondrial del tejido muscular.

No existe un régimen terapéutico consensuado, aunque la administración de l-carnitina puede mejorar la miocardiopatía y la implantación profiláctica de un marcapasos puede mejorar la tasa de supervivencia.

Miopatías inflamatorias

Estos trastornos adquiridos mediados por el sistema inmunológico son objeto de controversia en cuanto a su clasificación, dado que todas las enfermedades del colágeno vascular presentan características de miopatía inflamatoria. Las enfermedades aisladas del músculo se clasifican generalmente como *polimiositis* o *dermatomiositis*. Aunque probablemente tienen distintas etiologías inmunológicas, la diferencia clínica más importante es que la dermatomiositis se caracteriza por una erupción cutánea en heliotropo, localizada principalmente en la región periorbital y sobre los nudillos, las rodillas y los codos. No obstante, este fenómeno también puede ser la manifestación de una neoplasia oculta.

En las miopatías inflamatorias se produce una debilidad simétrica progresiva de los músculos proximales de las extremidades, a menudo con mialgia, aunque sin pérdida muscular hasta las últimas fases, en las que puede verse afectada también la parte distal de las extremidades. Asimismo, es frecuente observar debilidad en el músculo flexor del cuello. Puede existir disfagia secundaria a dismotilidad esofágica. La implicación de los músculos respiratorios y la fibrosis pulmonar pueden comportar insuficiencia respiratoria, que se da con mayor frecuencia en pacientes con anticuerpos anti-Jo positivos. El fenómeno de Raynaud y la afectación de las articulaciones pueden ser características sistémicas. Entre las manifestaciones cardíacas se incluyen la miocarditis, la hipocinesia difusa y el agrandamiento ventricular con o sin bloqueo cardíaco. La CK está elevada en la fase activa de la enfermedad. Con un tratamiento efectivo puede regresar a la normalidad, aun-

que puede aumentar el porcentaje de la fracción MB.

El EMG puede mostrar cambios inespecíficos pero característicos. La biopsia muscular es generalmente definitiva, con respuestas inflamatorias perivasculares y endomisiales. Sin embargo, la enfermedad se distribuye de forma parcheada y la biopsia puede resultar negativa. En adultos, la estrategia diagnóstica debería incluir la evaluación para detectar una posible neoplasia oculta.

La terapia estándar incluye la administración de prednisona. La infusión intravenosa de dosis elevadas de inmunoglobulina puede ser eficaz, aunque requiere la administración periódica durante meses o años. Los antimetabolitos como el metotrexato, la azatioprina y la ciclosporina pueden tener un efecto en la enfermedad resistente a los esteroides. Es probable que la afectación cardíaca y respiratoria sean resistentes a estas terapias.

Miopatía alcohólica

El abuso prolongado del alcohol puede estar asociado a una miopatía necrotizante, a una miopatía con hipopotasemia o a una miopatía proximal progresiva. Además, a cualquiera de estas enfermedades puede asociarse una miocardiopatía alcohólica. La afectación cardíaca se ha descrito en tres fases: *a)* palpitaciones y un vago dolor torácico, a menudo acompañado de disritmia auricular; *b)* hipertrofia ventricular izquierda, y *c)* dilatación cardíaca e insuficiencia cardíaca congestiva (ICC). La miopatía alcohólica avanzada presenta un elevado índice de mortalidad aunque los pacientes dejen de beber.

NEUROPATÍAS

Un buen número de neuropatías periféricas están asociadas a cardiopatías, aunque el grado varía entre pacientes con la misma enfermedad. Las neuropatías con una acentuada afectación autonómica, como la neuropatía alcohólica y la diabética, tienden a presentar anomalías de la variabilidad del período cardíaco. También puede presentarse una cardiopatía clínicamente manifiesta, aunque es difícil determinar si ésta se debe a una neuropatía, a una enfermedad cardiovascular o a ambas.

Enfermedades hereditarias

Las neuropatías motoras y sensitivas hereditarias son las enfermedades neurológicas

heredadas con mayor frecuencia. Raramente afectan al corazón, aunque las neuropatías hereditarias sensitivas y autonómicas menos frecuentes pueden ir acompañadas de arritmias.

Ataxia de Friedreich

La ataxia de Friedreich es una enfermedad degenerativa progresiva autosómica recesiva. El déficit genético es un trinucleótido repetido (GAA) ligado al cromosoma 9, lo cual conduce a una anomalía de la *frataxina*, una proteína mitocondrial importante para la homeostasia del hierro y para la función respiratoria intracelular. Entre sus características neurológicas se observan las siguientes: ataxia cerebelar, disartria, una combinación de espasticidad y neuropatía de las extremidades inferiores, debilidad y déficit sensorial (especialmente vibración y posición), y ausencia de reflejos tendinosos profundos con respuestas extensoras plantares (fig. 53-4). Entre 12 y 15 años después del inicio de los síntomas, la mayoría de los pacientes pierden la capacidad de andar. Es característico que presenten cardiopatía, escoliosis y mayor incidencia de diabetes. Entre las manifestaciones cardíacas se incluyen taquiarritmias ventriculares, miocardiopatía hipertrófica, ventrículo izquierdo hipocinético y dilatado y estenosis subaórtica muscular.

El diagnóstico se confirma por la repetición expandida del trinucleótido GAA, que codifica para la *frataxina*. No existe un tratamiento específico.

Porfiria aguda intermitente

Generalmente autosómica dominante, la porfiria aguda intermitente se manifiesta por dolor abdominal agudo y varios síntomas psiquiátricos y neurológicos, entre los que se incluye la neuropatía axonal con un componente autonómico principal, que comporta cambios en la presión arterial y taquicardia. El tratamiento consiste en soporte respiratorio, administración de bloqueadores β , si la taquicardia y la hipertensión son importantes, y piridoxina. Como terapia más directa y eficaz se recomienda el uso de glucosa y heparina intravenosas.

Enfermedades por depósito

Amiloidosis

Las manifestaciones clínicas de la amiloidosis, tanto hereditaria como adquirida, de-

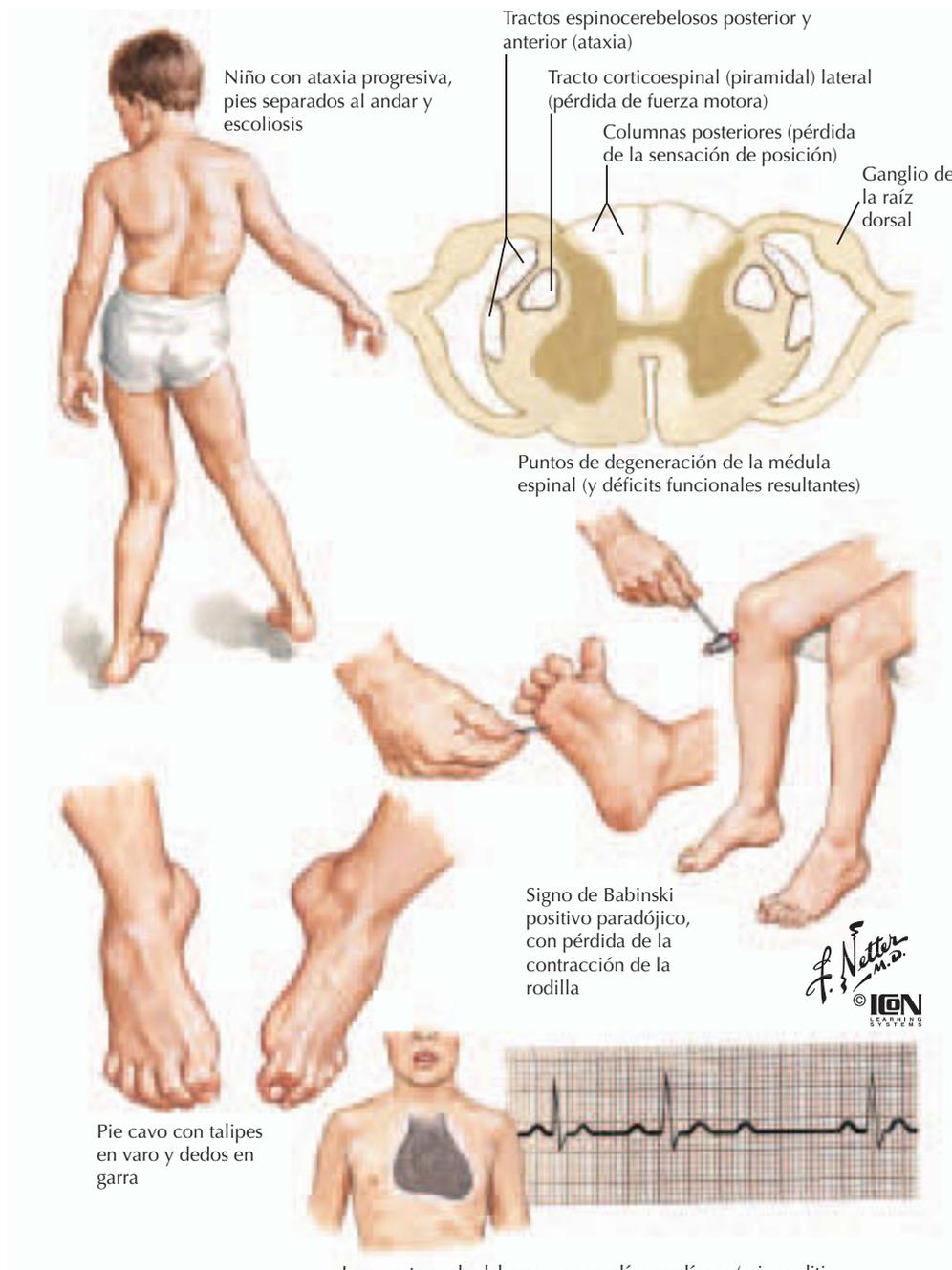


Figura 53-4. Ataxia de Friedreich.

penden de los órganos afectados. La neuropatía es la presentación más frecuente de la enfermedad familiar, aunque también se presenta en la amiloidosis sistémica adquirida. También es habitual observar hipotensión ortostática mediada autonómicamente. Por lo general el corazón se encuentra infiltrado, lo que induce cardiomegalia, insuficiencia car-

díaca congestiva, disritmia y, en ocasiones, pericarditis. El tratamiento es sintomático.

Abetalipoproteinemia

Entre los síntomas de esta enfermedad hereditaria por depósito pueden figurar los siguientes: acantocitosis, retinitis pigmentosa,

malabsorción y problemas neurológicos devastadores, como retraso mental, degeneración espinocerebelosa y ocasionalmente neuropatía periférica. En cuanto a la afectación cardíaca, puede producirse un agrandamiento ventricular, cambios de repolarización (onda T) y arritmias. Muchas de las complicaciones pueden prevenirse utilizando DL- α -tocoferol.

Enfermedad de Refsum

Como resultado de una oxidación inadecuada del ácido fitánico, la *enfermedad de Refsum* se manifiesta por retinitis pigmentosa, degeneración cerebelosa, neuropatía periférica y, en ocasiones, alteraciones ictiosicas en la piel, cambios esqueléticos y pérdida de cabello. La cardiomegalia, las disritmias y la conducción defectuosa pueden provocar la muerte súbita. El diagnóstico se establece por los niveles séricos de ácido fitánico y por la capacidad de alfaoxidación en fibroblastos de piel cultivados. Cualquier esfuerzo por reducir la ingesta dietética de ácido fitánico será efectivo para frenar la progresión de la enfermedad y mejorar las complicaciones.

Síndrome de Guillain-Barré

El síndrome de Guillain-Barré, una neuropatía inflamatoria aguda, se caracteriza por una disfunción nerviosa periférica, autonómica y craneal. Por lo general, el inicio clínico viene precedido por una historia de infección, inmunización o intervención quirúrgica durante los días o semanas previos.

Los primeros síntomas suelen ser cambios simétricos en las extremidades inferiores, seguidos por una debilidad distal ascendente. El comienzo puede localizarse en la distribución del nervio craneal o de la extremidad proximal. La debilidad progresa con rapidez, con pérdida de los reflejos tendinosos. Un 30-40% de los pacientes experimentan diplojía facial y debilidad orofaríngea y respiratoria. La progresión clínica puede prolongarse hasta 3 semanas, y va seguida de una mejoría gradual hasta alcanzar o acercarse a la normalidad en semanas o meses en más del 70% de los pacientes. No obstante, puede producirse la muerte por enfermedad respiratoria o cardíaca. La disfunción autonómica afecta al corazón en forma de hipotensión ortostática, hipertensión, anomalías del segmento ST, taquiarritmias o bradiarritmias, y pérdida de la variabilidad de la frecuencia cardíaca por reducción del tono vascular periférico mediado

por el simpático, por una disfunción vagal, o ambos. Por norma general, la afectación cardíaca grave sólo se produce con debilidad motora grave.

El parámetro de laboratorio más característico del síndrome son unos niveles de proteínas elevados sin aumento de células en líquido cefalorraquídeo. Esto ocurre en más del 80% de los pacientes en la segunda semana de la enfermedad. En la primera semana, el EMG y el estudio de conducción nerviosa pueden resultar normales.

El tratamiento con plasmaféresis o con inmunoglobulina intravenosa en las primeras dos semanas mejora el pronóstico. Es esencial mantener una observación cuidadosa de la función respiratoria hasta que se establezca la progresión, ya que puede ser necesario emplear soporte ventilatorio. Puede requerirse la sustitución de volumen o el tratamiento con agentes presores para contrarrestar la hipotensión.

Polineuropatía diftérica

La difteria es una enfermedad rara en países desarrollados como Estados Unidos, aunque las personas no vacunadas pueden llegar a contraerla. Se calcula que la neuropatía se desarrolla en un 20% de las personas afectadas. A la tercera o cuarta semana se produce una parálisis bulbar. Uno de los rasgos característicos de la enfermedad es la falta de respuesta de las pupilas a la luz, con ausencia de acomodación. Puede producirse una neuropatía periférica generalizada entre la semana 3 y la 15, o incluso más tarde. La infección de garganta inicial puede ser tan leve que en ocasiones pasa clínicamente desapercibida. Las arritmias cardíacas y la insuficiencia cardíaca congestiva son la causa de muerte más frecuente, y pueden aparecer a partir de la segunda semana hasta las últimas fases del período de convalecencia. En el período inicial esto puede deberse a la afectación miocárdica y, en las últimas etapas de la enfermedad, a una afectación del nervio vago. Se recomienda guardar estricto reposo en cama en los estadios más agudos, así como en las fases más tardías si existe afectación cardíaca.

Neuropatías inducidas por toxinas

Los efectos muscarínicos agudos de la exposición a organofosforados pueden conducir a hipotensión y bradicardia, y los efectos nicotínicos pueden provocar hipertensión y taquicardia. Como efecto retardado, puede

producirse una neuropatía periférica. Por su parte, la neuropatía originada por intoxicación con talio puede ir acompañada de hipotensión subaguda y taquicardia.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La asociación de síndromes clínicos con defectos genéticos y proteómicos específicos es objeto de una extensa e intensa investigación. Es probable que lleguen a emerger tratamientos específicos de orientación genética que revolucionen el enfoque actual de estas enfermedades degenerativas.

Bibliografía

Anders HJ, Wanders A, Kruger K. Myocardial fibrosis in polymyositis. *J Rheumatol* 1999;26:1840-1842.
Dyck PJ, Thomas PK, Lambert EH, eds. *Peripheral*

Neuropathy. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1984.

Engel AG, Franzini-Armstrong C, eds. *Myology*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill; 1994.

Finsterer J, Stollberger C, Blazek G, Spahits E. Cardiac involvement in myotonic dystrophy, Becker muscular dystrophy and mitochondrial myopathy: A five-year follow-up. *Can J Cardiol* 2001;17:1061-1069.

Flachenecker P, Wermuth P, Hartung HP, Reiners K. Quantitative assessment of cardiovascular autonomic function in Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol* 1997;42:171-179.

Hayashi Y, Shimada K. Secondary cardiomyopathy accompanied by neuromuscular disorders. *Nippon Rinsho Japan J Clin Med* 2000;58:191-195.

Santorelli FM, Tessa A, D'Amati G, Casali C. The emerging concept of mitochondrial cardiomyopathies. *Am Heart J* 2001;141:E1.

Yotsukara M, Yamamoto A, Kajiwara T, et al. QT dispersions in patients with Duchenne-type progressive muscular dystrophy. *Am Heart J* 1999;137(pt 1):672-677.

Capítulo 54

Manifestaciones cardiovasculares de las enfermedades endocrinológicas

David R. Clemmons

Las enfermedades del sistema endocrino afectan a múltiples sistemas orgánicos, debido a que las hormonas secretadas en la circulación general actúan sobre múltiples tejidos lejanos a sus fuentes de síntesis y secreción. Casi todas las hormonas y enfermedades hormonales acompañantes se asocian, en algunas ocasiones, con el desajuste fisiopatológico de alguno de los componentes del sistema cardiovascular. Este capítulo se centra en los trastornos más frecuentes y en aquellos que provocan las consecuencias deletéreas más significativas para la función cardiovascular.

ENFERMEDADES DE LA HIPÓFISIS

Las siete hormonas peptídicas secretadas por la hipófisis anterior y las dos secretadas por la hipófisis posterior afectan al sistema cardiovascular. De forma más indirecta, estas hormonas producen cambios en el metabolismo del sodio y del agua o afectan al tono vascular. La tabla 54-1 ofrece un resumen de las hormonas hipofisarias antes mencionadas y sus efectos directos e indirectos sobre la función cardiovascular. Los tres trastornos siguientes pueden producir cambios muy importantes en la función cardiovascular: el hipopituitarismo, la acromegalia y los trastornos de la secreción de la hormona anti-diurética (ADH).

Hipopituitarismo

El hipopituitarismo en adultos a menudo se produce por masas que surgen en el hipotálamo o en la fosa hipofisaria. Con frecuencia se manifiesta déficit de la hormona de crecimiento (GH) y de las gonadotropinas. Si la lesión causante del déficit es extensa, se puede deteriorar también la secreción de la hormona estimulante del tiroides (tirotropina, TSH) y de la hormona adrenocortitropa (ACTH). Aunque el déficit de GH por sí mismo no conduce a miocardiopatía o pérdida del tono vascular, en la mayoría de los casos los pacientes con déficit de GH presentan falta de energía y resistencia. Por lo tanto, el gasto cardíaco (GC) puede ser inadecuado para mantener la actividad durante el ejercicio máximo y la resistencia puede estar moderadamente deteriorada. El tratamiento de sus-

titución con GH durante períodos de 3 años mejora la ejecución en la ergometría en cinta, lo que sugiere que el déficit de GH produce una disminución de la tolerancia al ejercicio. Sin embargo, no resulta claro si esta mejoría se debe solamente a la estimulación de la función miocárdica por la GH, ya que esta hormona también incrementa la masa de hematíes, lo que podría alterar la tolerancia al ejercicio. El déficit de TSH y ACTH produce cambios en la función cardiovascular, según se describe en las secciones que tratan del hipotiroidismo y del hipoadrenalismo. La pérdida de la secreción de gonadotropina en hombres puede originar concentraciones extremadamente bajas de testosterona, lo que puede llevar al deterioro de la capacidad de efectuar ejercicio, la pérdida de masa muscular y la disminución de la resistencia. La sustitución con testosterona mejora la función muscular y la ejecución durante el ejercicio.

Acromegalia

La hipersecreción sostenida de GH debido a un tumor hipofisario puede producir el sobrecrecimiento de varios tejidos, así como cambios cardiovasculares significativos (figura 54-1). La función cardiovascular es un determinante importante de la morbilidad y mortalidad en la acromegalia no tratada. El efecto deletéreo más frecuente es la hipertensión presente en el 50% de los pacientes tratados de manera inadecuada. La cardiomegalia puede ser desproporcionada frente a los cambios de tamaño que tienen lugar en otros órganos en la acromegalia grave. La gravedad de la miocardiopatía se correlaciona con la

Tabla 54-1

Hormonas hipofisarias y sus acciones sobre el sistema cardiovascular

Hormona	Directas	Indirectas
ACTH	Estimula la secreción de cortisol Estimula la aldosterona	El cortisol aumenta el tono arteriolar La aldosterona estimula la retención de Na ⁺ y la excreción de K ⁺
TSH	Estimula la síntesis de tiroxina y triyodotironina	La tiroxina estimula la frecuencia cardíaca, la presión de pulso y la contractilidad del ventrículo izquierdo
LH	Estimula la síntesis de estrógeno y testosterona	El estrógeno actúa como vasodilatador
ADH	Estimula la retención de agua, incrementa el volumen plasmático; actúa mediante un mecanismo central para incrementar la vasoconstricción	
GH	Estimula la fuerza vasomotora y la función ventricular izquierda	A través del IGF-1, estimula la frecuencia cardíaca

ACTH, hormona adrenocorticotropa; ADH, hormona antidiurética; GH, hormona de crecimiento; IGF-1, factor de crecimiento similar a la insulina; LH, hormona luteinizante; TSH, hormona estimulante de la tirotrópina.

duración de la exposición a niveles altos de GH. La media de la masa ventricular izquierda (VI) puede haberse aumentado de manera significativa en comparación con la de los pacientes normotensos. Cuando la miocardiopatía hipertrófica ventricular concéntrica no se asocia con hipertensión sino con acromegalia de larga evolución, con frecuencia se produce una disfunción tanto diastólica como sistólica. La evaluación anatomopatológica del miocardio de los pacientes con acromegalia muestra fibrosis intersticial, infiltración linfocitaria y, en ocasiones, necrosis. Aunque en la acromegalia la hipertensión suele ser leve, puede resultar difícil tratarla de manera convencional. La forma más eficaz de reducir la presión arterial es curar la acromegalia. Existen otros cambios en la acromegalia que pueden producir efectos secundarios sobre el sistema cardiovascular. Algunos pacientes presentan apnea del sueño que causa hipoxemia recurrente crónica. Aproximadamente el 25% de los pacientes tienen diabetes mellitus y hasta un 40% presentan hipertrigliceridemia. La muerte prematura es más frecuente en la acromegalia, siendo las enfermedades cardiovasculares la causa de la muerte en el 38-62% de los pacientes. La normalización de los niveles de GH y del factor 1 de crecimiento similar a la insulina (IGF-1) mediante tratamiento convencional restablece la esperanza de vida normal, incluida la muerte prematura debido a enfermedad cardiovascular. Son necesarios todos los esfuerzos de optimización del manejo quirúrgico y

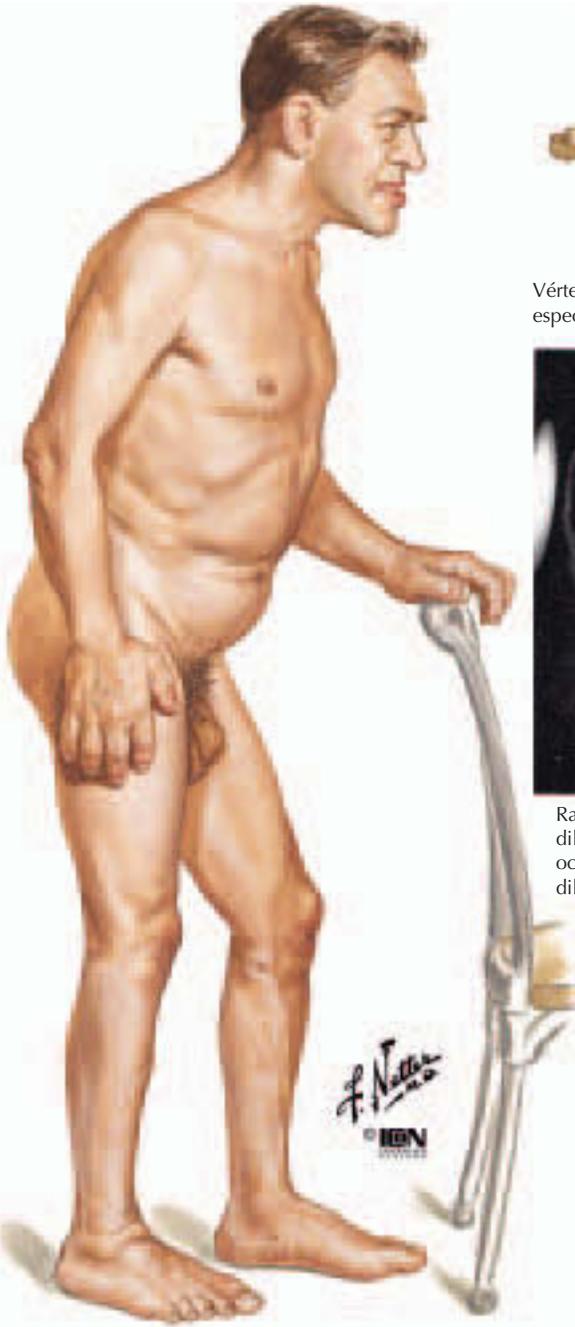
médico para normalizar los niveles hormonales en la acromegalia.

Trastornos de secreción de ADH

En contraste con las enfermedades de la hipófisis anterior, la etiología del déficit de ADH a menudo subyace en lesiones hipotálamicas (aproximadamente en el 60% de los pacientes). En la mayoría de los casos, el déficit de ADH es adquirido, y a menudo se debe al intento de extirpar quirúrgicamente el tumor hipofisario, por lesión del tallo hipofisario o la hipófisis posterior. El déficit de ADH grave provoca poliuria, polidipsia y, en caso de no ser tratado, colapso vascular. Las causas hipotálamicas suelen ser lesiones de masa, principalmente tumores del hipotálamo, como el craneofaringioma y el disgerminoma.

La hormona antidiurética es un agente vasopresor potente que estimula la vasoconstricción directa de los vasos sanguíneos. Esta acción tiene lugar en las arteriolas regionales y su efecto puede inducirse a concentraciones fisiológicas. La pérdida de ADH produce un aumento significativo de la osmolaridad sérica por encima de los 295 mOsm/l, con orina de dilución inapropiada inferior a los 300 mOsm/l. El diagnóstico se establece por la detección de una osmolaridad sérica anormalmente alta con bajos niveles de vasopresina plasmática y baja osmolaridad urinaria.

La administración de vasopresina revierte rápidamente los cambios producidos en estos parámetros. La vasopresina induce al riñón a



Vértebra torácica en la acromegalia: hiperostosis especialmente marcada en la parte anterior



Radiografía de cráneo en la acromegalia: dilatación de la silla turca con protuberancia occipital, engrosamiento de los huesos craneales, dilatación de los senos y la mandíbula



Acolchamiento de las falanges de las manos y estrechamiento de las falanges de los pies

Figura 54-1. Acromegalia.

aumentar el aclaramiento de agua libre e induce también al cerebro a mantener el control central de la presión arterial. Estas acciones del cerebro probablemente resultan necesarias para el mantenimiento de la presión arterial normal en posición erecta. El uso de antagonistas de la ADH ilustra la importancia de la arginina vasopresina endógena en el mantenimiento de la presión arterial normal.

Síndrome de secreción inadecuada de ADH

Varias enfermedades pulmonares primarias y del sistema nervioso central, así como algunos fármacos, pueden causar concentraciones inadecuadamente elevadas de ADH, produciendo disminuciones de la osmolaridad plasmática. En estos síndromes se mantienen niveles elevados de secreción de ADH

a pesar de la baja osmolaridad. En este trastorno, las concentraciones de arginina vasopresina pueden incrementarse a de 10-20 veces por encima de lo normal. Este fenómeno en sí mismo, más que conducir a hipertensión, produce una intoxicación hídrica. El sodio sérico continúa disminuyendo debido a que el aclaramiento de agua libre se deteriora sistemáticamente, lo que produce hiponatremia grave que en ocasiones se manifiesta mediante convulsiones. Es necesario identificar la fuente de la secreción inadecuada de ADH o corregir la lesión subyacente para garantizar el éxito del tratamiento. El tratamiento empírico se realiza mediante una restricción estricta de la ingesta de agua libre.

TRASTORNOS TIROIDEOS

Hipertiroidismo

El hipertiroidismo es la causa de algunos de los desajustes más importantes y sostenidos de la función cardiovascular. La enfermedad de Graves, la etiología habitual del hipertiroidismo, se produce por un proceso autoinmune en el que los antígenos tiroideos, reconocidos como extraños, estimulan la producción de un autoanticuerpo que estimula el receptor de TSH. El autoanticuerpo se une directamente al receptor de TSH en el tejido tiroideo y estimula la función tiroidea. El efecto de este autoanticuerpo estimulante no remite, y los pacientes necesitan una terapia específica para bloquear la biosíntesis de la hormona tiroidea y obtener así alivio sintomático.

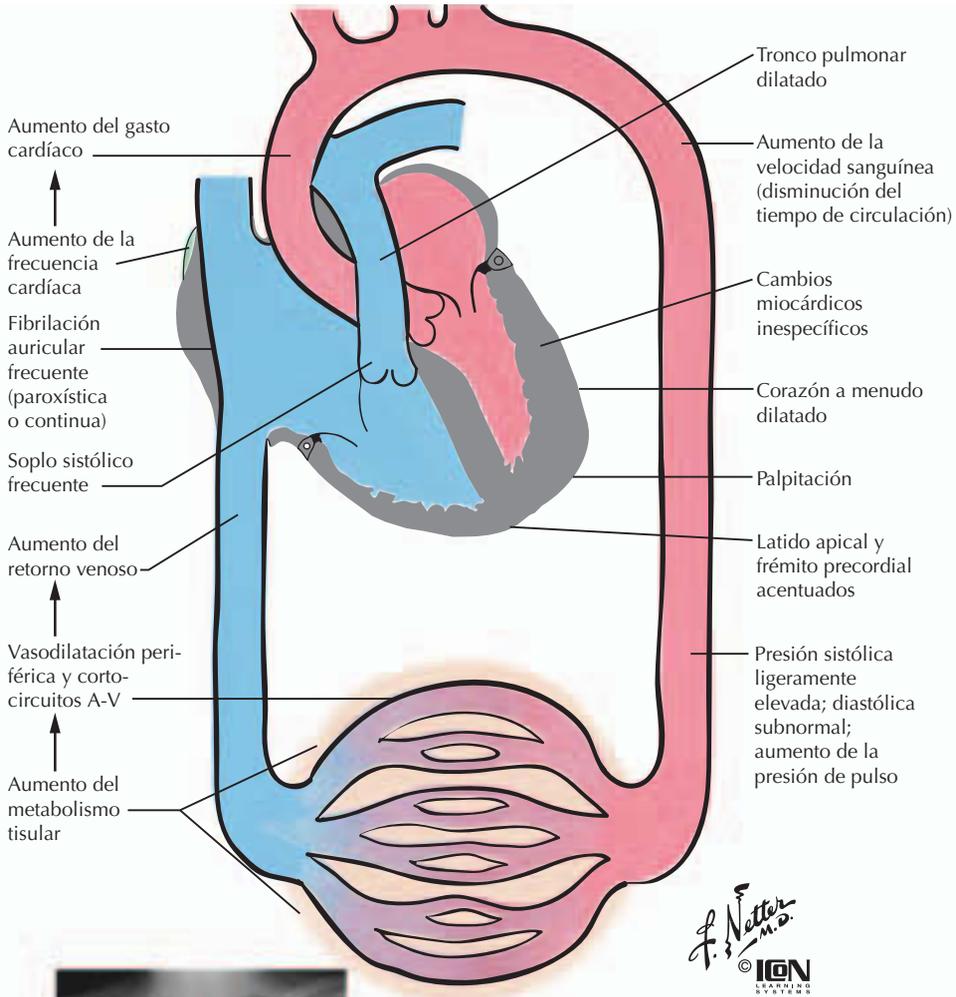
Los síntomas de la disfunción cardíaca que se presentan con mayor frecuencia en la tirotoxicosis incluyen fatiga, palpitaciones, disnea, intolerancia al calor, aumento de la sudoración y pérdida de peso. Del 80 al 90% de los pacientes no tratados presentan taquicardia y palpitaciones (fig. 54-2). Los pacientes de edad avanzada que desarrollan enfermedad de Graves también pueden padecer insuficiencia cardíaca. En esta circunstancia, el corazón no puede satisfacer las demandas metabólicas incrementadas por la hormona tiroidea, produciéndose una insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) manifiesta. De manera similar, la angina de pecho puede ser un síntoma importante en los pacientes de edad avanzada con hipertiroidismo. El consumo de oxígeno miocárdico puede incrementarse hasta en un 70% en el hipertiroidismo no tratado. En presencia de lesiones coronarias fijas, el flujo sanguíneo puede resultar inapropiado

para abastecer la demanda metabólica incrementada. En los pacientes más jóvenes, la tirotoxicosis se asocia con el aumento de los efectos inotrópicos y cronotrópicos sobre el corazón. Las palpitaciones y, en ocasiones, las arritmias auriculares constituyen los síntomas iniciales. Del 33 al 47% de los pacientes mayores de 60 años desarrollan fibrilación auricular. La resistencia vascular se reduce debido a vasodilatación periférica. El efecto neto es un aumento marcado del GC que provoca un incremento del consumo de oxígeno. El edema periférico es el síntoma más frecuente de la insuficiencia cardíaca manifiesta en la enfermedad de Graves, aunque la disnea de esfuerzo también puede ser destacable.

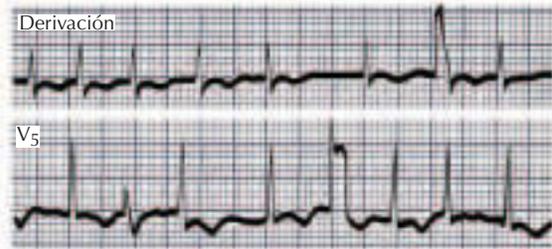
Los hallazgos físicos incluyen un precordio hiperdinámico, sonidos cardíacos acentuados y, a menudo, un soplo sistólico que se puede auscultar a lo largo del precordio. Puede presentarse prolapso de la válvula mitral. Las arritmias pueden variar desde latidos prematuros esporádicos hasta fibrilación auricular manifiesta. Aproximadamente el 11% de los pacientes con fibrilación auricular mayores de 60 años presentan tirotoxicosis. De hecho, la fibrilación auricular debido a hipertiroidismo o hipotiroidismo es tan frecuente que obliga a descartar la presencia de enfermedad tiroidea ya en una fase temprana de la evaluación de esta arritmia. Los hallazgos del ECG son inespecíficos. En los pacientes más jóvenes, la insuficiencia cardíaca suele ser reversible con un tratamiento adecuado. La existencia de una miocardiopatía tirotóxica diferenciada es discutida, aunque algunos pacientes presentan una remodelación cardíaca extensa que puede agravarse con taquiarritmias de larga evolución. En los pacientes de edad avanzada que padecen anomalías cardíacas subyacentes, la insuficiencia cardíaca puede ser grave y desencadenar fibrilación auricular. En la población anciana, la aceleración de la angina de pecho puede ser muy marcada y, en caso de no recibir tratamiento, puede producirse un infarto de miocardio manifiesto.

El diagnóstico se establece por unos niveles séricos elevados de tiroxina (T4) en presencia de una concentración de TSH suprimida. En la fase temprana de la enfermedad, hay un aumento de triyodotironina (T3), al que suele seguir una elevación de T4.

El tratamiento inicial con fármacos antitiroideos bloquea la síntesis de la hormona tiroidea. El tratamiento de la enfermedad tiroidea no siempre restablece el ritmo sinusal normal. Los pacientes que no alcanzan la re-



Radiografía: corazón moderadamente dilatado, arteria pulmonar prominente



ECG: fibrilación auricular

Figura 54-2. Corazón en el paciente hipertiroides.

misión en un período razonable de tratamiento con fármacos antitiroideos o no los toleran suelen tratarse con yodo radiactivo. En pacientes de edad avanzada con múltiples complicaciones cardíacas puede resultar indicada una terapia inicial con yodo radiactivo. En los pacientes más jóvenes, la reversión

del estado tirotóxico en general restablece las anomalías cardíacas a la normalidad. Sin embargo, en los pacientes de edad avanzada no siempre ocurre así. Ambos grupos de pacientes puede beneficiarse inicialmente de una terapia con bloqueadores β , los cuales limitan la mayoría de los efectos de las catecolaminas

sobre el sistema cardiovascular que están acentuados en la enfermedad de Graves.

Hipotiroidismo

Como en el caso del hipertiroidismo, el hipotiroidismo es también casi siempre el resultado de una enfermedad tiroidea autoinmune. La causa más frecuente de la insuficiencia tiroidea es la tiroiditis de Hashimoto, que se produce aproximadamente en el 80% de las mujeres con hipotiroidismo. En esta enfermedad se produce un autoanticuerpo de la glándula tiroidea que bloquea la función tiroidea y la acción de la hormona tiroidea. Finalmente, esto puede ocasionar la destrucción de la glándula tiroidea como resultado de la infiltración linfocitaria. Como esto ocurre a lo largo de un período de varios años, el inicio y el progreso de la enfermedad suelen ser insidiosos y pasan desapercibidos para el paciente. Un porcentaje significativo de los pacientes que reciben tratamiento con yodo radiactivo por hipertiroidismo suelen desarrollar hipotiroidismo. El hipotiroidismo puede deberse a un tumor hipofisario o a otras causas relacionadas con la destrucción de la hipófisis anterior, aunque éstas son poco frecuentes en comparación con la enfermedad de Hashimoto.

Los cambios en el sistema cardiovascular también son frecuentes en los pacientes con hipotiroidismo grave de larga evolución (figura 54-3). En estos casos se observa un aumento de la resistencia vascular periférica, y la disminución del volumen de eyección produce la reducción del GC. Como resultado de ello, la presión arterial media está en buena parte alterada, aunque la presión sistólica puede disminuir y la diastólica aumentar. El mecanismo por el que aumenta la resistencia vascular no se comprende por completo. Se prolongan los tiempos de preeyección y de contracción isovolumétrica, y se enlentece la tasa de relajación ventricular durante la diástole. El mecanismo de reducción de la contractilidad cardíaca es multifactorial. La T3 estimula la síntesis de las proteínas reguladoras de calcio, que han sido implicadas en las manifestaciones cardíacas del hipotiroidismo. El volumen sanguíneo disminuye y resultan frecuentes los derrames tanto pericárdicos como pleurales. Se encuentran pruebas ecocardiográficas de derrame pleural aproximadamente en el 40% de los pacientes.

La exploración física revela enlentecimiento del pulso, hipertensión diastólica y un primer y segundo ruidos cardíacos suaves. La

dilatación cardíaca, de hallarse presente, suele ser debida a un derrame pericárdico. Puede aparecer edema periférico, aunque por lo general se trata de un edema sin fovea que no ha sido causado por la insuficiencia cardíaca. El ECG puede mostrar bradicardia y voltaje bajo, con cambios inespecíficos del segmento ST y de la onda T. El bloqueo cardíaco de primer grado también suele ser frecuente. La isquemia miocárdica silenciosa se produce en pacientes con arteriopatía coronaria conocida. Aunque la angina sintomática no es habitual, puede aparecer durante la terapia sustitutiva con hormona tiroidea, especialmente en aquellos pacientes con hipotiroidismo grave de larga evolución. Es por ello que, en pacientes de edad avanzada con hipotiroidismo grave, deben administrarse dosis extremadamente bajas de hormona tiroidea durante la fase inicial del tratamiento. El hipotiroidismo produce, de forma secundaria, anomalías importantes en las concentraciones de lipoproteínas, incluyendo hipercolesterolemia y concentraciones bajas de lipoproteína de alta densidad (HDL). En el hipotiroidismo puede haber también un aumento de los niveles de homocisteína.

El tratamiento del hipotiroidismo consiste en terapia sustitutiva con hormona tiroidea. Los pacientes jóvenes toleran las dosis sustitutivas completas, mientras que los de edad avanzada con angina necesitan una terapia con dosis extremadamente bajas e incrementos graduales según la tolerancia.

ENFERMEDADES PARATIROIDEAS

El hiperparatiroidismo es una causa inusual de patología vascular. No obstante, hasta un 69% de los pacientes con hiperparatiroidismo primario presentan hipertensión sistólica y diastólica. En general, el grado de elevación de la presión arterial suele ser mínimo. En el 85% de los pacientes, la causa del hiperparatiroidismo es un tumor que produce hormona paratiroidea, lo que provoca hipercalcemia, el signo manifiesto más frecuente. El estado hipercalcémico puede provocar un aumento de la presión arterial, hipertrofia ventricular izquierda, aumento de la contractilidad del músculo cardíaco y arritmia. La deposición de calcio en el miocardio, las válvulas cardíacas y las arterias coronarias se produce hasta en un 69% de los pacientes con hiperparatiroidismo en comparación con el 17% de los controles emparejados por edad. Asimismo, se observan calcificaciones valvulares en un número sustancialmente mayor de pacientes que de

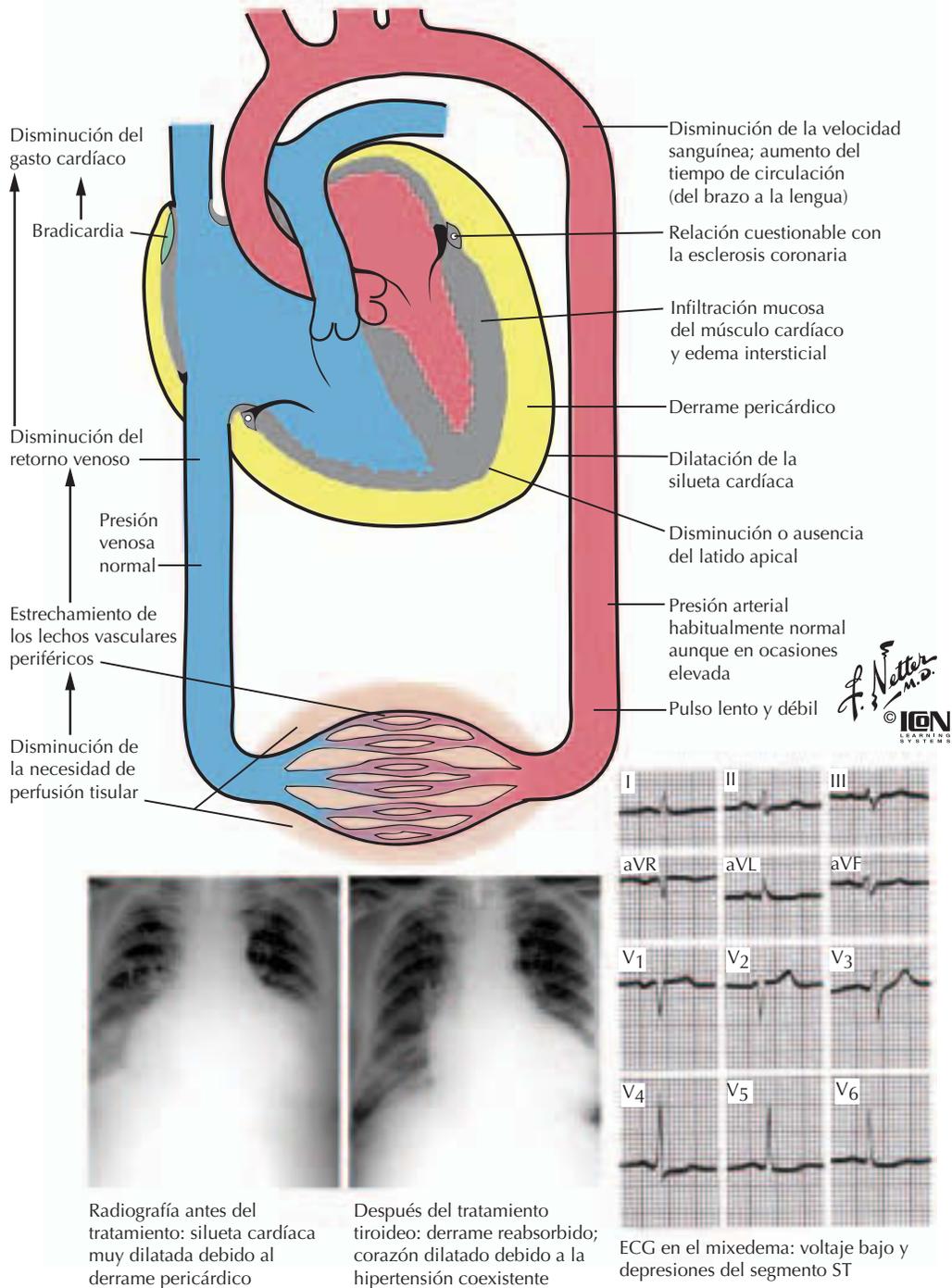


Figura 54-3. Corazón en el paciente mixedematoso.

controles. Estos cambios habitualmente ocurren en casos de hiperparatiroidismo grave de larga evolución. No obstante, en los últimos años, dado que la presentación y el tratamiento del hiperparatiroidismo han cambiado de forma notable, un porcentaje mucho menor de pacientes han presentado estas anomalías en el momento del diagnóstico, ya que tanto el

diagnóstico como el tratamiento se efectúan en fases mucho más tempranas de la evolución de la enfermedad.

ENFERMEDADES SUPRARRENALES

Tanto el exceso de glucocorticoides como de mineralocorticoides pueden producir anor-

malidades cardiovasculares que resultan evidentes.

Enfermedad y síndrome de Cushing

La causa más frecuente de exceso de glucocorticoides es la presencia de tumores hipofisarios que producen ACTH en exceso, lo que se denomina *enfermedad hipofisaria de Cushing*. Los adenomas suprarrenales primarios y los tumores ectópicos (esto es, tumores situados fuera de la hipófisis) que producen ACTH en exceso son menos frecuentes, aunque resultan igualmente deletéreos para la función cardiovascular.

El *síndrome de Cushing*, o producción excesiva de glucocorticoides, a menudo conduce a la miopatía del músculo esquelético, dado que los glucocorticoides inhiben la síntesis de proteínas en el músculo (fig. 54-4). Debido a su inicio rápido, presentación espectacular y efectos deletéreos graves, el síndrome de Cushing en general se trata antes de que se desarrolle una miocardiopatía atrófica grave, por lo que los pacientes muy pocas veces presentan síntomas de miocardiopatía. La hipertensión es frecuente en el síndrome de Cushing debido a la sobreproducción de mineralocorticoides, que provoca un aumento del volumen plasmático y de la retención de sodio. La intensa hipopotasemia puede causar cambios característicos en el ECG. No resulta claro si la aterosclerosis se produce de manera independiente de los cambios en el metabolismo de las lipoproteínas debido al síndrome de Cushing. No obstante, se ha informado de un aumento notable de la aterosclerosis en pacientes que reciben terapia con dosis farmacológicas de glucocorticoides a largo plazo.

El tratamiento implica la supresión de la causa del exceso de cortisol o ACTH. Por lo general, las anormalidades cardiovasculares mejoran con facilidad. Los pacientes que reciben dosis farmacológicas de glucocorticoides durante períodos prolongados por trastornos inflamatorios subyacentes son igualmente susceptibles de sufrir complicaciones cardiovasculares. Los síndromes de exceso de glucocorticoides pueden precipitar la ICC en pacientes susceptibles, ya que los mineralocorticoides resultantes pueden causar retención de sodio.

Enfermedad de Addison

En la mayoría de los casos, el hiposuprarrenalismo se produce a causa de un trastor-

no autoinmune primario, la *enfermedad de Addison*, en el que la destrucción progresiva de las glándulas suprarrenales origina una pérdida notable de sodio con aumento del potasio sérico. Por lo general se presenta hipotensión ortostática y disminución del volumen plasmático. La disminución del volumen plasmático puede manifestarse como una reducción del tamaño de la silueta cardíaca en las radiografías de tórax.

En ocasiones, los pacientes con insuficiencia suprarrenal crónica no diagnosticada suelen desarrollar insuficiencia suprarrenal aguda en el contexto de algún tipo de estrés físico subyacente, como un accidente de tráfico o una infección bacteriana. Durante el estrés, los individuos sanos secretan hasta 10 veces más cortisol que en condiciones normales. Dado que esta demanda no puede ser satisfecha en los pacientes con insuficiencia suprarrenal, aparecen los síntomas de la insuficiencia suprarrenal aguda: náuseas o vómitos, hipotensión, mareos y, finalmente, colapso vascular y shock. Se debe sospechar este diagnóstico en los pacientes que presentan estos síntomas, así como una baja concentración de sodio sérico, alta concentración de potasio y evidencia de volumen plasmático reducido. El diagnóstico se confirma mediante la administración de 1,0 a 2,0 μg de ACTH por vía intravenosa y la medición del nivel de cortisol plasmático pasados 30 o 60 min. Una respuesta normal a la administración de ACTH es un nivel de cortisol plasmático de 18 a 20 $\mu\text{g}/\text{dl}$. El tratamiento consiste en la reposición de líquidos y administración de hidrocortisona.

Varias de las hormonas recientemente descubiertas tienen un marcado efecto sobre el equilibrio de sodio y agua y, por lo tanto, sobre la función cardiovascular. Las más importantes son el péptido natriurético auricular (ANP), el péptido natriurético cerebral (BNP) y la endotelina. El *péptido natriurético auricular* es un aminoácido peptídico de 28 grupos amino, producido por la aurícula izquierda. La forma precursora circulante 1-98 parece ser biológicamente inactiva. Normalmente, el ANP-28 se produce sólo en la aurícula izquierda, aunque en estados patológicos como la hipertrofia o la insuficiencia ventricular izquierda, el ANP-28 puede ser liberado también del ventrículo izquierdo. La tensión de la pared auricular es el factor primario que controla la síntesis y la secreción de ANP-28. Es por ello que el nivel de ANP-28 aumenta en la expansión aguda y crónica de volumen, la ICC y otras condicio-

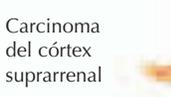
Causas del síndrome de Cushing



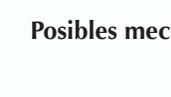
Hipersecreción de ACTH por la hipófisis (síndrome de Cushing)



Hiperplasia suprarrenal



Adenoma del córtex suprarrenal



Carcinoma del córtex suprarrenal



Glucocorticoides exógenos



Secreción ectópica de ACTH por un tumor no endocrino

Niveles excesivos de cortisol y desoxicorticosterona (DOC)

Hipertensión

Hallazgos clínicos típicos del síndrome de Cushing. A menudo estas características están ausentes en el síndrome de ACTH ectópico. El exceso de glucocorticoides puede producir hipertensión asociada con hipopotasemia espontánea estimulando el aldosteronismo primario

Características clínicas



Posibles mecanismos de la hipertensión asociada con el exceso de glucocorticoides

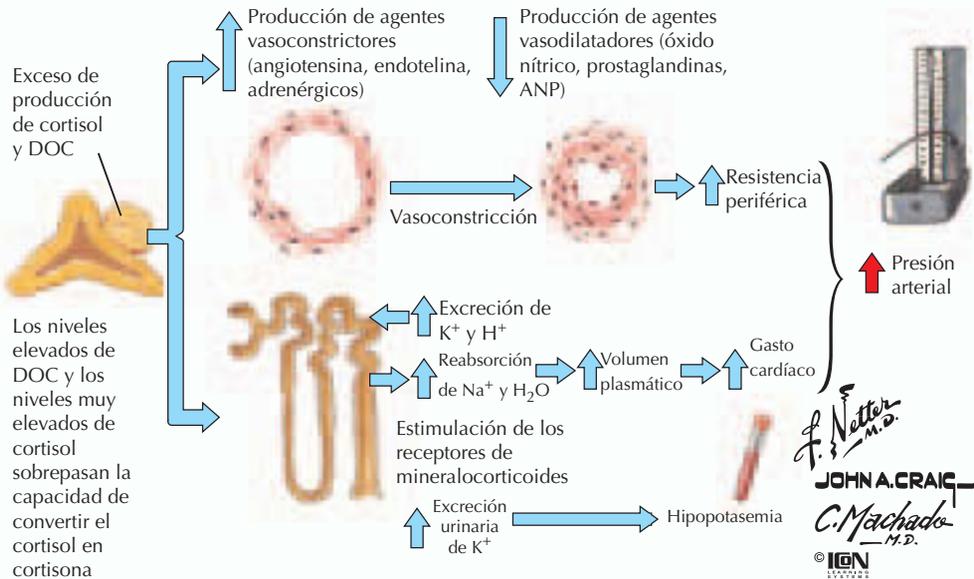


Figura 54-4. Síndrome de Cushing/hipertensión mineralocorticoide.

nes asociadas con la elevación de la presión intraauricular. El ANP-28 se regula a través de biorretroalimentación negativa, y la contracción del volumen disminuye su síntesis y secreción. El ANP-28 se une a los receptores específicos del riñón, donde incrementa la permeabilidad capilar, la tasa de filtración

glomerular, la fracción de filtración renal, la filtración urinaria y la excreción de sodio. Esto a su vez disminuye el volumen plasmático y reduce la presión arterial. El ANP está activo en los pacientes con insuficiencia renal aguda y su administración mejora la función glomerular.

El *BNP*, un péptido similar, es liberado por el tejido neural. El *BNP* se almacena también en las terminaciones nerviosas de la aurícula. Este lugar de síntesis y liberación puede ser susceptible a muchos de los estímulos que producen la liberación de *ANP-28*. En general, el *BNP* se libera en respuesta a cambios más crónicos en el volumen plasmático. El *BNP* actúa sobre los mismos receptores renales que se activan por el *ANP* y tiene efectos similares sobre la función renal. Ambos péptidos tienen efectos directos sobre las células arteriales del músculo liso y producen vasodilatación. La administración de *ANP* y *BNP* a pacientes con insuficiencia cardíaca produce efectos beneficiosos sobre el volumen plasmático y el *GC*. Además, algunos informes recientes sugieren que los niveles plasmáticos de *BNP* proporcionan información útil para el tratamiento longitudinal de los pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva (v. cap. 17).

La *endotelina* es un péptido pequeño, liberado por el endotelio vascular, cuyas tres isoformas se relacionan de manera estrecha. Los receptores de *endotelina* se encuentran en las células vasculares del músculo liso, los miocitos cardíacos y el endotelio renal glomerular. Los tres péptidos son potentes vasoconstrictores, un efecto que puede ser contrarrestado por la liberación de óxido nítrico. La *endotelina* también es un potente mitógeno vascular. Además de sus efectos sobre los vasos sanguíneos y la función renal, la *endotelina* asimismo ejerce efectos inotrópicos y cronotrópicos directos sobre el corazón, aunque también disminuye el flujo sanguíneo coronario debido a su capacidad vasoconstrictora. Puede actuar de forma secundaria disminuyendo el volumen plasmático mediante el incremento de la liberación de *ANP* y *BNP*. En la vasculatura, parece que el efecto principal de la *endotelina* consiste en estimular la contracción celular del músculo liso.

Trastornos de los mineralocorticoides

Además de los glucocorticoides, la glándula suprarrenal sintetiza un grupo de esteroides cuya actividad influye en la retención de sodio. La aldosterona es el principal esteroide de este grupo. En contraste con el cortisol, que se regula principalmente mediante la secreción de *ACTH*, el estímulo principal para la síntesis de aldosterona es el sistema renina-angiotensina. En los estados hipovolémicos, las arteriolas aferentes del riñón contienen células yuxtglomerulares especializa-

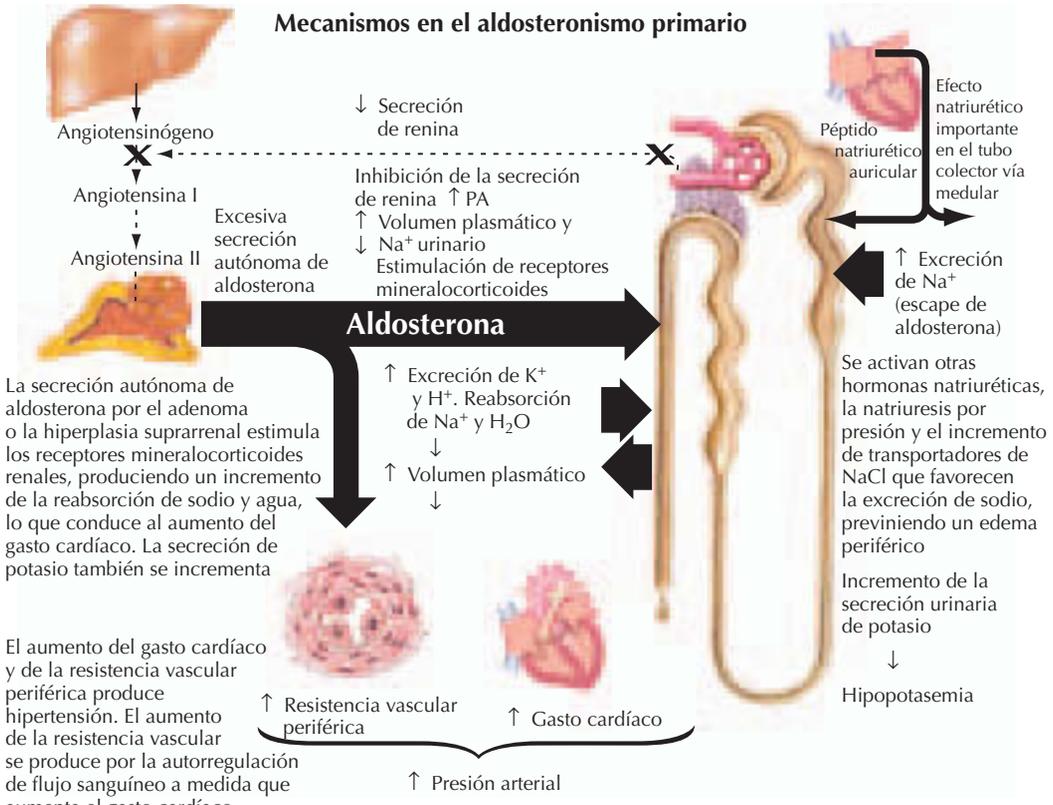
das que detectan los estados de flujo bajo y presión baja en estos vasos, lo que provoca la liberación de la enzima renina desde el riñón, liberada directamente en la sangre. La renina actúa sobre un angiotensinógeno, un péptido precursor sintetizado en el hígado, convirtiendo enzimáticamente al angiotensinógeno en angiotensina I. La angiotensina I pasa a través de la circulación pulmonar y es metabolizada por una segunda enzima llamada *enzima convertidora de la angiotensina* (*ECA*) en angiotensina II. La angiotensina II es el componente biológicamente más activo del sistema renina-angiotensina. Este péptido, a pesar de ser lábil, tiene efectos vasoconstrictores directos sobre los vasos sanguíneos y sirve de estimulante para mantener el tono arteriolar. Este estímulo resulta especialmente importante para mantener la presión arterial normal cuando una persona está adoptando la posición erecta. Además de sus efectos agudos sobre el tono arteriolar, la angiotensina II estimula la síntesis de aldosterona por la glándula suprarrenal. Éste es el principal mecanismo de regulación de la producción de aldosterona.

La aldosterona actúa sobre el túbulo distal convoluto y el tubo colector para aumentar la absorción de sodio (fig. 54-5). Este efecto tiene lugar a través de un transportador de sodio-potasio. Por cada molécula de sodio absorbida, las células tubulares secretan una molécula de potasio. Bajo circunstancias normales, esto mantiene el equilibrio normal entre sodio y potasio y un volumen plasmático normal. La expansión del volumen plasmático produce un aumento del flujo a través de las arteriolas renales aferentes, lo que indica al sistema la necesidad de incrementar la renina para mantener el equilibrio.

Otro estímulo importante que controla la liberación de angiotensina II es el potasio, que estimula directamente la producción de angiotensina II y aldosterona. La *ACTH* también puede estimular la secreción de aldosterona, y resulta necesaria para mantener las tasas normales de síntesis de aldosterona.

Los trastornos de este sistema son causas poco frecuentes de hipertensión y expansión del volumen plasmático.

Los trastornos más frecuentes son aquellos tumores primarios en que la aldosterona constituye el principal producto de secreción. Aproximadamente el 60% de los pacientes con hiperaldosteronismo tienen un adenoma que produce aldosterona. Otro 34% presenta dilatación idiopática bilateral de la zona glomerulosa de ambas glándulas suprarrenales



Características clínicas

Polidipsia e intolerancia a la glucosa

↑ Presión arterial

La alcalosis hipopotasémica puede causar los signos de Chvostek y Trousseau

Debilidad muscular y calambres

↑ Concentración plasmática de aldosterona (CPA)

↓ Actividad de la renina plasmática (ARP)

Poliuria

↑ K⁺ urinario

J. Natter M.D.
JOHN A. CRAIG, MD
with E. Hatton © IGIN

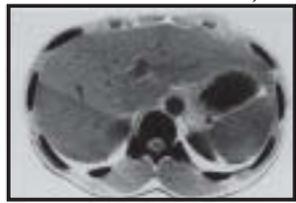
Aldosteronismo primario

Concentración plasmática de aldosterona (CPA) > 20 ng/dl

+

CPA/ARP ≥ 30: Cociente entre aldosterona y renina

El objetivo del análisis sérico es diferenciar entre aldosteronismo primario e hipertensión esencial secundaria a renina baja



Se utiliza la TC o la RM de las glándulas suprarrenales para diferenciar entre un adenoma productor de aldosterona y el hiperaldosteronismo primario

Figura 54-5. Hiperaldosteronismo primario/hipertensión mineralocorticoide.

y produce un exceso de aldosterona, lo que conduce al incremento de la retención de sodio y la excreción de potasio. Estos pacientes suelen presentar hipertensión leve, evidencia de sobrecarga de volumen e hipopotasemia. Aparte de los efectos directos sobre la vascu-

latura, el hiperaldosteronismo también conduce al incremento de la retención de sodio, lo que puede precipitar la aparición de ICC en pacientes de edad avanzada. El diagnóstico suele establecerse mediante la obtención del cociente entre la aldosterona

y la renina plasmáticas. Dado que la renina es suprimida por el incremento del volumen plasmático, este cociente suele ser superior a 20:1, lo que requiere continuar la investigación. La obtención de imágenes por resonancia magnética (RM) del área suprarrenal a menudo confirma el diagnóstico de un tumor productor de aldosterona.

El tratamiento de un adenoma suprarrenal consiste en la extirpación quirúrgica, que cura la hipertensión aproximadamente en el 60% de los pacientes. Los pacientes con hiperplasia bilateral que no presentan tumor responden bien a aquellos diuréticos que son antagonistas directos de los efectos de la aldosterona, como la espironolactona. Los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) resultan eficaces en la ICC acompañada de hiperaldosteronismo secundario.

Tumores de la médula suprarrenal

El feocromocitoma, a pesar de ser poco frecuente, es una causa importante de cambios agudos en la presión arterial y la función cardiovascular. Estos tumores en general son unilaterales, aunque pueden aparecer de forma bilateral y fuera de la médula suprarrenal, por ejemplo en cualquier parte de la cadena de ganglios simpáticos (fig. 54-6). La liberación rápida de noradrenalina o adrenalina desde el tumor produce signos y síntomas cardiovasculares espectaculares.

Dado que las catecolaminas producen directamente una marcada vasoconstricción de las arteriolas, los principales signos son elevación de la presión arterial, palpitations, sudoración, temblores, ansiedad y nerviosismo. Los demás síntomas pueden incluir cefalea, dolor torácico, debilidad extrema y fatiga. Los síntomas agudos aparecen aproximadamente en el 50% de los pacientes e incluyen cefalea, disnea, palpitations, sudoración y temblor. Los signos apreciables en la exploración física son hipertensión, hipotensión postural, taquicardia, pérdida de peso, aumento de la frecuencia respiratoria y temblor. La hipotensión postural aparece aproximadamente en el 90% de los pacientes como resultado de la contracción del volumen intravascular. Los pacientes con angina de pecho o insuficiencia cardíaca subyacente pueden sufrir una descompensación grave en presencia de un feocromocitoma no tratado. El diagnóstico se establece mediante la medición directa de las catecolaminas plasmáticas, las catecolaminas urinarias y los metabolitos

principales de adrenalina y noradrenalina, entre los que se incluye la metanefrina.

La administración de bloqueadores β puede precipitar una crisis hipertensiva al dejar la actividad α sin oposición. Los otros fármacos que pueden precipitar una crisis son los inhibidores de la monoaminoxidasa, los antidepresivos tricíclicos y los inhibidores de la recaptación de catecolaminas. La hipertensión responde bien a los bloqueadores α , incluida la dibenzilina. El manejo suele ser quirúrgico a menos que se trate de un tumor maligno; en tal caso se requiere una terapia a largo plazo con bloqueadores α .

DIABETES

Ambos tipos de diabetes (el tipo 1 debido a una deficiencia grave de insulina y el tipo 2 debido a la resistencia a la insulina en combinación con deficiencia de insulina en las fases más tardías) incrementan la incidencia de aterosclerosis. La hipertensión también es frecuente en los pacientes con diabetes de larga evolución y contribuye a la alta incidencia de enfermedades vasculares en estos pacientes. Los pacientes que desarrollan incluso grados moderados de azoemia a menudo se vuelven significativamente hipertensos como resultado de la nefropatía diabética.

La mayoría de los pacientes con diabetes de larga evolución desarrollan anomalías significativas de las lipoproteínas. Todos estos factores contribuyen al desarrollo de una enfermedad vascular extensa que aparece en el 80% de los pacientes con diabetes de larga evolución. Entre los factores que incrementan el riesgo relativo de arteriopatía coronaria, la diabetes ocupa el segundo puesto sólo detrás del consumo de tabaco.

Es difícil discriminar el grado de riesgo debido a la diabetes del debido a la hiperlipemia. Sin embargo, ambos son factores de riesgo independientes. Hay que subrayar que el síndrome dislipémico que aparece en la diabetes implica un perfil que, según se ha demostrado, supone un alto riesgo de arteriopatía coronaria. El fenotipo lipoproteico común en los pacientes con diabetes es la sobreproducción de triglicéridos y de apolipoproteína B. Los niveles de colesterol de lipoproteína de baja densidad (LDL-C) son normales aproximadamente en el 65% de los pacientes, aunque la fracción de LDL pequeña y densa a menudo está elevada, particularmente en los pacientes con hipertrigliceridemia y niveles bajos de HDL. Esto en parte se debe a la actividad de la lipasa hepática

Feocromocitoma adrenal

El tumor secreta cantidades incrementadas de catecolaminas, habitualmente adrenalina y noradrenalina

El incremento de la secreción de dopamina sugiere la presencia de un tumor maligno

La hipertensión puede ser episódica o sostenida

La vasoconstricción incrementa la resistencia periférica y la presión arterial

El feocromocitoma es un tumor de células cromafines que secreta un exceso de catecolaminas, produciendo un aumento de la resistencia vascular periférica e hipertensión

Posibles localizaciones del feocromocitoma

- Tronco simpático
- Arco aórtico
- Diafragma
- Bazo
- Médula suprarrenal
- Aorta abdominal
- Riñón
- Cuerpo de Zuckerkindl
- Ovario
- Pared de la vejiga
- Testículos

La mayoría de feocromocitomas son de origen suprarrenal, aunque pueden aparecer en varios lugares, y pueden ir asociados con el síndrome de la neoplasia endocrina múltiple (NEM). La mayoría son esporádicos, aunque algunos son hereditarios

Características clínicas del feocromocitoma

Cefalea

Sudoración y enrojecimiento

Ansiedad

Náuseas

Palpitaciones/dolor torácico

Debilidad

Dolor epigástrico

Temblor

Presión arterial ↑

Muestra de orina aleatoria

Muestra de orina de 24 h

Prueba de orina aleatoria para creatina y metanefrina o prueba de orina de 24 h para metanefrina y catecolaminas libres, utilizadas en el diagnóstico

La TC o la RM pueden revelar la presencia de un tumor

Los síntomas son secundarios al exceso de secreción de catecolaminas y suelen ser paroxísticos. Más del 90% de los pacientes con feocromocitoma presenta cefaleas, palpitaciones y sudoración, ya sea separadamente o en combinación

J. Netto M.D.
JOHN A. CRAIG MD
C. Machado M.D.
 © ION

Figura 54-6. Feocromocitoma.

incrementada en la diabetes tipo 2, cuyo resultado es el procesamiento de la LDL en partículas pequeñas y densas. De manera similar, la sobreproducción de triglicéridos

puede originar un cierto grado de supresión de HDL, especialmente de la subfracción más importante, la HDL₂C. Esta combinación de anomalías incluye el síndrome

dislipémico que aparece con gran frecuencia en pacientes con diabetes de tipo 2. La presencia de nefropatía agrava todavía más el síndrome dislipémico en la diabetes. La hipertrigliceridemia y el nivel bajo de HDL a menudo están acentuados, y la diálisis puede empeorar todavía más el perfil.

Un nivel bajo de HDL es un importante factor predictivo de ICC en pacientes con diabetes. Aunque el nivel de triglicéridos totales parece tener cierto valor predictivo, es controvertido el valor predictivo del colesterol total en individuos con diabetes. En pacientes con diabetes, la hipertrigliceridemia resulta mucho más predictiva de la aparición de ICC que en los no diabéticos. El aumento del grosor íntima-media en los pacientes con diabetes sugiere la presencia de un proceso aterosclerótico difuso, incluso en aquellos pacientes que no han sufrido un infarto de miocardio. Las tasas de casos de mortalidad tras un evento isquémico son sustancialmente más elevadas entre los pacientes con diabetes.

Los niveles bajos de HDL-C se asocian con un pobre control glucémico en las personas con diabetes. La mejora del control glucémico a menudo reduce el nivel de triglicéridos. El tratamiento con agentes hipoglucemiantes orales o insulina mejora tanto los niveles de triglicéridos como los de HDL. La pérdida de peso también mejora ambos parámetros.

No resulta sorprendente que la enfermedad vascular periférica también esté generalizada entre los pacientes con diabetes. Muchos pacientes con enfermedad coronaria también padecen enfermedad de las grandes arterias periféricas. Las amputaciones de piernas y pies son mucho más frecuentes entre los pacientes con diabetes. La enfermedad oclusiva bilateral de las arterias de tamaño medio de debajo de la rodilla es frecuente en los pacientes con una enfermedad de larga evolución. El tratamiento médico de la enfermedad vascular periférica por lo general obtiene un éxito limitado. La cirugía vascular es la única opción para muchos pacientes. Las indicaciones para realizar un ecocardiograma Doppler seguido de una arteriografía son dolor torácico, ulceraciones no cicatrizadas y gangrena.

Miocardiopatía

Se ha debatido la posibilidad de que exista una miocardiopatía diabética como entidad separada. Los exámenes *post mortem* revelan la presencia de cardiomegalia y fibrosis miocárdica. Un número considerable de pacien-

tes presenta ICC no explicada. La ecocardiografía de los pacientes con enfermedad microvascular extensa muestra el compromiso de la función cardíaca. Se ha demostrado el deterioro del llenado diastólico en un número importante de pacientes con diabetes de tipo 1 de larga evolución. En el 29% de los pacientes se observa un aumento retardado de la fracción de eyección ventricular durante el ejercicio dinámico. La patogénesis parece ser variada y multifactorial.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Varios fármacos nuevos en sus últimas fases de desarrollo podrán resultar útiles en las manifestaciones cardiovasculares de los trastornos endocrinos. Los estudios sobre un antagonista del receptor de la GH muestran que éste mejora de manera significativa la miocardiopatía en la acromegalia. La administración de este fármaco a pacientes con miocardiopatía grave produce una mejoría significativa de la función del ventrículo izquierdo. El antagonista de los receptores de GH reduce el IGF-1 hasta valores normales y, por consiguiente, produce un remodelado ventricular. Un antagonista de los receptores de la aldosterona funciona de manera similar a la espirolactona, aunque es más potente y puede proporcionar otra opción terapéutica para los pacientes con insuficiencia cardíaca. Este fármaco contrarresta los efectos del hiperaldosteronismo secundario y reduce el volumen plasmático, disminuyendo de este modo aquellas manifestaciones de la insuficiencia cardíaca que son secundarias al hiperaldosteronismo grave.

Se están desarrollando varios fármacos para el tratamiento de las hiperlipemias. Los nuevos fármacos que reducen los niveles de LDL-C por mecanismos diferentes del receptor de LDL están en la fase III de desarrollo. Se supone que, administrados con una estatina, mejorarán todavía más los niveles de LDL-C en aquellos pacientes cuyo nivel de LDL-C no se puede normalizar mediante la terapia con estatinas. Dado que hasta el momento no se ha desarrollado ninguna terapia farmacológica para los niveles bajos de HDL, se necesita un fármaco que se pueda administrar a aquellos pacientes que sólo presentan un nivel bajo de HDL como manifestación de su trastorno lipídico (p. ej., la mayoría de los pacientes con diabetes). Este tipo de fármaco permitiría el tratamiento de muchos pacientes que no disponen de otros métodos que el ejercicio y la ingesta de alcohol para elevar sus niveles de HDL. Un fármaco de este tipo está ya en las

últimas fases de desarrollo y ha demostrado aumentar de manera significativa los niveles de HDL. Los estudios clínicos que se están llevando a cabo determinarán la seguridad y la eficacia de esta estrategia y comprobarán si reduce las tasas de mortalidad y morbilidad en los pacientes de riesgo.

La hormona paratiroidea (PTH) se ha aprobado para el tratamiento de la osteoporosis grave. Dado que la PTH se administrará en dosis bajas, resultará importante determinar si con este tratamiento se exacerban las manifestaciones cardiovasculares del hiperparatiroidismo, como la hipertensión y la calcificación valvular. Se podrá solucionar también el papel del tratamiento estrogénico sustitutivo en mujeres posmenopáusicas para disminuir el riesgo cardiovascular. Se observó que la combinación de estrógeno más progesterona incrementaba el riesgo cardiovascular, pero ello no ocurría si se administraban sólo estrógenos. No obstante, sigue sin determinarse de forma concluyente si la terapia con estrógenos solos ofrece beneficios tanto en términos de reducción de una presión arterial elevada como por lo que hace a la aterosclerosis. Los estudios epidemiológicos, como el Women's Health Study actualmente en desarrollo, deberían ayudar a contestar

esta pregunta, y también a aclarar los beneficios relativos de la terapia hormonal sustitutiva en las enfermedades cardiovasculares frente a su potencial para incrementar el riesgo de cáncer de ovario y de mama.

Bibliografía

- Bernstein R, Muller C, Midto K, et al. Silent myocardial ischemia in hypothyroidism. *Thyroid* 1995;5:443-447.
- Bravo EL. Pheochromocytoma: New concepts and future trends. *Kidney Int* 1991;40:544-556.
- Klein I, Ojamaa K. Thyrotoxicosis and the heart. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1998;27:51-62.
- Melmed S. Acromegaly. *N Engl J Med* 1990;322:966-977.
- Rosen T, Bengtsson BA. Premature mortality due to cardiovascular disease in hypopituitarism. *Lancet* 1990;336:285-288.
- Saruta T, Suzuki H, Handa M, et al. Multiple factors contribute to the pathogenesis of hypertension in Cushing's syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 1986;62:275-279.
- Stefenelli T, Mayr H, Bergler-Klein J, et al. Primary hyperparathyroidism: Incidence of cardiac abnormalities and partial reversibility after successful parathyroidectomy. *Am J Med* 1993;95:197-202.
- Turner RC, Millns H, Neil HA, et al. Risk factors for coronary artery disease in non-insulin dependent diabetes mellitus: United Kingdom Prospective Diabetes Study (UKPDS:23). *BMJ* 1998;316:823-828.

Capítulo 55

Enfermedades del tejido conectivo y corazón

Yevgeniy Sheyn y Mary Anne Dooley

Los trastornos del tejido conectivo con frecuencia afectan al sistema cardiovascular. El endocardio, el miocardio y el pericardio pueden estar lesionados por diferentes mecanismos y por cualquier enfermedad reumatológica, y el sistema de conducción se ve afectado por diversos mecanismos en diferentes trastornos del tejido conectivo. Cada enfermedad tiene un patrón particular de afectación; la enfermedad de la raíz aórtica es más común en la espondilitis anquilosante, mientras que la pericarditis es más prevalente en el lupus eritematoso sistémico (LES) y la artritis reumatoide (AR). Con frecuencia, la fibrosis y la infiltración inflamatoria directa causan lesión del sistema de conducción, que a menudo tiene como resultado el bloqueo de rama y haz, bloqueos auriculoventriculares (AV) y diversas anomalías electrofisiológicas; éstas pueden asociarse con miocarditis, especialmente en la polimiositis y la esclerodermia. La lesión de la conducción *in utero* puede asociarse con transferencia pasiva de anticuerpos anti-Ro desde la circulación de la madre hacia el flujo sanguíneo placentario. Las valvulopatías, las lesiones coronarias y la hipertensión pulmonar pueden llegar a producir bloqueos secundarios de rama y haz, fibrilación auricular y otras arritmias. Las anomalías del sistema nervioso autónomo en la AR, el LES y la espondilitis anquilosante reducen la actividad y la variabilidad parasimpáticas.

Con frecuencia, las anomalías del tejido conectivo se correlacionan con la gravedad y la actividad de la enfermedad. Sin embargo, en algunos casos, la cardiopatía puede ser el primer signo de una enfermedad reumatológica. La disponibilidad de pruebas cardíacas sensibles y no invasivas y el reconocimiento del aumento de la mortalidad cardiovascular entre los pacientes con enfermedad reumatológica han hecho que la lesión cardiovascular sea considerada frecuente y de gran significado clínico en las enfermedades reumatológicas.

ETIOLOGÍA

Con raras excepciones, la etiología de las enfermedades del tejido conectivo, o conectivopatías, sigue estando poco clara, pero probablemente es multifactorial. Un individuo genéticamente susceptible puede recibir el impacto de un factor desencadenante, como una infección, fármacos o agentes medioambientales. Diferentes patrones de activación del complemento, interacciones de células T y células B, o de infiltración macrofágica pueden producir inflamación y lesión en las enfermedades reumatológicas, aunque también son vitales para la homeostasia de los vasos

sanguíneos normales. Los factores desencadenantes de efectos patogénicos, en lugar de homeostáticos, son desconocidos y probablemente implican características vasculares, fibróticas e inmunológicas. La cardiopatía clínicamente significativa puede estar causada por lesión inmunológica directa sobre el miocardio, el endocardio o el pericardio, o indirecta a través de la lesión de los vasos sanguíneos que irrigan estos tejidos.

En las enfermedades reumatológicas, la afectación del corazón se asocia con ciertos anticuerpos. En el lupus eritematoso, el síndrome antifosfolípido (SAF) y la esclerodermia se encuentran anticuerpos anticélula endotelial, y diversas formas de vasculitis se correlacionan con la actividad de la enfermedad y la gravedad de la afectación. En el lupus y otras conectivopatías se encuentran anticuerpos antimiocárdicos; los anticuerpos anti Ro/SSA y anti La/SSB se asocian con la afectación cardíaca y se sabe que causan lupus neonatal con bloqueo cardíaco congénito. Ciertos haplotipos del complejo mayor de histocompatibilidad se asocian con un aumento del riesgo de presentación de enfermedades reumatológicas concretas. Los ejemplos clásicos incluyen la relación entre el antígeno leucocitario humano (HLA) B27 y la



Mano agarrotada con nódulos subcutáneos sobre los nudillos, deformidad en cuello de cisne en los dedos medios, desviación lunar de los dedos y atrofia muscular

Epiescleritis nodular con escleromalacia

Nódulos subcutáneos inmediatamente distales al olécranon y otros en la bursa del olécranon

Sección de un nódulo reumatoide. Área central de necrosis fibrinoide rodeada de una zona de células mesenquimatosas en empalizada y cápsula de tejido fibroso que contiene las células inflamatorias crónicas

Radiografía que muestra nódulos reumatoides en el pulmón derecho. Las lesiones pueden ser mal diagnosticadas de carcinoma a menos que sean identificadas mediante la biopsia o durante el análisis anatomopatológico posquirúrgico

F. Netter M.D.
© IGM

Figura 55-1. Manifestaciones extraarticulares en la artritis reumatoide.

espondiloartropatía, así como el HLA DR4 y la artritis reumatoide. La interacción entre las células inflamatorias, la respuesta a la lesión endotelial y los procesos de reparación pueden influir en la expresión clínica de las vasculitis.

SÍNDROMES

Artritis reumatoide

La *artritis reumatoide*, caracterizada por una sinovitis simétrica, aditiva y destructiva, se presenta en el 1% de la mayoría de las poblaciones. La AR se caracteriza por un infiltrado celular, a menudo con granulomas

que contienen necrosis fibrinoide e infiltrado mononuclear predominante. Sus manifestaciones cardíacas más frecuentes son la pericarditis y las valvulopatías (fig. 55-1). En la AR nodular seropositiva, las anomalías valvulares y la pericarditis son más comunes que en la AR sin patología extraarticular. La pericarditis puede presentarse en la ecocardiografía como un engrosamiento con o sin derrame pericárdico hasta en el 60% de los pacientes, si bien es clínicamente evidente en menos del 5% de los casos (tablas 55-1 y 55-2). El líquido pericárdico es exudativo y típicamente serosanguinolento o hemorrágico, con una acidez elevada. Las adherencias y las loculaciones son comunes, y a menudo

Tabla 55-1**Manifestaciones clínicas cardíacas en las enfermedades reumatológicas**

<i>Enfermedad</i>	<i>Común</i>	<i>Menos común/Rara</i>
Artritis reumatoide (AR)	Pericarditis Valvulopatía/afectación endocárdica	Miocarditis Arritmia
Lupus eritematoso sistémico (LES)	Valvulopatía/afectación endocárdica Pericarditis	Miocarditis Arritmia
Espondilitis anquilosante	Valvulopatía/afectación endocárdica Aortitis Arritmia	Pericarditis Miocarditis (muy infrecuente)
Miopatía inflamatoria	Miocarditis Arritmia	Valvulopatía Pericarditis
Esclerodermia	Miocardiopatía con disfunción microvascular Arritmia	Pericarditis Valvulopatía
Síndrome antifosfolípido (SAF)	Valvulopatía/afectación endocárdica Arteriopatía coronaria	

Tabla 55-2**Prevalencia de la afectación cardíaca en las enfermedades reumatológicas**

<i>Enfermedad</i>	<i>Pruebas no invasivas</i>	<i>Autopsias</i>
Artritis reumatoide (AR)	Pericarditis: 20-60% (ecocardiografía) Valvulopatía/afectación endocárdica: 30-40% (ecocardiografía)	Pericarditis: 20-60% Valvulopatía/afectación endocárdica: 30-50%
Lupus eritematoso sistémico (LES)	Pericarditis: 20-60% (ecocardiografía) Valvulopatía/afectación endocárdica: 30-40% (ETT), 53-73% (ETE)	Pericarditis: 40-70% Valvulopatía/afectación endocárdica: 10-70% Miocarditis: 8-81%
Espondilitis anquilosante	Insuficiencia aórtica: 3-10% (ecocardiografía) Anomalías de la conducción: 22-50% (ECG/Holter)	Engrosamiento de la raíz aórtica y dilatación: 20-60%
Miopatía inflamatoria	Arritmias: 30-50% (ECG/Holter) Pericarditis: 10-25% (ecocardiografía) Valvulopatía/afectación endocárdica: 8-20% (ecocardiografía)	Miocarditis: 30%
Esclerodermia	Arritmia: 50% (ECG) Pericarditis: 30-50% (ecocardiografía)	Miocardiopatía: 12-89% Pericarditis: 30-70% (ecocardiografía)

ETE, ecocardiografía transesofágica; ETT, ecocardiografía transtorácica.

hacen ineficaz la pericardiocentesis. Una proporción significativa de pacientes con pericarditis clínica padece constricción o taponamiento, cuyo pronóstico es grave. Estos pacientes, en ciertas circunstancias, pueden beneficiarse de la pericardiectomía quirúrgica.

A pesar de su frecuencia (hasta el 70%), las lesiones valvulares raramente son sintomáticas. Patológicamente, las lesiones endocárdi-

cas pueden estar causadas por fibrosis, inflamación inespecífica o, raramente, granulomas reumáticos. Las manifestaciones más comunes son la insuficiencia aórtica o mitral y la dilatación de la raíz aórtica.

La miocarditis rara vez es clínicamente evidente, pero puede asociarse con diferentes arritmias. Se ha descrito vasculitis de los vasos coronarios, pero su significación clínica es desconocida.

Lupus eritematoso sistémico

El *lupus eritematoso sistémico* (LES) es un trastorno autoinmune multisistémico caracterizado por la producción de autoanticuerpos y un enorme predominio femenino durante la edad reproductiva (10 mujeres por cada hombre). Los principales factores de lesión cardiovascular son los autoanticuerpos y los inmunocomplejos con activación del complemento. En el LES, como en la AR, el pericardio y el endocardio son los más habitualmente afectados. La serositis del LES se asocia a menudo con el brote de la enfermedad. La pericarditis es clínicamente evidente hasta en el 20% de los casos, con una prevalencia en la ecocardiografía o la autopsia que alcanza el 60%. El taponamiento ocurre en el 1-2% de los pacientes; la constricción es incluso menos común. El análisis del líquido pericárdico es similar al de la AR, con acidez elevada y aumento de las células polimorfonucleares.

La afectación valvular asintomática, generalmente mitral y aórtica, se encuentra en hasta el 70% de los pacientes gracias a la ecocardiografía transesofágica (ETE). Libman y Sacks describieron por primera vez la endocarditis en el LES. Consiste en acumulaciones tromboticofibrinosas con proliferación de las células endoteliales, edema y áreas de necrosis. Con frecuencia se detectan inmunoglobulinas y depósitos de complemento. Es controvertida la etiología de las lesiones frecuentemente encontradas en la valva mitral posterior que avanzan hacia los músculos papilares y las cuerdas tendinosas. El SAF puede influenciar la patología valvular de los pacientes con LES. La insuficiencia valvular aguda puede conducir a inestabilidad hemodinámica y requerir corrección quirúrgica. La endocarditis de Libman-Sacks puede predisponer a los pacientes a endocarditis infecciosa. La endocarditis lúpica también puede causar varios fenómenos tromboembólicos que requieren anticoagulación, especialmente cuando se asocian con SAF.

Hasta en un 10% de los pacientes con LES se detectan alteraciones de la conducción, como bloqueo AV, bloqueo de rama y disautonomía; la mayoría no tienen significación clínica. En las mujeres embarazadas habitualmente se realiza una determinación de los anticuerpos Ro/SSA y La/SSB para valorar el riesgo de lupus neonatal con bloqueo cardíaco congénito. Solamente los anticuerpos Ro/SSA se emplean ampliamente en la práctica clínica para prevenir y manejar el blo-

queo cardíaco neonatal. En las madres con anticuerpos positivos se recomienda el seguimiento con ecocardiografía fetal entre las 17 y 24 semanas de gestación.

Otra manifestación importante del LES, la miocarditis, es clínicamente evidente en menos del 10% de los pacientes, pero puede causar disfunción sistólica grave. A menudo la miocarditis se desarrolla con afectación de otros órganos y puede presentarse tempranamente en el curso del LES. El tratamiento con esteroides o agentes citotóxicos puede salvar la vida del paciente.

Datos recientes sugieren que la homocisteína desempeña un papel significativo en la patogénesis de la arteriopatía coronaria en el lupus y que hay que considerar los suplementos con ácido fólico en los pacientes con LES e hiperhomocisteinemia.

Espondiloartropatías seronegativas

Las espondiloartropatías seronegativas incluyen la espondilitis anquilosante, la artritis psoriásica, el síndrome de Reiter y la artritis asociada con la enfermedad inflamatoria intestinal. Todas estas enfermedades se asocian con el HLA B27, si bien de forma más potente en el caso de la espondilitis anquilosante, que se considera el prototipo de espondiloartropatía. La fisiopatología de las lesiones cardíacas en las espondiloartropatías se caracteriza por inflamación celular mononuclear con fibrosis progresiva. La espondilitis anquilosante afecta con más frecuencia a las estructuras valvulares y la raíz aórtica, y puede presentarse con insuficiencia aórtica (figura 55-2). En el 82% de los pacientes con espondilitis anquilosante, la ecocardiografía transesofágica permite identificar engrosamiento aórtico, dilatación con cierto grado de regurgitación aórtica, o ambos. La insuficiencia aórtica se asocia con enfermedad de larga duración y edad más avanzada. También puede producirse una disección aórtica. La dilatación aórtica progresiva de la espondilitis anquilosante puede responder a la terapia esteroidea y citotóxica. La patología de la válvula mitral es menos común que la aórtica y se caracteriza por fibrosis de las valvas o regurgitación. Con frecuencia la disfunción diastólica y la hipertrofia del ventrículo izquierdo son consecuencia de las lesiones valvulares de la espondilitis anquilosante.

Las alteraciones de la conducción generalmente están causadas por la fibrosis miocárdica. Las bradiarritmias se asocian con las espondiloartropatías HLA B27.

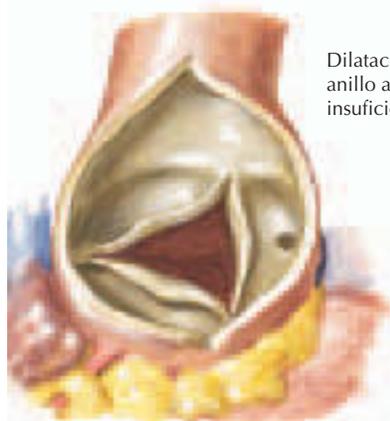


Radiografía que muestra una anquilosis ósea completa de ambas articulaciones sacroilíacas en la fase avanzada de la enfermedad

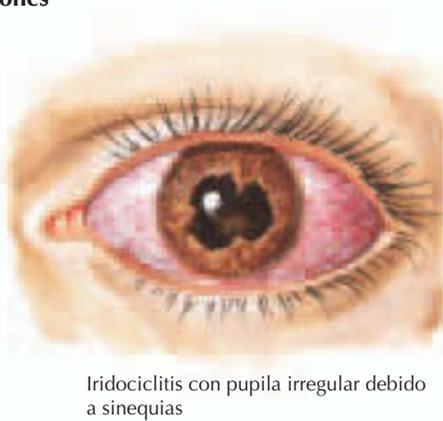


«Columna vertebral en caña de bambú». Anquilosis ósea de la columna lumbar. La osificación exagera los nódulos de los discos intervertebrales

Complicaciones



Dilatación del anillo aórtico con insuficiencia valvular



Iridociclitis con pupila irregular debido a sinequias



Figura 55-2. Espondilitis anquilosante.

Dermatomiositis y polimiositis

Las pruebas no invasivas muestran lesiones cardíacas en más del 70% de los pacientes con dermatomiositis o polimiositis que padecen miopatías inflamatorias, pero solamente el 10% son sintomáticas (fig. 55-3). La dermatomiositis se presenta típicamente con lesión vascular y microvasculopatía, mientras que la polimiositis muestra un infiltrado muscular de células T y la presentación inicial puede ser debida a miocarditis. La patología observada puede ir desde inflamación activa hasta fibrosis y enfermedad de los pequeños vasos sanguíneos. La afectación miocárdica puede producir anomalías de la conducción y arritmias ventriculares potencialmente fatales. A menudo la miocarditis se correlaciona

con la enfermedad del músculo esquelético. Habitualmente la pericarditis es asintomática, pero se detecta mediante ecocardiografía hasta en el 25% de los pacientes; las lesiones valvulares son raras.

Esclerodermia

La *esclerosis sistémica* o *esclerodermia* es una conectivopatía crónica caracterizada por inflamación, fibrosis y cambios degenerativos en la piel, los vasos sanguíneos, las articulaciones, el músculo esquelético y órganos internos como el tracto gastrointestinal, el riñón y los pulmones. La esclerodermia se clasifica en dos tipos: a) esclerodermia limitada, con cambios cutáneos especialmente en las extremidades distales, y b) esclerodermia

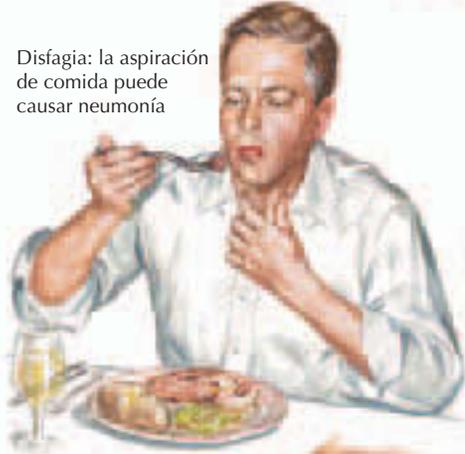
Dificultad para levantarse de la silla; con frecuencia es una manifestación temprana



Dificultad para levantar el brazo y peinarse



Disfagia: la aspiración de comida puede causar neumonía



Dificultad para subir escaleras o subir al autobús



Edema y decoloración en heliotropo alrededor de los ojos, como signo clásico. También puede haber una erupción eritematosa más generalizada



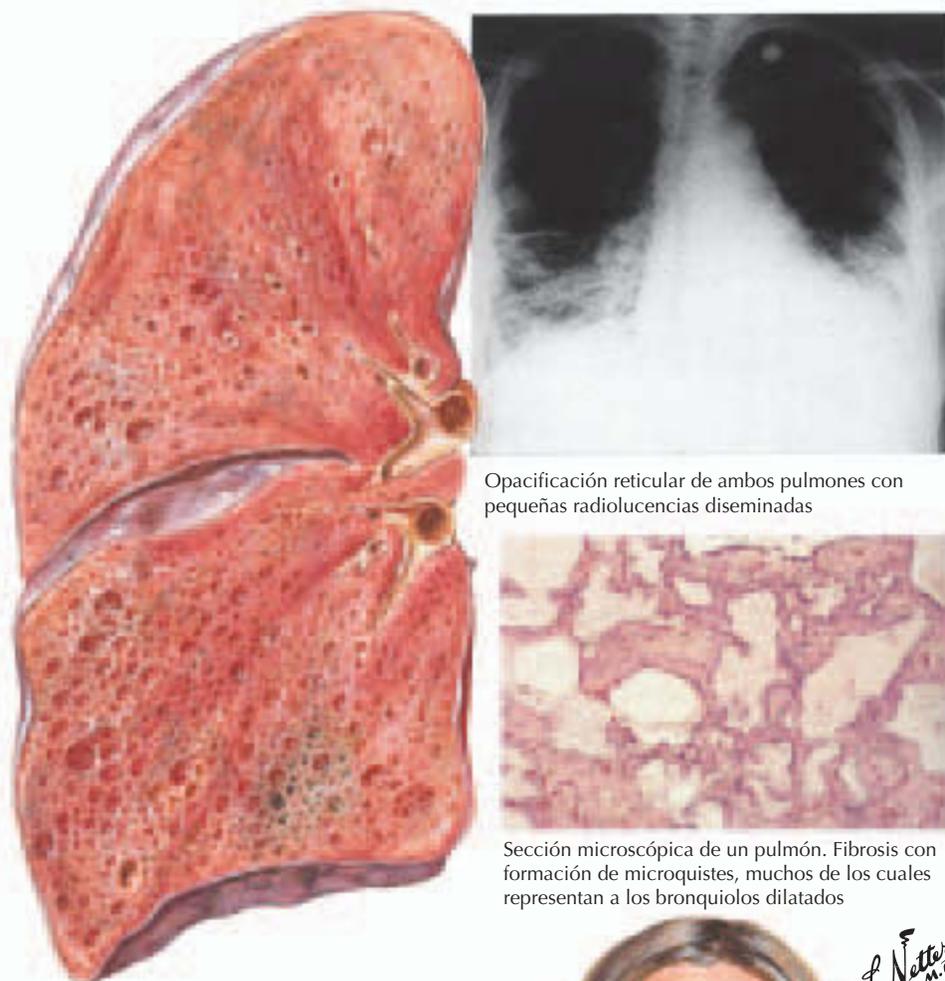
Eritema y/o erupción escamosa, papular, alrededor de las uñas de las manos y el dorso de las articulaciones interfalángicas

F. Netter M.D.
© IGM LEARNING SYSTEMS

Figura 55-3. Polimiositis/dermatomiositis.

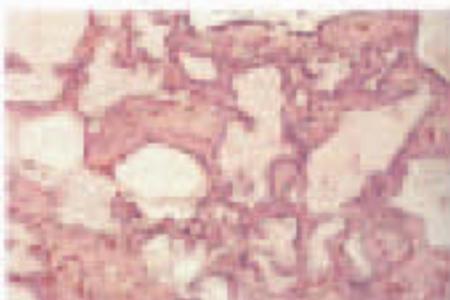
difusa (fig. 55-4). La esclerodermia conduce a una lesión endotelial mediada por el sistema inmune, con fibrosis extensa que provoca hiperplasia blanda de la íntima, asociada a isquemia tisular. Con frecuencia afecta al sistema cardiovascular. La mortalidad como

resultado de las causas cardiovasculares es más común que la derivada de la enfermedad renal. El mecanismo propuesto para la lesión miocárdica en la esclerodermia es un fenómeno de Raynaud miocárdico con disfunción microvascular. La biopsia endomiocárdica

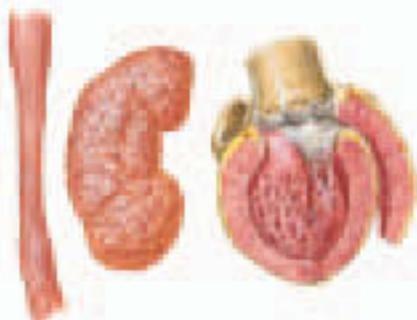


Sección macroscópica de un pulmón. Extensa fibrosis y multitud de pequeños quistes. La pleura visceral está engrosada pero no está adherida a la pared torácica

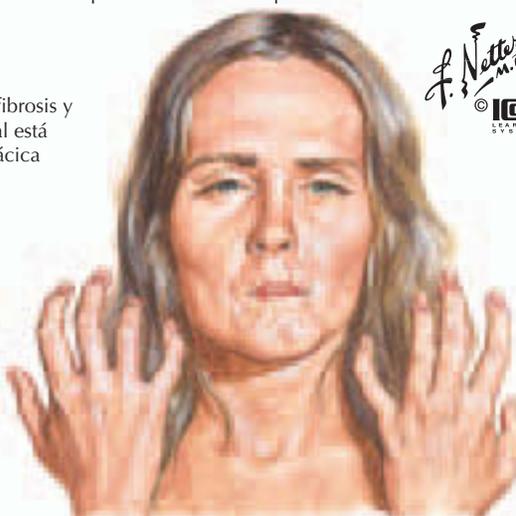
Opacificación reticular de ambos pulmones con pequeñas radiolucencias diseminadas



Sección microscópica de un pulmón. Fibrosis con formación de microquistes, muchos de los cuales representan a los bronquiolos dilatados



También pueden verse afectados el esófago, los riñones, el corazón, la piel y otros órganos, así como las articulaciones



Rigidez y textura dura de la piel de la cara y esclerodactilia

F. Netter M.D.
© IGV LEARNING SYSTEMS

Figura 55-4. Esclerodermia (esclerosis sistémica progresiva [ESP]): afectación pulmonar.

muestra fibrosis miocárdica, bandas de necrosis y contracción y miocitólisis hasta en el 80% de los pacientes. Se detecta patología pericárdica clínica en aproximadamente el 10% de los pacientes, con frecuencia mediante

ecocardiografía o a veces en la autopsia. Es característica de la esclerodermia una elevada frecuencia de arritmias y anomalías electrofisiológicas; en los pacientes con esclerodermia se han descrito taquicardia

ventricular potencialmente fatal y muerte súbita cardíaca. A menudo la disfunción diastólica empieza en una fase temprana de la enfermedad y con frecuencia precede a otras alteraciones cardíacas. La esclerodermia limitada afecta al corazón con menor frecuencia. Los métodos no invasivos en los pacientes asintomáticos con esclerodermia limitada permiten detectar aproximadamente un 10% de las arritmias, pericarditis y miocardiopatías. La enfermedad pulmonar, en particular la hipertensión pulmonar, contribuye significativamente a las anomalías cardíacas de la esclerosis sistémica, tanto limitada como difusa.

Vasculitis

Las *vasculitis* son un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por destrucción de los vasos sanguíneos por diferentes mecanismos: ataque directo por anticuerpos, formación de complejos inmunes y mediadores asociados a los anticuerpos anticitoplasmáticos y mediados por células. Las vasculitis sistémicas comprenden diversos trastornos relativamente raros, con una incidencia estimada de 19,8 por millón de casos. Cuando el proceso inflamatorio afecta a la función de un órgano vital, los pacientes pueden experimentar síntomas graves o la muerte. El pronóstico de estos trastornos ha mejorado, con un mayor número de pacientes que sobrevive durante períodos de tiempo más prolongados y con mayor probabilidad de remisión. El tratamiento con corticosteroides y fármacos inmunosupresores ha demostrado ser beneficioso.

La clasificación de estos trastornos se basa en varios factores: el tamaño de los vasos sanguíneos afectados, el conocimiento de la fisiopatología de la enfermedad y el patrón de afectación orgánica. Las arteritis de grandes vasos incluyen la arteritis de células gigantes (ACG) y la vasculitis de Takayasu. Afectan principalmente a la aorta y las ramas medianas, pero también pueden afectar a las arterias coronarias. Las vasculitis de vasos medianos incluyen la poliarteritis nudosa (PAN) y la enfermedad de Kawasaki, que se presenta predominantemente en niños. Aunque la PAN típicamente no afecta al corazón, la enfermedad de Kawasaki provoca aneurismas de la arteria coronaria hasta en el 25% de los pacientes no tratados, y derrame pericárdico en el 30%, junto con miocarditis y regurgitación valvular. Las vasculitis de vasos pequeños afectan adversamente a tejidos y órganos muy diversos, incluyendo la piel, los pulmo-

nes y los riñones. Estos trastornos se encuentran entre los más deletéreos de las enfermedades reumáticas.

CAUSAS SECUNDARIAS DE ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR

Es común la patología cardíaca en los trastornos del tejido conectivo porque el corazón se ve afectado con frecuencia por los fármacos empleados para tratar los trastornos reumáticos y por patologías secundarias o complicaciones. El empleo de esteroides a largo plazo aumenta el riesgo de hipertensión, diabetes y aterosclerosis avanzada, todo lo cual está asociado a enfermedad cardiovascular (v. cap. 54). El metotrexato eleva los niveles de homocisteína, un factor de riesgo establecido de arteriopatía coronaria.

La inflamación crónica de la AR de larga evolución puede conducir a amiloidosis, que puede causar miocardiopatía restrictiva y anomalías de la conducción. El síndrome de Felty (esplenomegalia con citopenia en pacientes con AR) puede producir inmunodeficiencia grave y teóricamente es capaz de afectar a la patogénesis de la endocarditis de las válvulas ya lesionadas. La afectación renal del LES a menudo se asocia con hipertensión que contribuye a la miocardiopatía. Muchos pacientes con enfermedad reumática ven limitada su actividad física; el estilo de vida sedentario puede contribuir a la arteriopatía coronaria y aumenta el riesgo de complicaciones tromboembólicas. La inflamación crónica, una de las características clave de las enfermedades reumatológicas, puede producir directamente una aceleración de la aterosclerosis y la arteriopatía coronaria. La fibrosis pulmonar, común en la dermatomiositis o la esclerodermia, puede verse complicada por hipertensión pulmonar que conduce a la insuficiencia cardíaca derecha. El SAF y la hipertensión pulmonar, comúnmente asociados con muchas enfermedades reumatológicas, merecen un comentario adicional.

El SAF, con o sin enfermedad reumática coexistente, se asocia con trombosis arterial y venosa recurrente y abortos, y puede producir una morbilidad y mortalidad significativas. Las dos manifestaciones cardíacas más comunes del SAF son las lesiones valvulares y la coronariopatía, que incluye infarto de miocardio en el 4% de los pacientes. El SAF causa activación de las células endoteliales y aterosclerosis. Puede desempeñar un papel significativo en la patogénesis de la arteriopatía coronaria en pacientes sin factores de

riesgo cardíaco clásicos. La lesión endotelial generalmente se produce en la válvula mitral. El título de anticuerpos anticardiolipina a menudo se correlaciona con la frecuencia y el grado de afectación valvular.

La hipertensión pulmonar es una importante causa de morbilidad y mortalidad en las conectivopatías, especialmente en la esclerodermia y la dermatomiositis, como resultado de los efectos arteriales y miocárdicos del proceso patológico. También puede producirse hipertensión pulmonar como resultado del embolismo pulmonar secundario a un estado hipercoagulable, más comúnmente en asociación con SAF. La hipertensión pulmonar reduce la tolerancia cardíaca, con un aumento significativo en las presiones ventriculares derechas. Probablemente esto se debe a que, en la esclerodermia, las anomalías electrofisiológicas y las arritmias se originan principalmente desde el corazón derecho, a diferencia de lo que ocurre en los pacientes con arteriopatía coronaria, en los que predominan las arritmias del corazón izquierdo. Con frecuencia la normalización de la presión pulmonar mejora la función cardíaca, especialmente si se realiza tempranamente en el curso de la enfermedad.

En las conectivopatías, la arteriopatía coronaria causa una morbilidad y mortalidad significativas en la AR, el LES y la espondilitis anquilosante. El riesgo de arteriopatía coronaria prematura está enormemente aumentado en el LES. Las tasas de infarto de miocardio y muerte secundaria a coronariopatía en mujeres premenopáusicas con lupus son unas 50 veces más elevadas que en los controles. A menudo la arteriopatía coronaria es silente y, si causa dolor, las pacientes tienden a ignorarlo, ya que queda eclipsado por los múltiples síntomas musculoesqueléticos. Por estas razones, los pacientes con LES, AR y otras enfermedades reumatológicas deben recibir un diagnóstico y tratamiento agresivos por lo que hace a la arteriopatía coronaria, aunque a primera vista pudiera parecer su riesgo es bajo atendiendo sólo a la edad (suelen ser jóvenes) y en ausencia de los factores de riesgo clásicos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Hay que excluir las infecciones y neoplasias subyacentes. Las hepatitis B y C, posiblemente asociadas a crioglobulinemia, pueden producir vasculitis de vasos medianos o pequeños. La endocarditis bacteriana subaguda, la enfermedad de Lyme y otras infeccio-

nes crónicas como la tuberculosis y la brucelosis pueden complicar el diagnóstico. El mieloma múltiple puede presentarse simulando una polimialgia reumática (PMR); sin embargo, la presencia de paraproteínas en la electroforesis del suero y la orina, tal como se encuentran en el mieloma múltiple, permite distinguir entre ambas. La amiloidosis puede simular una ACG, incluyendo claudicación de la mandíbula o el brazo, y debe excluirse. Otras enfermedades, como la embolia de colesterol, pueden simular una enfermedad reumática.

El hipotiroidismo, la espondiloartropatía, la polimiositis y, raramente, la esclerosis lateral amiotrófica pueden simular una PMR. Habitualmente la polimiositis produce debilidad muscular y, menos a menudo, dolor muscular. Un valor elevado de creatincinasa (CK), la electromiografía y los hallazgos de la biopsia muscular confirman el diagnóstico. Los resultados de la biopsia de la arteria temporal son anormales hasta en el 80-90% de los casos de ACG. Puesto que las lesiones de ACG son focales, la muestra óptima para biopsia debe medir de 3-5 cm y, si los resultados son negativos, habría que considerar la biopsia contralateral antes de excluir el diagnóstico. La biopsia de la arteria temporal muestra fragmentación de la lámina elástica, estrechamiento de la luz vascular, edema de la íntima, granulomas con células gigantes multinucleadas e infiltrado monocelular. La angiografía por resonancia magnética (ARM) y la angiografía permiten evaluar la afectación de los vasos (y en particular de los grandes vasos) en la ACG. Los estudios vasculares no invasivos permiten identificar solamente a los pacientes con un pronunciado estrechamiento de la luz.

Las conectivopatías inducidas por fármacos incluyen vasculitis y lupus. El lupus inducido por fármacos puede asociarse con cierto número de medicamentos, con frecuencia procainamida o hidralazina. Más recientemente, la minociclina, el interferón- α y los bloqueadores del factor de necrosis tumoral (TNF)- α se han asociado con la formación de anticuerpos antinucleares (ANA) y anti-ADN de doble hélice. Otros agentes, como el propiltiouracilo, pueden inducir trastornos de tipo lupus o vasculitis.

Alteraciones de laboratorio

No existe una única prueba diagnóstica para las conectivopatías. El diagnóstico se basa en la historia en combinación con los ha-

llazgos físicos apropiados y los resultados de laboratorio y de la anatomía patológica. El American College of Rheumatology y otros grupos de expertos han establecido criterios que son útiles en la clínica. La determinación de los ANA es un método de detección sensible puesto que más del 95% de los pacientes con lupus obtienen resultados positivos en la prueba cuando se realiza empleando un sustrato que contenga núcleos humanos, como las células HEP-2. Sin embargo, un resultado positivo en los ANA no es específico para el LES. Puede haber ANA positivos en individuos normales, en particular los adultos de más edad; el 15% de los pacientes de más de 65 años de edad tienen ANA, generalmente a título bajo. Es importante excluir otras enfermedades autoinmunes, en particular las asociadas con ANA positivo, como la AR, el síndrome de Sjögren, la esclerodermia, el síndrome de Raynaud aislado o enfermedades autoinmunes específicas de órgano como la púrpura trombocitopénica idiopática, las tiroiditis autoinmunes y la anemia hemolítica. A menudo los miembros de la familia de los pacientes con LES manifiestan ANA sin desarrollo de las características clínicas del LES. Muchas enfermedades autoinmunes tienen características que se solapan, lo cual dificulta una clasificación estricta. La presencia de anticuerpos contra el antígeno Sm, aunque se encuentran solamente en el 30% de los pacientes, es patognomónica de LES. El factor reumatoide está elevado en la mayoría de los pacientes con AR, aunque puede ser positivo en diferentes enfermedades infecciosas, trastornos autoinmunes y procesos oncológicos. Los reactantes de fase aguda, como la velocidad de sedimentación globular (VSG) y la proteína C reactiva (PCR), con frecuencia están elevados en las enfermedades reumatológicas y parecen corresponderse con los brotes de la enfermedad. Una excepción son las espondiloartropatías, en las que los resultados de estas pruebas pueden seguir siendo normales a pesar de la actividad de la enfermedad.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

El diagnóstico de las enfermedades reumatológicas se basa en la historia y la exploración física. Hay que considerar los análisis de anticuerpos y reactantes de fase aguda dentro del contexto de la presentación clínica, y el diagnóstico no debe basarse solamente en las pruebas serológicas. Cuando se evalúa la afectación cardíaca de una enfermedad

reumatológica, las enzimas se emplean con ciertas limitaciones; la fracción MB de la CK a menudo puede estar elevada por la lesión muscular y la reparación en la miositis, y puede ser menos específica en este entorno. Los niveles de CK y troponina con frecuencia son normales en la miocardiopatía lúpica, por lo que se necesita más investigación. La biopsia miocárdica puede ayudar a diferenciar el proceso patológico, en especial para distinguir la inflamación activa de la fibrosis antes de instituir una terapia citotóxica con efectos secundarios potencialmente graves.

TRATAMIENTO

La elección de la medicación inmunosupresora para el tratamiento de las enfermedades reumatológicas subyacentes con frecuencia se basa en la experiencia clínica, ya que hay pocos estudios aleatorios publicados al respecto. Entre estos fármacos se incluyen la azatioprina, la ciclofosfamida, el metotrexato, el micofenolato y el mofetil. El tratamiento de las cardiopatías incluye el manejo conservador o quirúrgico de la insuficiencia cardíaca, la isquemia, las arritmias y las valvulopatías, como se comenta en otros capítulos.

La pericarditis sintomática se trata con fármacos antiinflamatorios no esteroideos y con esteroides; en casos de compromiso hemodinámico es precisa una estrecha monitorización. El taponamiento pericárdico se produce más a menudo en las enfermedades reumatológicas de lo que se había admitido previamente. La pericardiocentesis puede salvar la vida, pero es eficaz sólo durante un breve período de tiempo y, aunque puede proporcionar un alivio inicial, raramente «cura» el taponamiento pericárdico asociado a las enfermedades del colágeno vascular. Puede ser necesaria la cirugía cardiorrástica para crear una ventana pericárdica. Los derrames pericárdicos resistentes o la pericarditis constrictiva pueden requerir una pericardiectomía.

Los esteroides a dosis elevadas y la terapia citotóxica son efectivos en el LES y la miocarditis inflamatoria. A menudo la biopsia miocárdica confirma la inflamación y excluye otras causas de miocardiopatía. El manejo de las lesiones valvulares secundarias a las enfermedades reumáticas es similar al de los otros defectos valvulares, salvo que las lesiones valvulares inflamatorias tienden a progresar más rápidamente, por lo que necesitan un seguimiento más estrecho. El tratamiento de la hipertensión pulmonar incluye la administración de antagonistas del calcio, análo-

gos de la prostaciclina y antagonistas de la endotelina.

La anticoagulación se emplea en la mayoría de los pacientes con hipertensión pulmonar significativa. El SAF sintomático con frecuencia precisa de tratamiento anticoagulante de por vida.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La principal causa de arteriopatía coronaria en las conectivopatías sigue siendo la aterosclerosis. El papel de la vasculitis coronaria sigue siendo objeto de debate y los mecanismos moleculares precisos siguen sin dilucidar. El papel de los complejos inmunes, el SAF, el medioambiente prooxidante, la inflamación y la dislipemia están bajo investigación. Los anticuerpos monoclonales contra C5, TNF e IL-1 se emplean con más frecuencia en las enfermedades reumatológicas; se están publicando informes de casos que muestran la eficacia de los agentes biológicos para el tratamiento de la endocarditis y la miocarditis asociadas a las conectivopatías. Los estudios genéticos e inmunológicos con-

tinuarán y ofrecen la esperanza de diagnosticar e instituir la terapia apropiada de forma más temprana en estos pacientes. Pueden aparecer nuevos biomarcadores de la actividad de la enfermedad; los niveles séricos de IL-6 parecen ser más sensibles para detectar inflamación que los de PCR o VSG.

Bibliografía

- American College of Rheumatology. Available at: <http://www.rheumatology.org/>.
- Classification Criteria for Rheumatic Diseases. Available at: <http://www.rheumatology.org/research/classification/index.asp>.
- European League Against Rheumatism. Available at: <http://www.eular.org/>.
- Klippel JH, ed. *Primer on the Rheumatic Diseases*. 12th ed. Atlanta: Arthritis Foundation; 2001.
- Koopman WJ, ed. *Arthritis and Allied Conditions*. 14th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.
- National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases. Available at: <http://www.niams.nih.gov/>.
- Rheuma 21st. Available at: http://www.rheuma21st.com/who_index.html.
- Ruddy S, ed. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001.

Capítulo 56

Tumores cardíacos

Hanna Kelly y Mark A. Socinski

Hasta la segunda mitad del siglo *xx*, los tumores cardíacos se diagnosticaban casi exclusivamente en la autopsia y no existían opciones de tratamiento para los raros casos que se detectaban antes de la muerte. Los avances en las técnicas de imagen cardíaca, principalmente la ecocardiografía, y la aparición del *bypass* cardiopulmonar (BCP) hicieron que los tumores cardíacos fueran tratables. Los tumores primarios del corazón son raros y típicamente benignos. Dada su localización crítica, sin embargo, no son casi nunca clínicamente benignos. Los tumores secundarios son más comunes, principalmente en el contexto de la enfermedad metastásica.

Los datos de las series de autopsias sitúan la incidencia de los tumores cardíacos primarios en alrededor del 0,02%, de los que el 75% son benignos. Los mixomas representan la mitad de todos los tumores cardíacos benignos. Aproximadamente el 95% de las neoplasias malignas primarias son sarcomas.

Las neoplasias malignas secundarias tienen una incidencia en la autopsia del 1%, a menudo en el contexto de una enfermedad metastásica ampliamente diseminada. De los pacientes que fallecen por cáncer metastásico, el 20% padece algún grado de afectación cardíaca, frecuentemente asintomática. Los cánceres que con mayor frecuencia afectan al corazón son el de pulmón, el de mama, los linfomas y la leucemia mieloide. El melanoma metastatiza preferentemente en el corazón: la afectación cardíaca está presente en el 50% de pacientes con enfermedad avanzada.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

La presentación clínica de un tumor cardíaco depende de su localización. Los tumores situados en la superficie endocárdica, como los mixomas, suelen presentarse con distintos fenómenos embólicos o síntomas de obstrucción valvular. Los tumores que se originan en el miocardio son los más propensos a provocar arritmias y alteraciones del sistema de conducción. La infiltración miocárdica difusa puede provocar fallo cardíaco por disfunción sistólica o diastólica. La afectación epicárdica y pericárdica se puede manifestar por dolor, derrame o fallo cardíaco en forma de constricción o taponamiento. Los mixomas también se presentan como enfermedad sistémi-

ca: principalmente provocan síntomas constitucionales y anomalías hematológicas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los tumores primarios del corazón deberían considerarse en el diagnóstico diferencial de fenómenos embólicos, enfermedad valvular, fallo cardíaco y arritmia. La endocarditis infecciosa puede tener una presentación casi indistinguible de la de un tumor cardíaco (principalmente los mixomas que presentan síntomas constitucionales) y es un componente clave en el diagnóstico diferencial. Otras consideraciones diagnósticas incluyen la trombosis auricular o ventricular, trastornos endocrinos (principalmente enfermedad tiroidea) y enfermedades reumatológicas como el lupus y la vasculitis sistémica.

Embolización

La embolia derivada de los tumores cardíacos se produce por el desprendimiento de trombos adherentes o de fragmentos de tumor. El cuadro clínico de la embolización de múltiples fragmentos pequeños puede parecer una vasculitis de los pequeños vasos o endocarditis. Los émbolos más grandes causan ictus e infarto de otras vísceras. La embolia tumoral siempre debería incluirse en el diagnóstico diferencial de los fenómenos embólicos. Por tanto, un patólogo debería revisar todos los émbolos resecaados.

Obstrucción

La obstrucción valvular por un tumor produce síntomas similares a la enfermedad car-

díaca valvular. Dado que los tumores auriculares son los más frecuentes, es típica la obstrucción de las válvulas AV imitando la estenosis mitral y tricuspídea. Los síntomas clásicos provocados por una obstrucción tumoral se pueden distinguir de las enfermedades valvulares por la naturaleza paroxística y posicional de la obstrucción por un tumor móvil.

Arritmia

La infiltración del miocardio y la irritación por un tumor endocárdico pueden causar arritmias supraventriculares y ventriculares. La disrupción del sistema de conducción puede producir todos los grados de bloqueo nodal AV. La muerte cardíaca súbita es un riesgo; no obstante, esta presentación es inusual en pacientes con tumores cardíacos.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

La ecocardiografía transtorácica es el medio estándar mediante el cual se diagnostican muchos tumores cardíacos. La ecocardiografía es más sensible en el diagnóstico de tumores endocárdicos y resulta menos apropiada para diagnosticar tumores originados en el pericardio. La ecocardiografía transesofágica permite una mejor evaluación de los tumores situados en el lado derecho y una mejor caracterización de las masas dudosas observadas en la imagen cardíaca transtorácica. La RM permite valorar mejor la enfermedad pericárdica y la extensión de la afectación cardíaca por el tumor.

TUMORES CARDÍACOS BENIGNOS PRIMARIOS

La mayoría de tumores cardíacos benignos son mixomas; no obstante, existen muy diversos tumores que se presentan en el corazón (tabla 56-1).

Mixoma

Los mixomas son las neoplasias cardíacas primarias más comunes; representan el 50% de todos los tumores cardíacos benignos (fig. 56-1). Hay una predominancia femenina de entre 2:1 y 3:1, y la edad media de presentación son los 50 años, aunque pueden aparecer a todas las edades. Los mixomas surgen en la aurícula izquierda en el 75% de los casos, generalmente en el tabique interauricular, cerca de la fosa oval. Los mixomas auriculares derechos representan el 20% de los tumores (fig. 56-2). El resto de los mixomas se

Tabla 56-1
Distribución histológica de las neoplasias benignas primarias cardíacas

Tumor benigno	Porcentaje de tumores	
	Adultos	Niños
Mixoma	45	15
Lipoma	21	0
Fibroelastoma papilar	16	0
Rabdomioma	2	45
Fibroma	3	15
Hemangioma	5	5
Teratoma	1	13
Otros	6	6

Reproducido con autorización de Allard MF, et al. Primary cardiac tumors. En: Goldhauber W, Braunwald E, eds. *Atlas of Heart Diseases*. Filadelfia: Current Medicine, 1995;15.1-15.22.

producen tanto en los ventrículos como, en raros casos, en las válvulas cardíacas. La mayoría de los mixomas (>90%) son únicos.

No obstante, existe un síndrome mixomatoso familiar autosómico dominante denominado *complejo de Carney*. Los pacientes afectados presentan expresiones fenotípicas variables, pero reúnen al menos dos de las características principales: cuantiosas pecas en el rostro, hiperactividad endocrina (p. ej., síndrome de Cushing), neoplasias endocrinas tanto mixomatosas como no mixomatosas, mixomas no cardíacos (característicamente en la mama y la piel) y mixomas cardíacos. Los mixomas cardíacos asociados al complejo de Carney observan una proporción similar entre hombres y mujeres, se producen a una edad más temprana (edad media de diagnóstico, 25 años) y es más probable que sean múltiples o ventriculares y que recidiven tras la resección. El análisis de ligamento ha trazado *locus* de los genes tanto en 17q22-17q24 como en 2p16. El análisis de cuatro familias no relacionadas ha implicado mutaciones en la proteincinasa A subunidad reguladora 1- α como factor causal de los tumores en el complejo de Carney en esas familias.

Los mixomas producidos por células mesenquimatosas pluripotenciales son gelatinosos, pedunculados, con un tamaño medio de 4 a 8 cm. La superficie del tumor puede ser rugosa o lisa. Una superficie lisa se asocia con signos sistémicos y síntomas. Los tumores rugosos tienen más posibilidades de presentar con fenómenos embólicos.

Presentación clínica

Los mixomas típicamente se manifiestan con embolización, obstrucción y arritmias,

Mixoma con asentamiento primario característico en el septo auricular que ocupa casi por completo la aurícula izq.; ventrículo der. hipertrofiado



Figura 56-1. Tumores cardíacos.

pero también pueden producir signos sistémicos y síntomas similares a los de la enfermedad vascular colágena, endocarditis, vasculitis y neoplasias malignas. Los signos y síntomas típicos son fiebre, anorexia y pérdida de peso, malestar, artralgia, aumento de VSG y proteína C-reactiva, leucocitosis, trombocitopenia, hipergammaglobulinemia y anemia. El mecanismo por el que los mixomas

causan manifestaciones sistémicas no se conoce por completo; no obstante, muchos mixomas producen IL-6, lo que conduce a la síntesis hepática de reactantes de fase aguda y la consiguiente enfermedad sistémica. Estos síntomas constitucionales suelen resolverse mediante la resección del tumor. Es más, los anticuerpos antimiocárdicos y antineutrófilos que pueden encontrarse en la presentación

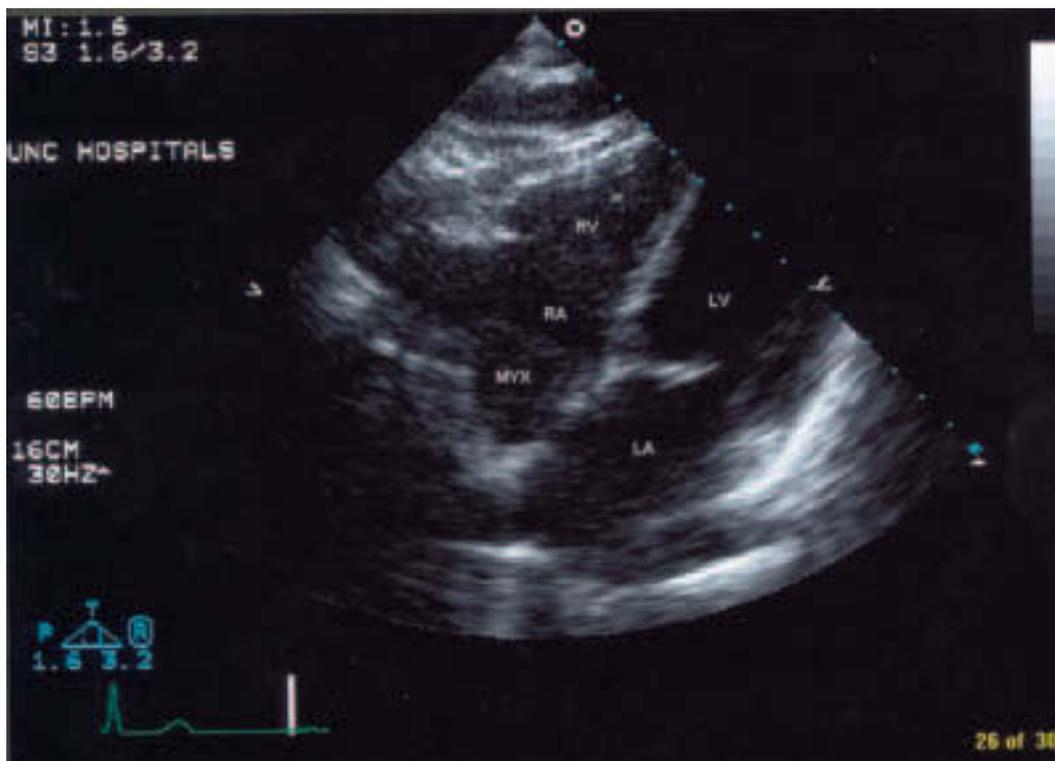


Figura 56-2. Imagen ecocardiográfica de un mixoma de aurícula derecha. (Imagen por cortesía del Dr. Alan Hinderliter.)

desaparecen con la extirpación del mixoma. No está claro si estos anticuerpos desempeñan un papel patológico o constituyen un hallazgo accidental. De estas presentaciones, los síntomas cardíacos son los más frecuentes, seguidos por la embolización y los síntomas constitucionales por igual.

La exploración física puede orientar el diagnóstico diferencial hacia el mixoma. En los casos de tumores auriculares izquierdos, la auscultación puede revelar un *plop* tumoral que se produce en la diástole temprana y a menudo se confunde con un galope en R₃. Se pueden presentar retumbos diastólicos y soplos sistólicos mitrales.

Tratamiento

Dada la propensión de los mixomas a causar graves complicaciones que pueden suponer una amenaza para la vida, las resecciones quirúrgicas deberían realizarse de manera semiemergente o urgente. Sólo en raros casos los mixomas deberían tratarse sin intervención, principalmente en personas con una esperanza de vida corta y graves condiciones comórbidas. En estos casos, es prudente instaurar una terapia de anticoagulación de por

vida. Con una minuciosa resección del tumor, incluyendo una amplia resección del miocardio en la base del tallo del tumor, la recidiva es rara. Los pacientes con mixomas esporádicos tienen una tasa de recidiva del 1%, mientras que los pacientes con síndrome de mixoma familiar presentan una tasa de recidiva o de segundo mixoma del 7 al 22%. La recidiva se produce generalmente en los primeros 4 años tras la resección. Se recomienda realizar un seguimiento ecocardiográfico en pacientes con el complejo de Carney, pero puede que no sea necesario después de la resección quirúrgica de un mixoma esporádico, dado el elevado índice de curación.

Lipoma

Los lipomas son el segundo tumor cardíaco primario benigno más frecuente. Los lipomas pueden producirse a cualquier edad y no muestran predilección por hombres o mujeres. Son tumores encapsulados generalmente situados en el epicardio o en el miocardio, aunque se pueden encontrar en localización endocárdica. La mayoría son pequeños y asintomáticos, pero en ocasiones crecen hasta proporciones masivas. Los síntomas, cuando

se presentan, suelen ser atribuibles al derrame o infiltración del miocardio, con la consiguiente arritmia o defecto de conducción. A veces se hallan, de forma accidental, grandes lipomas asintomáticos en la radiografía de tórax o durante un ecocardiograma. A semejanza de todos los tumores cardíacos, los lipomas sintomáticos pueden requerir al menos resección parcial.

La hipertrofia lipomatosa merece especial consideración porque el tratamiento es drásticamente diferente al que presenta un lipoma circunscrito. La hipertrofia lipomatosa del tabique auricular es una entidad no neoplásica relativamente común caracterizada por la infiltración masiva de grasa del septo interauricular. Esta condición se observa en personas obesas de 50 años o más, típicamente mayores de 65 años. El engrosamiento septal puede ser marcado y alcanzar los 7 cm. Las taquiarritmias auriculares son frecuentes. La única terapia efectiva para la hipertrofia lipomatosa es la pérdida de peso.

Fibroma

Los fibromas son tumores de la infancia y se originan en el miocardio ventricular, hallándose por lo general localizados en el interior del septo intraventricular o prolongándose hasta él. Los síntomas se producen a consecuencia de la afectación del sistema de conducción, lo que puede provocar la muerte súbita. Dado que están localizados en una parte crucial del miocardio, la resección no suele ser factible. El trasplante cardíaco puede ser la única opción de tratamiento.

Rabdomioma

El rabdomioma es el más común de los tumores cardíacos benignos de la infancia y la niñez. Los tumores múltiples se originan generalmente dentro del miocardio ventricular, aunque algunos se proyectan dentro de la cavidad ventricular. Un tercio de los rabdomiomas se asocia a la esclerosis tuberosa. No es infrecuente que los tumores experimenten regresión de forma espontánea; como resultado, generalmente se recomienda un tratamiento conservador.

Fibroelastoma papilar

Los fibroelastomas papilares son los «tumores» más frecuentes de las válvulas cardíacas. No son verdaderas neoplasias, pero su crecimiento avascular se asemeja a una anémona

de mar por sus brazos en forma de hoja de palmera alrededor de una base central de acoplamiento. La patogenia de los fibroelastomas es desconocida. Se pueden originar a partir de un traumatismo endocárdico con organización de trombos. Antes sólo se diagnosticaban en la autopsia, pero en la actualidad se ven con frecuencia durante la ecocardiografía; pueden confundirse con vegetaciones valvulares. Los fibroelastomas aparecen más a menudo en la superficie ventricular de la válvula aórtica o en la superficie auricular de la válvula mitral. Suelen ser pequeños (se miden en milímetros), únicos y móviles. Los fibroelastomas generalmente no causan disfunción valvular, pero pueden ser una fuente de embolización para los vasos coronarios o cerebrales; por tanto, el tratamiento se centra en la prevención de los émbolos mediante anticoagulación o extirpación.

Quistes pericárdicos

También conocidos como quistes Springwater, estos quistes benignos, no neoplásicos y congénitos suelen localizarse en el ángulo costofrénico derecho, fuera de la cavidad pericárdica. El diagnóstico suele realizarse gracias al hallazgo casual de una masa en una radiografía de tórax o una ecocardiografía. No se recomienda la intervención excepto en raros casos de quistes sintomáticos que causen dolor torácico, disnea, tos o taquicardia.

TUMORES CARDÍACOS MALIGNOS PRIMARIOS

Aproximadamente el 25% de las neoplasias cardíacas primarias son malignas. La mayoría (95%) son sarcomas (tabla 56-2). Los linfomas, aunque raros, constituyen la mayoría de los tumores primarios restantes del corazón. La incidencia de los linfomas primarios puede acrecentarse dado el número de personas con inmunidad celular alterada por el sida o trasplante de órganos.

Sarcoma

Los sarcomas son tumores agresivos que se presentan a menudo en un período que va de la tercera a quinta décadas de la vida, con signos y síntomas de disfunción cardíaca por obstrucción o infiltración miocárdica. Los lugares más comunes de desarrollo, en orden decreciente, son la aurícula derecha, la aurícula izquierda, el ventrículo derecho, el ventrículo izquierdo y el septo interventricular. Los sarcomas crecen con rapidez y los pa-

Tabla 56-2
Distribución histológica de los tumores cardíacos malignos primarios

Tumor maligno	Porcentaje de todos los tumores	
	Adultos	Niños
Angiosarcoma	33	0
Rabdomiosarcoma	21	33
Mesotelioma	16	0
Fibrosarcoma	11	11
Linfoma	6	0
Osteosarcoma	4	0
Timoma	3	0
Sarcoma neurogénico	3	11
Leiomiomasarcoma	1	0
Liposarcoma	1	0
Sarcoma sinovial	1	0
Teratoma maligno	0	44

Reproducido con autorización de Allard MF, et al. Primary cardiac tumors. En: Goldhauber S, Braunwald E, eds. *Atlas of Heart Diseases*. Filadelfia: Current Medicine, 1995;15.1-15.22.

cientos afectados generalmente siguen en poco tiempo un curso desfavorable. Es habitual que la muerte sobrevenga en pocas semanas o meses; en raras ocasiones los pacientes sobreviven algunos años después del diagnóstico. La muerte es el resultado del fallo cardíaco debido a la sustitución del miocardio por el tumor, la obstrucción tumoral o metástasis a distancia. En el momento de la muerte, el 75% de los pacientes tienen metástasis a distancia; los pulmones, los ganglios linfáticos torácicos, las estructuras mediastínicas y la columna vertebral son los lugares más frecuentemente afectados. Los sarcomas derivan de células mesenquimatosas y, en consecuencia, se pueden presentar distintas variantes. Los dos sarcomas más comunes son el angiosarcoma y el rabdomiosarcoma.

El angiosarcoma, incluyendo el sarcoma de Kaposi, es el subtipo más común. Hay una predominancia masculina de 2:1. Los angiosarcomas se originan típicamente en la aurícula derecha. Las células malignas forman canales vasculares y puede detectarse un soplo precordial continuo. La muerte es el resultado de la obstrucción de la parte derecha del corazón, por el tumor o por un trombo, o por la rotura del sarcoma con hemopericardio y el consiguiente taponamiento hemorrágico. Los rabdomiosarcomas no tienen predilección por una cámara concreta y con frecuencia afectan a múltiples localizaciones. La muerte es el resultado de la obstrucción o la infiltración del miocardio.

El pronóstico de todos los subtipos morfológicos de sarcomas cardíacos es malo. La resección con quimioterapia coadyuvante no

suele ser una opción, dado que el grado de afectación cardíaca impide una resección quirúrgica adecuada. El papel de la quimioterapia preoperatoria no está definido.

Linfoma

El linfoma cardíaco primario es casi exclusivamente no hodgkiniano; suele tratarse de un linfoma de células B difuso. Esto comprende alrededor del 1% de todos los tumores cardíacos y el 0,5% de los linfomas no hodgkinianos extraganglionares. Por lo general se presenta con derrame, fallo cardíaco o arritmia. Como típicamente sigue una progresión rápida, la mayoría de los pacientes mueren antes de empezar la quimioterapia. Los pacientes que sobreviven para someterse a la terapia estándar con CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona) o un régimen equivalente tienen una esperanza media de supervivencia de sólo 7 meses, según estudios recientes. Además, inmediatamente después del inicio de la quimioterapia, la necrosis del tumor puede causar la muerte como resultado de fallo cardíaco y taquicardia ventricular refractarios.

Mesotelioma pericárdico

El mesotelioma pericárdico es un tumor poco frecuente que afecta a personas jóvenes, presentándose como constricción o derrame pericárdico con o sin taponamiento. Los mesoteliomas cardíacos primarios típicamente afectan al pericardio parietal y visceral, pero por lo general no invaden el miocardio. La sospecha de que esté relacionado con la exposición al amianto está insuficientemente sustentada. La quimioterapia y la radioterapia pueden proporcionar una mejoría temporal en un contexto paliativo, pero la enfermedad siempre tiene un desenlace rápidamente fatal.

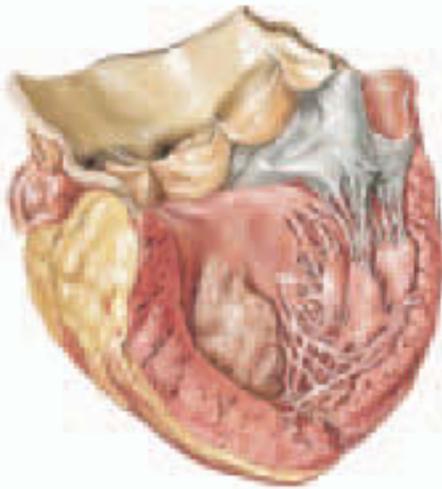
TUMORES CARDIACOS MALIGNOS SECUNDARIOS

La enfermedad metastásica cardíaca es mucho más común que la neoplasia primaria. En la autopsia, un 1% de las personas no seleccionadas tenían tumores secundarios del corazón. En comparación con las neoplasias cardíacas primarias, que son raras pero nunca clínicamente silentes, sólo el 10% de tumores secundarios son asintomáticos. La mayoría de pacientes sintomáticos tienen metástasis pericárdicas. Se debería considerar el diagnóstico de metástasis cardíacas cuando

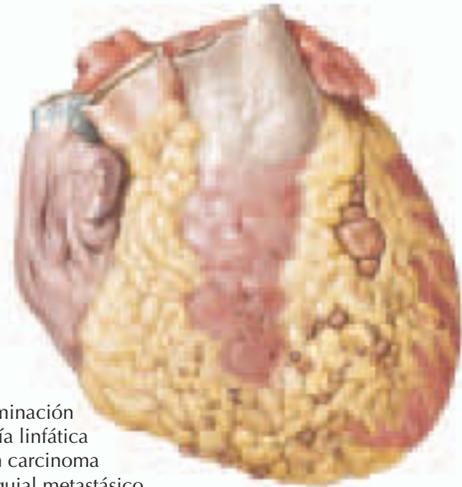


Múltiples metástasis cardíacas de un melanoma maligno

F. Netter
M.D.
© IGV
LEARNING
SYSTEMS



Metástasis de un carcinoma bronquial en la pared cardíaca



Diseminación por vía linfática de un carcinoma bronquial metastásico

Figura 56-3. Tumores cardíacos metastásicos.

los pacientes con neoplasias malignas conocidas empiezan a presentar disfunción cardíaca (insuficiencia cardíaca, arritmia, cardiomegalia). En raras ocasiones, la afectación cardíaca, en forma de importante derrame pericárdico, es la forma de presentación de un proceso maligno.

Los cánceres que más frecuentemente metastatizan en el corazón son el de pulmón, el de mama, el linfoma y la leucemia (fig. 56-3). Los cánceres de pulmón y mama afectan al

corazón mediante la extensión local y la consiguiente infiltración del pericardio, causando derrame y constricción. El cáncer de pulmón puede invadir el lado izquierdo del corazón a través de la arteria pulmonar, y sus metástasis suprarrenales pueden invadir el lado derecho del corazón a través de la vena cava inferior. En las leucemias mieloides, las células leucémicas se ven a la luz del microscopio infiltradas entre los miocitos. Como resultado, los pacientes trombocitopénicos

pueden experimentar hemorragias fatales en el miocardio o en el espacio pericárdico. Los linfomas no hodgkinianos tienen una alta tasa de afectación cardíaca (más del 25% de pacientes pueden tener una enfermedad epicárdica o miocárdica visible), pero es a menudo clínicamente silente. Los melanomas son raros y constituyen una pequeña proporción de los tumores cardíacos secundarios. No obstante, por razones desconocidas, el melanoma tiene el índice más elevado (aproximadamente el 50%) de metástasis cardíacas. Puede implicar cualquier localización y a menudo se presenta en las cuatro cámaras del corazón. La mayoría de los cánceres, con excepción de las neoplasias malignas primarias del sistema nervioso central, pueden metastatizar en el corazón; como consecuencia, la afectación cardíaca debería considerarse si aparecen síntomas consistentes.

TRATAMIENTO

La ecocardiografía y la técnica quirúrgica permiten, gracias a un diagnóstico rápido y seguro, una intervención quirúrgica curativa para la mayoría de los tumores benignos.

Desafortunadamente, la enfermedad maligna del corazón es siempre fatal; la resección para la curación es imposible y, con la excepción del linfoma, estos tumores no son sensibles a la quimioterapia o radioterapia. El trasplante cardíaco se ha sugerido como un método alternativo para la curación de tumores benignos en localizaciones críticas que impidan la resección y para enfermedades malignas irresecables sin evidencia de metástasis. No obstante, las enfermedades micrometastásicas son una preocupación dada la supresión de la inmunidad celular que debe seguir al trasplante cardíaco. En niños con tumores benignos inoperables, el trasplante es probablemente la única opción.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El éxito en los tratamientos de los tumores cardíacos ha sido consecuencia de las actuales técnicas de imagen y las técnicas quirúrgicas. El trasplante cardíaco es un método de tratamiento obligatorio en los pacientes jóve-

nes y sin otras patologías. Sin embargo, la demanda es considerable y supera a la donación de órganos, de modo que es improbable que el trasplante pueda ser la solución habitual.

Los futuros avances en el ámbito de los tumores cardíacos derivarán probablemente del perfeccionamiento de nuestros conocimientos sobre la patología genética y molecular de este grupo diverso de neoplasias. La reciente identificación de los *locus* del gen implicado como causante del complejo de Carney puede conducir al test genético. Los miembros familiares afectados podrían ser identificados tempranamente y someterse a un control dirigido y tratamiento antes de que surjan complicaciones. Los fármacos designados para afectar marcadores específicos de la superficie celular y proteínas en los tumores han tenido un excelente éxito inicial en otras neoplasias, especialmente el inhibidor de la tirosinasa imatinib utilizado para tratar la leucemia mieloide crónica. A medida que los investigadores desarrollen un mejor conocimiento de los trastornos moleculares de estos tumores, con un blanco similar, las terapias específicas de cada tumor podrán ser más viables.

Bibliografía

- Aisner J, Antman K, Belani C. Pleura and mediastinum. In: Abeloff MD, ed. *Clinical Oncology*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 2000:1478-1516.
- Burke A, Virmani R. *Atlas of Tumor Pathology. Tumors of the Heart and Great Vessels*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1996:231.
- Lam KY, Dickens P, Chan ACL. Tumors of the heart. A 20-year experience with review of 12485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Med* 1993;117:1027-1031.
- Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine* 2001;80:159-172.
- Roberts WC. Primary and secondary neoplasms of the heart. *Am J Cardiol* 1997;80:671-682.
- Rolla G, Bertero MT, Pastena G, et al. Primary lymphoma of the heart. A case report and review of the literature. *Leukemia Res* 2002;26:117-120.
- Salcedo EE. Cardiac tumors: Diagnosis and management. *Curr Prob Cardiol* 1992;17:73-129.
- Shapiro LM. Cardiac tumors: Diagnosis and management. *Heart* 2001;85:218-222.

Capítulo 57

Hipertensión pulmonar y enfermedad tromboembólica

Timothy C. Nichols y Thomas R. Griggs

Por definición, en condiciones normales el flujo sanguíneo pulmonar es igual al periférico, si bien a unas presiones hemostáticas de conducción muy inferiores. Esto refleja, en mayor grado, la extensa área transversal del lecho capilar pulmonar y la capacidad de los vasos pulmonares pequeños de responder a numerosas influencias vasodilatadoras y vasoconstrictoras. Este sistema posee una enorme reserva, de modo que los retos más importantes, como la extirpación quirúrgica de tejido pulmonar o la enfermedad pulmonar avanzada, suelen tolerarse con mínimos síntomas. Sin embargo, cuando el circuito pulmonar sufre una oclusión repentina, como sucede en los casos de tromboembolismo pulmonar masivo o cuando la enfermedad crónica sobrepasa la reserva anatómica y fisiológica, el resultado puede ser una importante discapacidad y/o la muerte.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La presión arterial pulmonar (PAP) es la presión que debe sostener el ventrículo derecho y es igual al flujo pulmonar (FP) por la resistencia vascular pulmonar (RVP) más la presión venosa pulmonar (PVP) [$PAP = (FP \times RVP) + PVP$]. La PAP normal en la sístole es de 18 a 25 mmHg y la PAP media oscila entre 12 y 16 mmHg. La presión venosa pulmonar normal es de unos 6-10 mmHg, lo que da un gradiente de presión total de unos 5 mmHg de media. La hipertensión pulmonar, definida como unas presiones sistólicas superiores a 30 mmHg y unas presiones medias por encima de 20 mmHg, puede producirse como resultado de un flujo arterial pulmonar reducido, de una mayor resistencia arterial pulmonar o de una mayor presión venosa pulmonar.

En la tabla 57-1 se recogen las influencias fisiológicas y patológicas que pueden afectar a la PAP. Antes de desarrollar la técnica de reparación quirúrgica del problema, en los pacientes con cardiopatía congénita y cortocircuito izquierda-derecha se solía observar un flujo sanguíneo aumentado de forma crónica como causa de una hipertensión pulmonar sintomática. Actualmente esto es menos frecuente, pues hace más de tres décadas que estos cortocircuitos se tratan de manera sistemática mediante intervención quirúrgica a una edad más temprana.

Los distintos procesos patológicos que causan la hipertensión pulmonar al aumentar

la resistencia vascular pulmonar pueden dividirse en cuatro categorías. En primer lugar, la resistencia arterial pulmonar se incrementa cuando las arterias sufren una oclusión, como en los casos de embolia pulmonar masiva o cuando el árbol vascular ve su área reducida por casi cualquier proceso que destruya el parénquima pulmonar. En segundo lugar, existen procesos que pueden estrechar o destruir los vasos de resistencia del pulmón. Los estados prolongados de flujo aumentado, la hipoxia crónica (como la que se produce a grandes altitudes o por apnea del sueño), ciertas toxinas y el tromboembolismo crónico y las trombosis *in situ* son eventos que con frecuencia intervienen en la hipertensión pulmonar. La hipertensión portal y la infección por VIH también causan enfermedad microvascular pulmonar obliterante. La hipertensión pulmonar primaria (HPP), una enfermedad devastadora con una etiología determinada genéticamente en un cierto número de pacientes, se caracteriza por una destrucción proliferante y necrótica de la microvasculatura pulmonar. En tercer lugar se encuentran las enfermedades que aumentan la viscosidad de la sangre. En cuarto lugar están los procesos que elevan las presiones intratorácicas, como la EPOC, y la ventilación por presión positiva. Por otro lado, cualquier proceso que obstruya el flujo sanguíneo en las venas pulmonares o en la aurícula izquierda necesitará mayores presiones de subida. Entre los más frecuentes se encuentra la disfunción del ventrículo izquierdo (VI) por

Tabla 57-1
Factores que pueden elevar la PAP

Factor	Causa
Aumento del flujo sanguíneo pulmonar	Cortocircuito izquierda-derecha Ejercicio Anemia grave
Aumento de la resistencia vascular pulmonar Arteriopatía pulmonar	Embolia pulmonar Pérdida de parénquima pulmonar EPOC Fibrosis Sarcoidosis Esclerodermia Cirugía Infiltrado neoplásico Infiltrado inflamatorio Cifoesciosis
Vasoconstricción u obliteración arteriolar	Hipoxia alveolar Altitud EPOC Hipoventilación/apnea del sueño Acidosis Respuesta a un flujo aumentado crónico (cardiopatía congénita) Respuesta a una hipertensión auricular izquierda crónica (estenosis mitral) Sustancias tóxicas (fármacos para perder peso) Infección por VIH Cocaína Hipertensión portal HPP
Mayor viscosidad de la sangre	Policitemia vera Leucemias
Mayor presión intratorácica	EPOC Presión positiva al final de la espiración
Obstrucción o hipertensión venosa pulmonar	Hipertensión auricular izquierda Estenosis mitral Insuficiencia VI, sistólica y diastólica Trombosis venosa pulmonar Enfermedad venooclusiva pulmonar (síndrome de las células falciformes y otras) Cor triatriatum Mixoma auricular izquierdo

PAP = (flujo pulmonar x resistencia vascular pulmonar) + presión venosa pulmonar.
HPP, hipertensión pulmonar primaria; PAP, presión arterial pulmonar; VI, ventrículo izquierdo.

cualquier causa y la valvulopatía mitral (ya sea insuficiencia mitral o estenosis mitral).

El tromboembolismo pulmonar se produce cuando los trombos migran de las venas profundas de las piernas por el lado derecho del corazón hacia las arterias pulmonares. Por tanto, la fisiopatología fundamental es la que promueve la trombosis en las venas periféricas. Esto puede implicar uno o varios factores, entre ellos la estasis venosa, la hipercoagulabilidad y las lesiones de la pared vascular. El conjunto de estos tres factores se

denomina *tríada de Virchow*. La estasis y la turbulencia alrededor de las válvulas venosas estimulan la deposición de plaquetas, la agregación plaquetaria y la formación de un trombo de fibrina. Los trombos formados incluyen glóbulos rojos atrapados que confieren al trombo un intenso color rojo. La mayoría de los trombos pulmonares, si se recuperan intactos al realizar la autopsia, son un «molde» de la vena periférica completa con las impresiones formadas por las válvulas venosas (fig. 57-1).

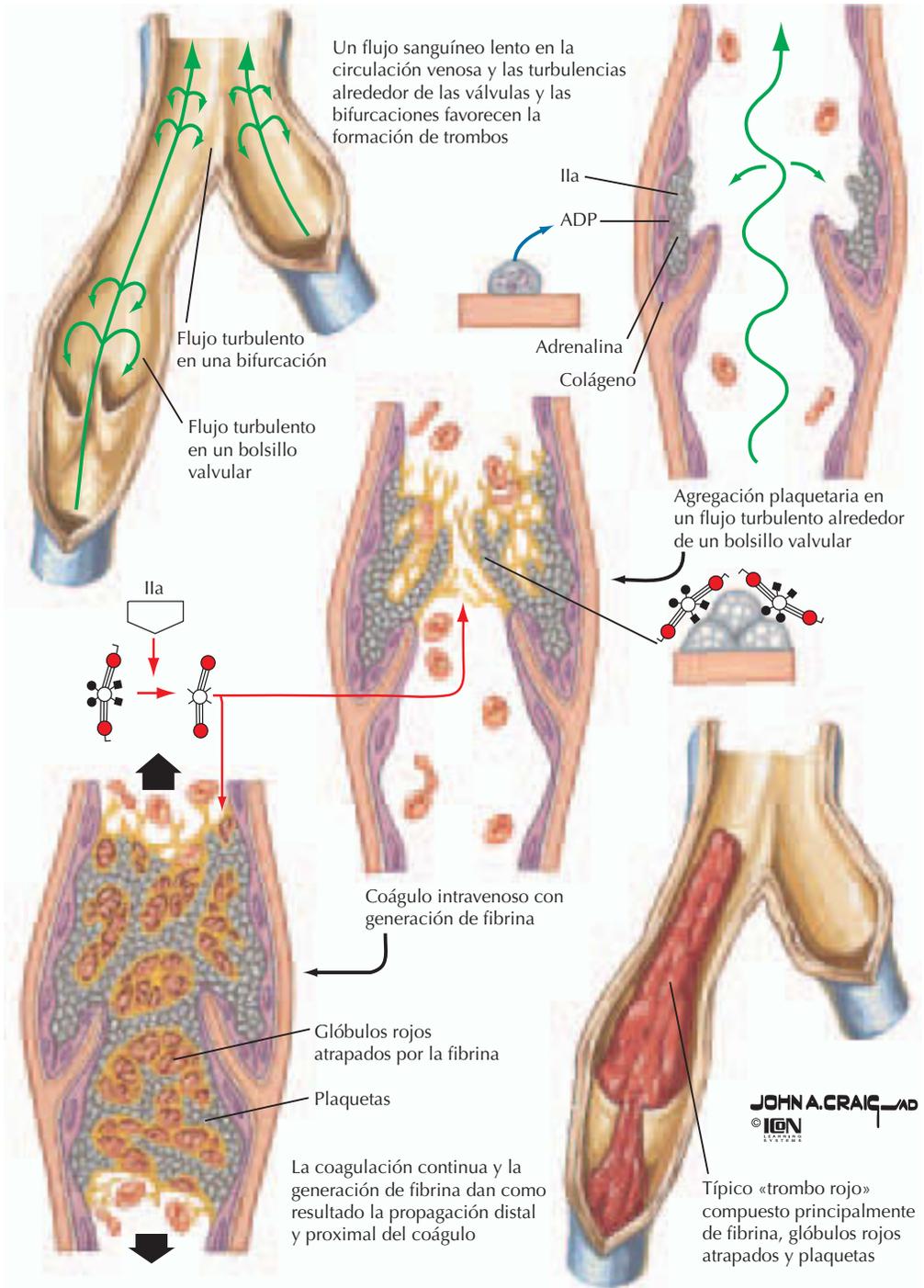
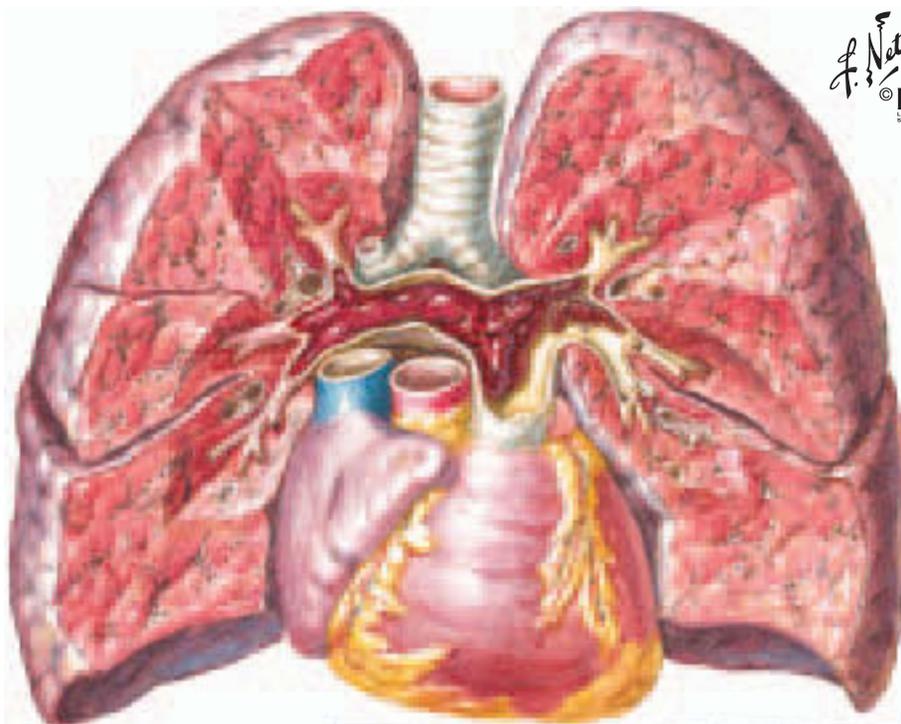


Figura 57-1. Trombosis venosa profunda.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los síntomas de la hipertensión pulmonar son comunes a múltiples etiologías. La mayoría de los pacientes con hipertensión pulmonar leve o moderada permanecen asintomáticos. Los síntomas iniciales pueden incluir disnea al realizar ejercicio, fatiga

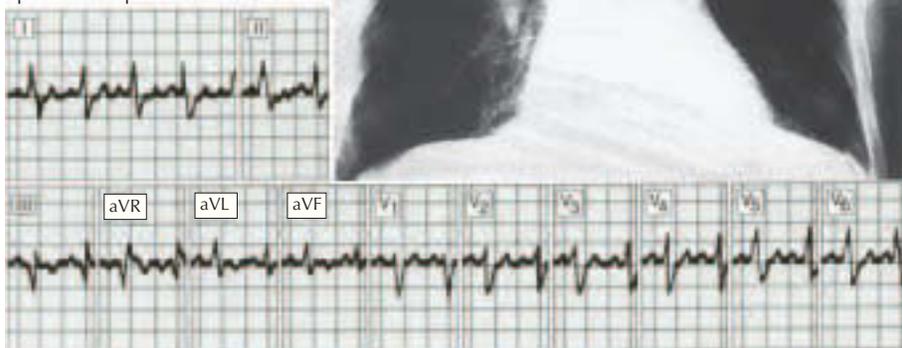
e intolerancia al ejercicio. Numerosos pacientes experimentan también dolor torácico. Un síncope sugiere hipertensión pulmonar grave con gran limitación de la reserva de flujo. La hemoptisis no es frecuente, aunque en algunos pacientes es muy notable y de consecuencias fatales. La presentación clínica depende en parte de la cronicidad del



F. Netter
M.D.
© IGM
LEARNING
SYSTEMS

Émbolo cabalgante que obstruye por completo la arteria pulmonar derecha y de forma parcial las arterias principal e izquierda

Radiografía de tórax que muestra una sombra densa en la arteria pulmonar derecha, con mayor luminiscencia de los campos pulmonares periféricos



Hallazgos electrocardiográficos característicos en un embolismo pulmonar agudo. S₁ profunda; Q₃ prominente con inversión de T₃; depresión del segmento ST en la derivación II (a menudo también en la derivación I) con elevación escalonada de ST₂; T₂ difásica o invertida; desviación del eje a la derecha; taquicardia.

Figura 57-2. Embolización masiva.

proceso. Los cambios adaptativos en el ventrículo derecho permiten al paciente con hipertensión pulmonar crónica mantener unos valores de presión casi sistémicos con mínimos efectos sintomáticos. Sin embargo, los cambios agudos en la presión pulmonar,

como sucede en el tromboembolismo pulmonar masivo, causan inmediatamente distrés manifiesto y, en muchos casos, el colapso y la muerte (fig. 57-2).

Dos claves para el diagnóstico de la hipertensión pulmonar son un alto grado de sos-

pecha suscitado por la historia clínica y hallazgos físicos que sugieran insuficiencia del VD y congestión sistémica (v. cap. 1). El aumento de las PAP se refleja en una elevada presión sistólica en el VD y, más tarde, también diastólica. Como resultado de la elevación crónica de las presiones sistólica y diastólica en el VD, la geometría del ventrículo derecho termina por alterarse, en general lo suficiente para que la válvula tricúspide se vuelva incompetente. En este caso, la inspección de las venas yugulares demuestra un visible «menisco» a un nivel de más de 10 cm por encima de la aurícula derecha. Como norma, esto significa que el volumen del contenido de las venas profundas del cuello por encima de la clavícula es visible si el paciente está de pie. La insuficiencia de la válvula tricúspide crea una prominente onda *v* en el pulso venoso yugular. Asimismo, una insuficiencia tricuspídea importante también puede apreciarse como pulsación del hígado. Signos físicos menos frecuentes y más sutiles de la hipertensión pulmonar son el latido precordial del VD, un tercer ruido cardíaco del VD y una mayor intensidad del componente del segundo ruido cardíaco.

Debe sospecharse tromboembolismo pulmonar en pacientes con disnea aguda, dolor torácico, síncope o hemoptisis. Entre los factores de riesgo que refuerzan la evidencia clínica de tromboembolismo pulmonar figuran la edad avanzada, la inmovilización, una intervención quirúrgica reciente, una neoplasia o una enfermedad tromboembólica. Otras claves son un viaje reciente, la obesidad, el embarazo o antecedentes familiares de trombosis. En algunos pacientes gravemente enfermos o debilitados, la presentación puede ser sutil, con eventos como alteraciones del estado mental, fiebre o una hipoxemia sin otra explicación y que conduciría, en último término, al diagnóstico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En la tabla 57-1 se enumera la gran cantidad de posibles causas de hipertensión pulmonar. Las más frecuentes son la disfunción crónica del VI, con o sin valvulopatía, y las enfermedades pulmonares crónicas. Éstas suelen reconocerse por la historia del paciente, y el tratamiento se centra en la enfermedad primaria. Sólo debe considerarse el diagnóstico de HPP después de haber excluido todas las causas potenciales de hipertensión pulmonar secundaria. Un importante reto diagnóstico es la identificación de un trombo-

embolismo pulmonar recurrente o agudo, pues el tratamiento antitrombótico puede salvar la vida del paciente.

Las enfermedades de la circulación pulmonar se dividen en agudas y crónicas. Las enfermedades crónicas raramente suponen un peligro inmediato para el paciente, excepto si se encuentran en la fase terminal del proceso patológico. El tromboembolismo pulmonar es el proceso agudo más frecuente e inmediato que amenaza la vida del paciente. Por tanto, el médico debe mantenerse alerta respecto a este diagnóstico en pacientes con signos claros de deterioro de la circulación pulmonar.

TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

Estrategia diagnóstica

En el entorno agudo, las pruebas tradicionales iniciales para el diagnóstico son el ECG y la radiografía de tórax. Aunque ninguna de ellas es diagnóstica de tromboembolismo pulmonar, ambas pueden ofrecer indicios al médico con buen ojo clínico. En la embolia pulmonar (EP) masiva aguda se observan una serie de alteraciones típicas en el ECG: taquicardia sinusal, desviación del eje a la derecha y un nuevo e incompleto bloqueo de rama derecha, que en ocasiones produce un patrón descrito como S1-Q3-T3 (fig. 57-2, ilustración inferior). Lamentablemente, este patrón se observa en una minoría de los pacientes con embolia pulmonar documentada. Es más frecuente que el ECG sólo ponga de manifiesto alteraciones inespecíficas en las ondas ST y T o que sea normal.

Las radiografías de tórax de pacientes con tromboembolismo pulmonar agudo pueden ser normales o mostrar segmentos atelectásicos e infiltrados parcheados. En raras ocasiones se han documentado infiltrados pleurales asociados a infarto pulmonar.

La ecocardiografía transtorácica puede demostrar hipocinesia y dilatación del VD. Las mediciones Doppler de la velocidad de regurgitación tricuspídea son indicadores fiables de la presión sistólica pulmonar (v. cap. 31). Estos datos contribuyen a la determinación de los efectos hemodinámicos de la EP aguda. Raramente puede verse en una imagen un trombo en tránsito en el ventrículo derecho. Sin embargo, existen numerosas causas de disfunción del VD y de insuficiencia tricuspídea aparte de la EP y, por el contrario, pacientes con pequeños émbolos pueden presentar ecocardiogramas normales.

Recientemente se ha utilizado la ecocardiografía transesofágica para visualizar grandes tromboembolias en las arterias pulmonares. Sin embargo, esta técnica no es sensible para los émbolos distales y aparecen numerosos obstáculos a la hora de reproducir visualmente ciertas partes de las arterias pulmonares. Así pues, el ECG, la radiografía de tórax y la ecocardiografía son demasiado insensibles e inespecíficos para establecer un diagnóstico fiable o para excluir un tromboembolismo pulmonar agudo. A pesar de la gran evolución que ha experimentado la tecnología orientada al diagnóstico de la EP, el juicio clínico continúa siendo de gran importancia.

El procedimiento diagnóstico de más valor ante una sospecha de EP es la gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión (V/Q). El consenso establecido en la mayoría de los textos publicados es que una gammagrafía pulmonar normal excluye prácticamente el diagnóstico de EP. Por desgracia, la EP es una complicación frecuente de otros procesos patológicos que afectan a los pulmones, lo que significa que pocas gammagrafías pulmonares resultarán normales en este tipo de pacientes. Por tanto, sólo unos pocos pacientes con presentación clínica sospechosa pero sin EP tendrán una gammagrafía de V/Q normal. Por otro lado, los escáneres que muestran múltiples defectos lobulares o segmentarios en el flujo con ventilación normal muestran EP en un 85-90% de los casos (con EP documentada posteriormente mediante angiografía pulmonar). No obstante, las gammagrafías de numerosos pacientes con sospecha de EP no son normales ni de alta probabilidad. Estas pruebas intermedias o indeterminadas no son diagnósticas y deben suplementarse para confirmar o excluir la EP. Es necesario un diagnóstico altamente específico, ya que la única alternativa es el tratamiento empírico con anticoagulación completa, lo cual conlleva riesgo de complicaciones graves.

Recientemente, la gammagrafía de V/Q para la evaluación de una sospecha de EP se ha visto superada por la tomografía computarizada (TC) helicoidal torácica potenciada por contraste. La TC helicoidal es altamente sensible para los émbolos de las arterias pulmonares proximales y las grandes ramas; sin embargo, los émbolos que se encuentran en las arterias pequeñas y distales no se detectan con fiabilidad. Esto explica la variabilidad en la sensibilidad de la TC helicoidal. No obstante, la TC ha obtenido una gran aceptación, ya que es mucho más sensible que la gammagrafía de V/Q, detecta de manera fiable los

grandes émbolos (los más importantes clínicamente) y permite documentar un buen número de posibilidades diagnósticas alternativas. Además, los resultados de la TC están disponibles con mayor rapidez y se interpretan con mayor facilidad que las gammagrafías de V/Q.

El *gold standard* en el diagnóstico de la EP es la arteriografía pulmonar. Esta técnica invasiva implica la introducción de un catéter en la arteria pulmonar y la inyección de un medio de contraste (fig. 57-3). Aunque se recomienda como prueba de seguimiento inicial para pacientes con gammagrafía pulmonar de probabilidad intermedia, su dificultad técnica y el evidente riesgo que entraña impiden que su aplicación para este propósito sea más amplia.

Otra alternativa que ha ido ganando consideración es la ecografía venosa de las piernas. Este método se basa en el hecho de que casi todos los grandes émbolos pulmonares se originan en las venas profundas de las extremidades inferiores. De los pacientes con EP documentada por gammagrafía pulmonar de alta probabilidad o mediante angiografía pulmonar, sólo una pequeña proporción presenta trombosis en venas profundas identificada mediante técnicas ecográficas venosas, lo que respalda el argumento de que estos coágulos venosos han migrado desde las piernas. Sin embargo, cuando la gammagrafía pulmonar o la TC helicoidal sugieren una baja probabilidad de EP y una serie de ecografías realizadas durante 2 semanas resulta negativa, el riesgo de recidiva de la EP es tan bajo que incluso justifica el cese de la anticoagulación. Lamentablemente, esta metodología es incómoda y costosa, por lo que sólo se utiliza de forma sistemática en unos pocos centros.

El dímero D, un producto de la degradación de la fibrina medible en sangre, es un marcador sensible de trombosis. No obstante, la prueba también representa «reactividad de fase aguda», dado que se encuentra en muchos otros estados patológicos aparte de la EP. El resultado negativo de una prueba del dímero D es de utilidad en pacientes de bajo riesgo clínico con una baja probabilidad previa a la prueba, ya que anuncia de forma fiable la ausencia de EP. Sin embargo, en pacientes con alta probabilidad previa a la prueba, un resultado negativo sólo mantiene un 64% de su valor predictivo negativo. Dada la insuficiente sensibilidad y especificidad de cada una de estas pruebas, es fundamental tener en cuenta la probabilidad que previamente presenta el paciente (v. cap. 1). La ta-

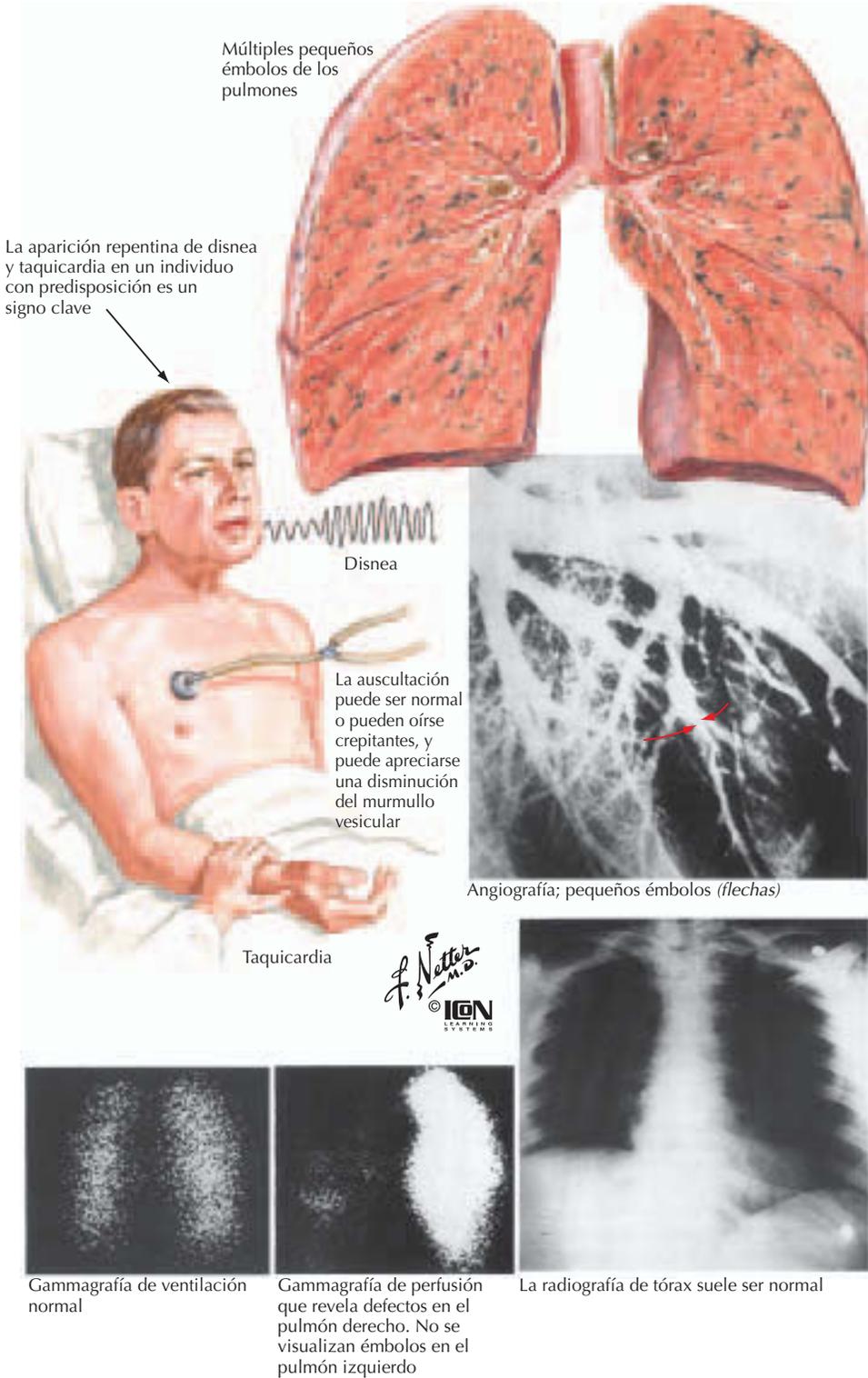


Figura 57-3. Embolismo de grado menor sin infarto.

bla 57-2 presenta un algoritmo validado para diferenciar los grupos de riesgo bajo, moderado y alto, con una prevalencia del 3, 28 y 78% de EP respectivamente.

El uso de la probabilidad previa a la prueba puede emparejarse con la sensibilidad y especificidad conocida de las pruebas diagnósticas para diseñar una estrategia de trata-

Tabla 57-2
Variables utilizadas para determinar
la probabilidad de EP previa a la prueba

Variable	Valor (puntos)
Signos clínicos y síntomas de TVP EP tanto o más probable que otro diagnóstico	3,0
Frecuencia cardíaca superior a 100 lat./min	1,5
Inmovilización o antecedentes de intervenciones quirúrgicas en las últimas 4 semanas	1,5
TVP o EP previas	1,5
Hemoptisis	1,0
Neoplasia terminal (en tratamiento, tratada en los últimos 6 meses o paliativa)	1,0

Probabilidad baja <2,0; probabilidad moderada 2,0-6,0; probabilidad alta >6,0.

EP, embolia pulmonar; TVP, trombosis venosa profunda.

Reproducido con autorización de Rodger M, Wells PS. Pulmonary Embolism. *Thromb Res* 2001; 103: V225-238.

miento lógica. Por ejemplo, en los pacientes con un riesgo previo moderado o alto y una gammagrafía pulmonar de alta probabilidad sería adecuado indicar un tratamiento anticoagulante. Por el contrario, en los pacientes con baja probabilidad previa de EP y una gammagrafía pulmonar de baja probabilidad estaría más indicado realizar más evaluaciones.

Tratamiento

Los objetivos del tratamiento de la EP son la estabilización de los pacientes críticamente afectados y evitar la recidiva de los émbolos tratando la trombosis venosa subyacente. Los pacientes con hipotensión, shock, paro cardíaco o hipoxemia refractaria pueden necesitar soporte inotrópico y ventilación mecánica. En este subgrupo de pacientes inestables, la trombólisis puede salvar la vida. A pesar de que los estudios multicéntricos han demostrado el beneficio de la terapia trombolítica respecto a la mortalidad en pacientes inestables, no se ha observado tal beneficio (en comparación con el tratamiento convencional con heparina; v. más adelante) en los pacientes estables con EP. Los pacientes con shock refractario o hipoxemia que no responden a la trombólisis o los que presentan contraindicaciones para el tratamiento trombolítico pero no para la cirugía son candidatos a trombectomía quirúrgica. Dado que el índice de mortalidad es elevado, la trombectomía quirúrgica sólo se considerará en los pacientes de mayor riesgo. La succión a través de

catéter percutáneo o la extirpación de émbolos proximales masivos pueden ser otras opciones, aunque no hay estudios aleatorios en que se hayan utilizado estos métodos.

Afortunadamente, la mayoría de los pacientes que sobreviven a los primeros minutos posteriores a una EP se mantienen bastante estables y pueden ser evaluados y tratados de forma más sosegada. El tratamiento generalmente aceptado tanto al inicio como después de una trombosis es la administración de heparina. Si se considera este diagnóstico, debe comenzarse con heparina no fraccionada (HNF) o con heparina de bajo peso molecular (HBPM), siempre que no existan contraindicaciones graves como hemorragia activa, antecedentes recientes de intervenciones quirúrgicas, ictus, neoplasia intracraneal o trombocitopenia asociada a heparina, entre otras. Las contraindicaciones de la terapia trombolítica en pacientes con EP son las mismas que en los que han sufrido un infarto agudo de miocardio (IAM) (v. cap. 9). La dosis de HNF debe ajustarse al peso del individuo, con un bolo inicial de 80 U/kg, seguido de 18 U/kg¹/h¹ a través de infusión intravenosa. A continuación deben realizarse los ajustes apropiados hasta conseguir un tiempo de tromboplastina parcial activada de entre 1,5 y 2,5 veces el tiempo de control. El uso de HBPM está cada vez más extendido por la facilidad de su administración, los menores costes de laboratorio y una menor probabilidad de provocar trombocitopenia. Independientemente de la heparina empleada, la administración debe controlarse de manera muy estrecha, ya que dosis inadecuadas se asocian a una mayor recidiva de EP. La trombocitopenia asociada a heparina es una complicación potencialmente grave del tratamiento con esta sustancia. En los pacientes que reciben heparina debe controlarse diariamente el número de plaquetas. En los pacientes que han desarrollado trombocitopenia, los inhibidores directos de la trombina, como la hirudina recombinante, pueden sustituir a la heparina.

La administración de heparina debería continuar durante un mínimo de 5 días después del inicio de la terapia con warfarina. Esto proporcionará el tiempo necesario para reducir de manera adecuada los factores procoagulantes plasmáticos II, VII, IX y X, y evitará el estado de trombofilia que aparece poco después de iniciar la terapia con warfarina cuando los factores anticoagulantes S y C se reducen con más rapidez que los procoagulantes. La intensidad de la terapia con war-

farina debería ser suficiente para prolongar la tasa de normalización internacional (INR, *international normalization ratio*) del tiempo de protrombina de 2 a 3. La duración del tratamiento ha de estar individualizada, pero en ningún paciente debe interrumpirse el tratamiento antes de 3 meses, a fin de que se haya resuelto cualquier posible factor precipitante.

Hay que considerar la colocación de un dispositivo de filtro en la vena cava inferior en diferentes situaciones. Estos dispositivos pueden utilizarse en aquellos pacientes en que está totalmente contraindicada la anticoagulación, ya sea al iniciar el tratamiento o en cualquier otro momento posterior. Además, los filtros de vena cava reducen la probabilidad de EP recurrente en pacientes con recidivas que se someten a una anticoagulación adecuada o que han presentado múltiples EP a lo largo del tiempo.

HIPERTENSIÓN PULMONAR

Estrategia diagnóstica

La tabla 57-3 describe la estrategia diagnóstica de la hipertensión pulmonar. Esta estrategia distingue las formas secundarias de hipertensión pulmonar de la HPP (definida como una elevación sostenida de las PAP sin una causa demostrable) y permite orientar la terapia apropiada.

Puede obtenerse información crucial sobre el grado y la posible causa de la hipertensión pulmonar a partir de un ecocardiograma transtorácico. La PAP puede determinarse a partir de la velocidad de regurgitación tricuspídea medida por Doppler y del grado de dilatación e hipertrofia del VD. Estos datos proporcionan información diagnóstica y pronóstica. El ecocardiograma aporta también datos sobre la función del VI, sobre la estructura y función de la válvula mitral y sobre la existencia de cortocircuito intracardiaco. Todos ellos son indicadores clave de la posibilidad de que la hipertensión pulmonar sea consecuencia de una enfermedad cardíaca.

También debe obtenerse información sobre la enfermedad pulmonar primaria. Las pruebas de función pulmonar proporcionan información sobre la enfermedad pulmonar parenquimatosa y funcional. Las gammagrafías de ventilación/perfusión son de utilidad para la exclusión de un tromboembolismo pulmonar crónico como etiología subyacente de una hipertensión pulmonar. La necesidad de documentar un tromboembolismo es tan

fundamental para el tratamiento y la supervivencia que debe valorarse realizar una angiografía pulmonar en todo paciente en que no haya otra forma de diagnosticar la hipertensión pulmonar. Sin embargo, y especialmente en los pacientes con hipertensión pulmonar grave, la angiografía pulmonar presenta un riesgo elevado de morbilidad y muerte. Por este motivo, en estas circunstancias la angiografía deberá efectuarse en un centro especializado y por un profesional con experiencia en el manejo de este tipo de pacientes.

En todos los pacientes cuya enfermedad no pueda confirmarse a través de medios de diagnóstico no invasivo deberá considerarse la evaluación por parte de equipos de expertos en hipertensión pulmonar. En la mayoría de los pacientes con un diagnóstico de HPP el pronóstico es grave y la supervivencia dependerá de la sofisticación de la evaluación y el tratamiento. Para esta evaluación son clave los niveles de hipertensión pulmonar y de resistencia vascular pulmonar, así como la documentación de los efectos de los vasodilatadores sobre la resistencia y la presión vascular pulmonar. El efecto de los vasodilatadores sobre la resistencia vascular pulmonar puede demostrarse en parte mediante cateterismo del corazón derecho. La respuesta a los vasodilatadores agudos como óxido nítrico, adenosina y epoprostenol se asocia a una respuesta posterior a la terapia a largo plazo con vasodilatadores como los bloqueadores de los canales del calcio y el epoprostenol. La respuesta deseada a la administración de un vasodilatador es una reducción de la PAP, con aumentos asociados del gasto cardíaco pero sin hipotensión sistémica o hipoxemia.

Tratamiento

La gravedad de la hipertensión pulmonar y del grado de limitación funcional del paciente son predictores precisos del pronóstico. Sin embargo, la enfermedad es progresiva; la HPP casi siempre conduce a la muerte. El tiempo medio de supervivencia en el registro nacional era de 2,5 años desde el momento del diagnóstico. La experiencia con las terapias vasodilatadora y anticoagulante ha mejorado considerablemente este pronóstico. Se recomienda la anticoagulación con warfarina en todos los pacientes sin contraindicaciones, pues duplica el tiempo de supervivencia. Los pacientes que responden a los bloqueadores de los canales del calcio tienen una tasa de supervivencia del 95% a 5 años. Estudios recientes han demostrado que la in-

Tabla 57-3

Evaluación de pacientes con sospecha de hipertensión pulmonar

Prueba diagnóstica	Hallazgos posibles
Electrocardiografía	P pulmonar (onda P mayor de 3 mV en la derivación II) Desviación del eje a la derecha Onda R mayor que la onda S en V ₁
Radiografía de tórax	Arterias pulmonares aumentadas de tamaño Aumento de tamaño del VD Enfermedad pulmonar parenquimatosa Anomalías esqueléticas
Ecodiografía	PAP medida por la velocidad de la RT Hipertrofia del VD Aumento de tamaño del VD Función VI/tamaño AI Valvulopatía Imágenes que detectan DSA o DSV
Prueba de función pulmonar con GSA	EPOC Enfermedad pulmonar restrictiva Hipoventilación
Gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión	Para diagnosticar o excluir una embolia pulmonar
Angiografía de la AP	Para evaluar adicionalmente una gammagrafía pulmonar no determinante, a fin de excluir un tromboembolismo
Cateterismo cardíaco	Determinaciones de la presión en reposo y después de inhalar oxígeno al 100% Presión de enclavamiento pulmonar Respuesta a los vasodilatadores

AI, aurícula izquierda; AP, arteria pulmonar; DSA, defecto del tabique auricular; DSV, defecto del tabique ventricular; GSA, gasometría en sangre arterial; PAP, presión arterial pulmonar; RT, regurgitación tricuspídea; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo.

fusión intravenosa continua de epoprostenol mejora la supervivencia en los pacientes con hipertensión pulmonar grave. Dado que la respuesta al epoprostenol es más predecible y más probable que la de los bloqueadores de los canales del calcio, cada vez son más los pacientes que reciben tratamiento con epoprostenol.

A pesar de las mejores tasas de supervivencia obtenidas con los tratamientos anticoagulante y vasodilatador, un amplio subgrupo de pacientes no presentan mejoría en los parámetros o síntomas hemodinámicos. Estos pacientes son candidatos a trasplante de pulmón o de corazón y pulmón. Las tasas de mortalidad después del trasplante en pacientes con hipertensión pulmonar grave son mayores que las de los pacientes que se someten a trasplante de órganos por otros motivos. La supervivencia al año para los enfermos con hipertensión pulmonar es del 65%.

Las personas con hipertensión pulmonar causada por tromboembolismo pulmonar crónico constituyen un importante subgrupo de pacientes. Éstos pueden beneficiarse de

una trombendarterectomía pulmonar seguida de tratamiento anticoagulante a largo plazo.

PERSPECTIVAS FUTURAS

En el caso del tromboembolismo, el gran reto es la mejora de la prevención y la detección de la trombosis venosa profunda en los grupos de alto riesgo. Las pruebas diagnósticas para el tromboembolismo mejorarán a medida que evolucione la experiencia con las imágenes de alta definición. Se están desarrollando nuevos agentes antitrombóticos con mayor facilidad de uso que la warfarina y con menor riesgo de trombocitopenia que el que se asocia a la administración de heparina.

El descubrimiento de que una mutación en el gen del receptor II de la proteína morfogenética ósea está asociada a la HPP podría mejorar la comprensión de la transmisión familiar de la enfermedad. Es probable que el mejor conocimiento del papel de esta proteína en la HPP proporcione también claves sobre de los procesos fisiopatológicos implica-

dos en la hipertensión pulmonar asociada a la infección por VIH, al uso de cocaína, a la hipertensión portal y al uso de fármacos para perder peso.

La nueva información que aportarán los estudios básicos de la biología vascular permitirá encontrar nuevas formas de tratamiento más seguras y adecuadas de la hipertensión pulmonar. El sildenafil y el bosentán son dos ejemplos de estos nuevos y prometedores agentes.

Bibliografía

Fedullo PF, Auger WR, Kerr KM, Rubin LJ. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. 2001; 345:1465-1472.

Ginsberg JS, Wells PS, Kearon C, et al. Sensitivity and specificity of a rapid whole-blood assay for D-dimer in the diagnosis of pulmonary embolism. *Ann Intern Med* 1998;129:1006-1011.

Newman JH, Wheeler L, Lane KB, et al. Mutation in the gene for bone morphogenic protein receptor II as a cause of primary pulmonary hypertension in a large kindred. *N Engl J Med* 2001;345:319-324.

Riedel M. Venous thromboembolic disease. Acute pulmonary embolism: Pathophysiology, clinical presentation, and diagnosis. *Heart* 2001;85(pt 1): 229-240.

Riedel M. Venous thromboembolic disease. Acute pulmonary embolism: Treatment. *Heart* 2001;85(pt 2):351-360.

Rodger M, Wells PS. Pulmonary embolism. *Thromb Res* 2001;103:V225-V238.

Rubin LJ. Current concepts: Primary pulmonary hypertension. *New Engl J Med* 1997;336:111-117.

Capítulo 58

Abuso de sustancias y corazón

David A. Tate

El abuso de sustancias tiene graves consecuencias sociales, económicas y médicas. A pesar de que el efecto del abuso de sustancias ilegales sobre el sistema cardiovascular es importante, son dos sustancias legales, el tabaco y el alcohol, las que ejercen un mayor impacto sobre la salud cardiovascular de los ciudadanos de los países industrializados (fig. 58-1).

TABACO

Desde el punto de vista cardiológico, y dado el impacto del tabaquismo sobre la arteriopatía coronaria, el tabaco es, con diferencia, la más letal de las sustancias de abuso. A pesar de conocerse desde hace muchos años los efectos secundarios del tabaquismo sobre la enfermedad aterosclerótica, los estudios siguen subrayando la impactante magnitud del efecto. La incidencia de enfermedad coronaria en los fumadores es aproximadamente el doble que en los no fumadores. De hecho, los efectos perniciosos del tabaco se demostraron recientemente en el Women's Health Study, que sugirió que la mitad de las muertes coronarias en las mujeres podían atribuirse a su condición de fumadoras. En ensayos de prevención primaria sobre el uso de estatinas para la hipercolesterolemia, las tasas de eventos coronarios fueron de un 74% a un 86% superiores en los fumadores que en los no fumadores. Después de un infarto de miocardio (IM), la frecuencia de un nuevo IM es el doble entre los que siguen fumando que entre los que dejan el hábito. Puede argumentarse, pues, que dejar de fumar llega a ser más eficaz que las estatinas para la prevención primaria de la enfermedad cardiovascular, y más eficaz que la aspirina, los bloqueadores β o los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) para la prevención secundaria. A pesar de la disminución del número de fumadores registrada en las últimas décadas, alrededor del 20-25% de los adultos estadounidenses siguen siendo adictos al tabaco. Además, el tabaquismo entre adolescentes sigue aumentando, especialmente entre las chicas.

Tanto en el ámbito médico como en el no médico se tiene una visión pesimista respecto al abandono del tabaco que no está completamente justificada. Es cierto, y los profesionales sanitarios deben reconocerlo, que el

tabaco es una sustancia genuinamente adictiva, reconocida como tal por la US Surgeon General's Office. Debe reconocerse también que los fumadores que desean dejarlo a menudo fracasan en el intento. Sin embargo, son numerosos los fumadores que terminan consiguiéndolo. Facilitándoles el abandono del hábito, el profesional de la salud logrará un efecto más beneficioso para la salud del paciente que con cualquier otra intervención médica. El asesoramiento médico marca la diferencia. La eficacia de los consejos está directamente relacionada con la intensidad del programa de ayuda. Esta eficacia puede incrementarse en gran medida mediante el uso de cuestionarios, material escrito y seguimiento. Las tasas de abandono del tabaquismo aumentan considerablemente cuando un evento cardiovascular acrecienta la preocupación del paciente. En un grupo de fumadores con IM se observaron tasas de abandono del 24,5% con asesoramiento estándar y se alcanzó el 63,2% con asesoramiento intensivo.

Existen numerosos agentes farmacológicos adyuvantes para dejar de fumar que pueden incrementar todavía más las tasas de éxito. En un entorno ambulatorio normal, se ha conseguido un modesto pero significativo éxito mediante la terapia de sustitución de la nicotina, con tasas de abstinencia de aproximadamente el 20% a un año. Asimismo, se logró un considerable éxito con la terapia con nicotínica con bupropión. No obstante, son todavía más prometedores los programas que combinan medicaciones no nicotínicas con la terapia de sustitución de la nicotina. La combinación de bupropión con parches de nicotina ha demostrado una tasa de abandono del tabaquismo a largo plazo del 36%, en comparación con el 16% logrado con doble placebo. Dada la destacable eficacia del cese del tabaquismo sobre la reducción de la morbimortalidad cardiovascular, es necesario

Tabaco

Los accidentes coronarios son un 74-80% más frecuentes en los fumadores que en los no fumadores

Arteriopatía coronaria

La recidiva de un IM es el doble de probable en los pacientes que siguen fumando tras un IM

- ↑ Coagulación
- ↑ LDL ↓ HDL
- ↑ Ácidos grasos

Actividad simpática

Estimulación de las células cromafines

Presión arterial

Constricción arterial

La mitad del total de muertes coronarias en las mujeres se atribuye al tabaco

Desde el punto de vista cardiológico, el impacto de la arteriopatía coronaria convierte al tabaco en la más letal de las sustancias de abuso actuales

Alcohol

Las comorbilidades del alcohol y del tabaco elevan ↑ la PA

El efecto del alcohol sobre el corazón es complejo, con una mezcla de efectos beneficiosos y adversos

El efecto «beneficioso» inicial puede deberse a los efectos del alcohol sobre

- ↑ HDL
- ↓ LDL
- ↓ Agregación plaquetaria
- ↑ Fibrinólisis

Efectos cardiotoxicos directos del alcohol

- ↑ HTA
- ↑ Arritmias cardíacas

Las arritmias cardíacas son frecuentes, especialmente la fibrilación auricular

Miocardiopatía alcohólica

Consumo de alcohol

- Abstemios
- Consumo reducido
- Consumo moderado
- Consumo elevado

JOHN A. CRAIG, MD
C. Machado, MD
© HENRY

Consumo de drogas por vía intravenosa

La piel suele ser la fuente del microorganismo

Staphylococcus aureus

Insuficiencia tricuspídea

Insuficiencia pulmonar

Embolia séptica

Neumonía

Alta incidencia de endocarditis bacteriana en la válvula tricúspide entre los usuarios de drogas por vía i.v.

Abuso de cocaína

Bloquea la recaptación de la dopamina y de la noradrenalina

Noradrenalina

Dopamina

↑ Presión arterial

↑ Estimulación simpática

Vasoconstricción

Efectos procoagulantes

Espasmo coronario

Taquicardia

Cardiotoxicidad directa

Infarto

Cocaína

CN1[C@H]2CC[C@@H]1[C@@H](C(=O)OC3=CC=CC=C3)C2=O

Figura 58-1. Abuso de sustancias y corazón.



realizar importantes esfuerzos para ayudar a los pacientes que desean dejar de fumar.

ALCOHOL

El abuso del alcohol se cobra un precio muy elevado, y los efectos estrictamente médicos (enfermedad hepática, pancreatitis, etc.) se suman a los socioconductuales (suicidios, homicidios, traumatismos, violencia doméstica, etc.). Sin embargo, el efecto del alcohol sobre el corazón es complejo, de manera que se mezclan efectos adversos y otros probablemente beneficiosos.

El aparente efecto beneficioso de un consumo moderado de alcohol se descubrió en Francia, donde se observó una tasa de mortalidad por enfermedad coronaria sorprendentemente baja, a pesar del elevado consumo de grasas en la dieta. Esta observación recibió el nombre de «paradoja francesa». La relación entre la ingesta de alcohol y la mortalidad total puede mostrarse mediante una curva en forma de J. La porción descendente inicial de la curva se deriva de la reducida mortalidad cardiovascular asociada al consumo moderado de alcohol (1-3 vasos al día). Aunque el efecto podría ser algo más evidente con el vino tinto, la mayor parte de los datos sugieren que el efecto lo induce el alcohol en sí. El mecanismo puede estar relacionado con una variedad de factores, entre ellos una concentración elevada de colesterol ligado a lipoproteínas de alta densidad (HDL), una concentración baja de colesterol ligado a lipoproteínas de baja densidad (LDL), efectos antioxidantes, una baja agregación plaquetaria y una mayor fibrinólisis.

Es importante señalar que, a pesar de este hallazgo, no hay estudios controlados que sugieran que puede ser beneficioso recomendar o estimular el consumo moderado de alcohol. El efecto potencialmente beneficioso debe confrontarse con el impacto catastrófico de una ingesta incontrolada, o incluso de un consumo moderado en segmentos de población de riesgo (riesgo genético de alcoholismo, mujeres en edad reproductiva, conductores, etc.). Así pues, es probable que un estudio de intervención demuestre los efectos tanto positivos como negativos. Todavía no se ha realizado ningún estudio aleatorio sobre esta cuestión.

El alcohol tiene numerosos efectos deletéreos sobre el sistema cardiovascular, especialmente a dosis elevadas. El más frecuente de ellos es la miocardiopatía alcohólica, las arritmias asociadas al alcohol y el agrava-

miento de la hipertensión. El etanol y sus metabolitos ejercen efectos cardiotoxicos directos sobre la función sistólica y diastólica. Cuando son graves, estos efectos cardiotoxicos producen un síndrome clínico idéntico a la miocardiopatía dilatada idiopática. En general, el tratamiento de la miocardiopatía alcohólica es similar al que se utiliza en otras formas de insuficiencia cardíaca (v. caps. 12 y 17). Sin embargo, en estos casos es de vital importancia suprimir por completo la ingesta de alcohol. En los pacientes que abandonan su consumo, la enfermedad es reversible en un elevado número de casos. En los pacientes que continúan consumiendo alcohol, la enfermedad suele persistir y con frecuencia es progresiva y fatal.

El consumo de alcohol puede desencadenar un amplio espectro de arritmias cardíacas, desde contracciones auriculares y ventriculares prematuras hasta fibrilación ventricular y muerte súbita cardíaca. Con diferencia, la arritmia más a menudo asociada al alcohol es, sin embargo, la fibrilación auricular. De hecho, es un síntoma muy frecuente después de períodos vacacionales y fines de semana. Entre los mecanismos que lo producen pueden figurar una conducción cardíaca retardada heterogénea, una prolongación del segmento QT, un desequilibrio electrolítico o una excesiva actividad de las catecolaminas.

El efecto deletéreo del alcohol que afecta a la mayoría de individuos es su contribución a la hipertensión. Incluso una ingesta reducida de alcohol causa una pequeña elevación de la presión arterial sistólica. Este descubrimiento es probablemente de gran relevancia, dada la alta prevalencia tanto de la hipertensión como del consumo moderado de alcohol entre la población. A dosis elevadas, el alcohol ejerce un importante efecto vasopresor y es la principal causa de hipertensión reversible.

CONSUMO DE DROGAS POR VÍA INTRAVENOSA

Independientemente de la sustancia utilizada, el uso de drogas por vía intravenosa puede causar endocarditis. Mientras que, en general, otros pacientes que desarrollan endocarditis ya tenían una lesión valvular preexistente, la gran mayoría de los adictos a drogas por vía intravenosa con endocarditis no tienen esta lesión. Además, hay datos procedentes de estudios ecocardiográficos que demuestran que el uso crónico de drogas por vía intravenosa puede causar un leve grado de insuficiencia tricuspídea y pulmonar, incluso en ausencia de endocarditis.

La endocarditis asociada al uso de drogas por vía intravenosa suele ser del lado derecho y afecta a la válvula tricúspide. Por tanto, no es sorprendente que la endocarditis por consumo de drogas por vía intravenosa esté a menudo asociada a una neumonía o a una embolia pulmonar séptica. El agente infeccioso que causa la endocarditis suele ser un microorganismo de la piel en vez de un agente contaminante en sí mismo. El más frecuente en los usuarios de drogas por vía intravenosa suele ser *Staphylococcus aureus*, responsable de aproximadamente el 60% de los casos. Es interesante observar que el consumo de cocaína es también un factor predisponente para el desarrollo de endocarditis del lado izquierdo, quizá como resultado de un traumatismo valvular por un estrés hemodinámico extremo (como se comenta en la próxima sección) inducido por la propia cocaína, que crea un nido de infección bacteriana.

COCAÍNA

La cocaína inhibe la recaptación de la noradrenalina y de la dopamina por parte de las terminaciones nerviosas simpáticas. De ese modo provoca una intensa activación del sistema nervioso simpático que producirá hipertensión grave y taquicardia. La cocaína mantiene también complejas interacciones con el transporte celular de iones (sodio, potasio y calcio). Estas interacciones tienden a contribuir a los efectos vasoespásticos y arritmogénicos de la cocaína. Por último, esta sustancia ejerce efectos procoagulantes, ateroscleróticos y tóxicos directos sobre el miocardio.

El IM inducido por cocaína puede producirse mediante distintos mecanismos. En personas con enfermedad coronaria preexistente, la taquicardia e hipertensión graves asociadas a esta sustancia pueden llevar a un desequilibrio entre demanda y suministro. Pueden producirse vasoespasmos coronarios focales o difusos incluso en ausencia de enfermedad coronaria subyacente. En algunos sujetos puede aparecer trombosis a causa de la disrupción endotelial causada por los mecanismos recién mencionados o directamente por efectos procoagulantes. El IM inducido por cocaína puede producirse hasta 15 h después de su consumo. Es importante tener en cuenta que las personas que toman cocaína durante períodos de tiempo prolongados suelen presentar aterosclerosis coronaria avanzada, desproporcionada a su perfil de factores de riesgo subyacente. Así, en un joven con dolor torácico e historia de abuso de

cocaína, deberá valorarse una posible aterosclerosis coronaria. Esto crea un dilema diagnóstico, pues gran parte de los consumidores de cocaína presentan también dolor torácico no relacionado con la isquemia miocárdica.

Un tratamiento adecuado para la toxicidad cardíaca asociada a la cocaína debe considerar las numerosas y complejas acciones farmacológicas de esta sustancia. Un error comprensible pero potencialmente catastrófico en estos pacientes, cuyo sistema simpático está estimulado por la cocaína, es la administración de bloqueadores β . La acción de estos agentes produce una estimulación sin oposición de los receptores α , lo que puede provocar hipertensión grave y vasoconstricción coronaria. Asimismo, deben evitarse los bloqueadores de los canales del calcio, pues el efecto de la cocaína sobre el transporte del calcio induce una respuesta clínica impredecible. Las opciones terapéuticas recomendadas son los bloqueadores α , como fentolamina, o los vasodilatadores de acción directa, como la nitroglicerina, el nitroprusiato o la hidralacina.

Deben evitarse en la medida de lo posible los fármacos antiarrítmicos en los pacientes con intoxicación por cocaína, ya que las interacciones farmacológicas que afectan al transporte de electrolitos puede provocar efectos proarrítmicos o inestabilidad hemodinámica. Dada la semivida de eliminación relativamente corta de la cocaína (30-60 min), lo mejor suele ser mantener al paciente vigilado hasta que cesen las arritmias inducidas por la sustancia. Puede ser necesaria la cardioversión con corriente eléctrica continua (DC) para el tratamiento de los ritmos hemodinámicamente inestables. Probablemente, la adenosina es segura para terminar con las arritmias supraventriculares sostenidas.

La intoxicación por anfetaminas, LSD y psilocibina suele asociarse a taquicardia pronunciada, hipertensión y arritmia, y su tratamiento es en gran medida igual que el de la intoxicación por cocaína.

NARCÓTICOS

Los efectos depresores de los sistemas respiratorio y nervioso central son predominantes en el cuadro clínico de la intoxicación por narcóticos. Sin embargo, los agentes narcóticos como la heroína y la morfina también producen efectos cardiovasculares potencialmente mortales. Estos agentes actúan de manera directa sobre el centro vasomotor reduciendo la actividad simpática y potenciando la activi-

dad parasimpática. Asimismo, estimulan la liberación de histamina de los mastocitos y aumentan la automatidad electrofisiológica. Por tanto, la intoxicación narcótica puede acompañarse de una profunda bradicardia e hipotensión, así como de arritmias supraventriculares y ventriculares. Además, el uso de narcóticos puede precipitar un edema pulmonar no cardiogénico, que puede simular y complicar los verdaderos efectos cardiovasculares.

El tratamiento en caso de sobredosis de narcóticos es principalmente de soporte. La inestabilidad hemodinámica grave se trata con naloxona, un antagonista de los receptores de los narcóticos. La experiencia con fármacos antiarrítmicos en el tratamiento de la sobredosis de narcóticos es limitada, de modo que, como en el caso de la cocaína, es mejor evitar los agentes farmacológicos siempre que sea posible y permitir que el narcótico se metabolice. La cardioversión DC (con corriente continua) está indicada en los ritmos hemodinámicamente inestables. Si es necesario, las arritmias supraventriculares pueden tratarse con adenosina, bloqueadores β , verapamilo o digoxina.

ABUSO DE SUSTANCIAS EN ATLETAS

Los deportistas de competición y las personas que practican *bodybuilding* suelen abusar de ciertas sustancias con objeto de aumentar el rendimiento o ganar masa muscular. Los principales ingredientes de la mayoría de los productos estimulantes cardíacos que toman estos deportistas son efedrina, a menudo denominada por su nombre chino, *ma huang*, y cafeína. La efedrina y la cafeína pueden causar o agravar la hipertensión, y raramente se asocian a la miocardiopatía inducida por catecolaminas. Además, los efectos de la efedrina y la cafeína sobre la contractilidad miocárdica, la irritabilidad miocárdica y la vasoconstricción coronaria pueden ser en ocasiones peligrosos, especialmente en personas con miocardiopatía hipertrofica o síndrome de preexcitación.

El uso de esteroides anabolizantes está ampliamente extendido, aunque pueden causar múltiples efectos secundarios sobre el sistema cardiovascular. Los esteroides anabolizantes estimulan la aterogénesis al incrementar de manera drástica el colesterol LDL y reducir el colesterol HDL. Al parecer, estas sustancias favorecen secundariamente la hipertrofia del ventrículo izquierdo por la hipertensión que

inducen, aunque también es posible que sea por efecto anabolizante directo sobre el miocardio. Por último, los esteroides anabolizantes pueden tener efectos sobre la agregación plaquetaria y sobre la conducción cardíaca. Se han registrado casos esporádicos de IM y de muerte súbita cardíaca entre los usuarios de esteroides anabolizantes.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El abuso de sustancias es epidémico en las sociedades occidentales y parece que esta tendencia no cambiará. La prevención primaria en este terreno recae en la educación pública. El alcohol y el tabaco, sustancias legales, exacerban dos de las principales causas de muerte en la medicina cardiovascular, como son la arteriopatía coronaria y la hipertensión. El consumo de sustancias ilegales se cobra un precio muy elevado en los jóvenes en forma de enfermedades cardiovasculares, cuando en circunstancias normales no tienen por qué padecer ninguna. La alerta por parte de los médicos y la atención a estos asuntos puede destacar su gran importancia de cara al público general.

Bibliografía

- Burt A, Illingworth D, Shaw PR, et al. Stopping smoking after myocardial infarction. *Lancet* 1974;1:304-306.
- Fiore MC, Smith SS, Jorenby DE, et al. The effectiveness of nicotine patch for smoking cessation: A meta-analysis. *JAMA* 1994;263:2760-2765.
- Hurt RD, Sachs DL, Glover ED, et al. A comparison of sustained-release bupropion and placebo for smoking cessation. *N Engl J Med* 1997;337:1195-1202.
- Jorenby DE, Leischow SJ, Nides MA, et al. A controlled trial of sustained-release bupropion, nicotine patch, or both for smoking cessation. *N Engl J Med* 1999;340:658-691.
- Milionis HJ, Rizos E, Mikhailidis DP. Smoking diminishes the beneficial effect of statins: Observations from the landmark trials. *Angiology* 2001;52:575-587.
- Mouhaffel, AH, Madu EC, Satmary WA, Fraker TD. Cardiovascular complications of cocaine. *Chest* 1995;107: 1426-1434.
- Ronnevik PK, Gunderson T, Abrahamsen AM. Effect of smoking habits and timolol treatment on mortality and reinfarction in patients surviving acute myocardial infarction. *Br Heart J* 1985;54:134.
- Russell MA, Wilson C, Taylor C, Baker CD. Effect of general practitioners' advice against smoking. *Br Med J* 1979;2: 231-235.
- Willet WC, Green A, Stampfer MJ, et al. Relative and absolute excess risks of coronary heart disease among women who smoke cigarettes. *N Engl J Med* 1987;317: 1303-1309.

Capítulo 59

VIH y corazón

Kristine B. Patterson y Joseph J. Eron

El virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y el síndrome de inmunodeficiencia adquirida o sida afectan a más de 45 millones de personas en todo el mundo. El sida, definido inmunológicamente como un recuento de células T CD4⁺ de 200/μl o menos, o por la aparición de una enfermedad oportunista, es la manifestación más avanzada de la infección por VIH. No obstante, el espectro de la enfermedad es diverso, y el período entre la infección por VIH y el desarrollo del sida puede ser de muchos años. Los avances en el conocimiento y el tratamiento de la infección por VIH han dado como resultado una supervivencia más prolongada de los pacientes. Dada la creciente esperanza de vida, las enfermedades cardíacas relacionadas con el VIH son cada vez más prevalentes. Entre las manifestaciones cardíacas más frecuentes del VIH figuran la miocardiopatía dilatada, la miocarditis, el derrame pericárdico, la endocarditis, la hipertensión pulmonar, las neoplasias y las complicaciones derivadas del tratamiento antirretroviral, como las alteraciones en el metabolismo de los lípidos. El individuo infectado por el VIH también está sujeto a la aparición de enfermedades cardiovasculares tradicionales, algunas de las cuales pueden verse aceleradas por el tratamiento antirretroviral o por el propio virus. Este capítulo aborda las enfermedades cardíacas más frecuentes en las personas infectadas por el VIH, así como en qué medida las causas de estas afecciones son distintas en estos pacientes (fig. 59-1). También se ofrecen algunas consideraciones especiales acerca del tratamiento de las anomalías lipídicas y de la evaluación de la aterosclerosis.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL SIDA

Es frecuente que en los pacientes infectados por el VIH exista afectación cardíaca, especialmente en la fase tardía de la enfermedad. Existen importantes diferencias en cuanto al tiempo y a la frecuencia de las anomalías observadas en la afectación cardíaca relacionada con el VIH respecto a la población general. Entre los individuos infectados, las anomalías cardiovasculares observadas con mayor frecuencia son la pericarditis y el derrame pericárdico.

No obstante, con la excepción de la exploración en busca de enfermedades oportunistas, la evaluación de la enfermedad cardíaca en los pacientes infectados por el VIH no difiere de la que se puede realizar a la población general. Dado que los pacientes con sida son susceptibles de contraer infecciones oportunistas de tipo bacteriano, vírico, micótico y protozoario, la enfermedad cardíaca en los individuos infectados por el VIH suele estar causada por agentes patógenos oportunistas.

En cualquier caso, siempre que sea posible se dirigirá el tratamiento a la causa subyacente.

AFECCIÓN MIOCÁRDICA

Miocardiopatía dilatada

El sida es un factor etiológico cada vez más reconocido de miocardiopatía dilatada. Entre un 20 y un 40% de los pacientes con sida (y de los infectados por VIH desde mucho tiempo atrás pero sin diagnóstico definitivo de sida ni recuento de células T CD4 ≤ 200 células/mm³) presentan hallazgos ecocardiográficos que se corresponden con una miocardiopatía dilatada. Los más frecuentes son los siguientes: agrandamiento de las cuatro cámaras cardíacas, hipocinesia difusa del ventrículo izquierdo y un reducido acortamiento fraccional. La miocardiopatía dilatada suele producirse en una fase tardía de la infección por VIH y suele asociarse a una cifra muy baja de CD4.

La patogenia de la miocardiopatía relacionada con el sida o con el VIH es objeto de controversia. Entre las hipótesis se encuentra una disfunción ventricular resultante de la miocarditis, una miocarditis resultante de infecciones oportunistas y una función inmunológica deteriorada, así como miocardiopatías inducidas por sustancias o por la

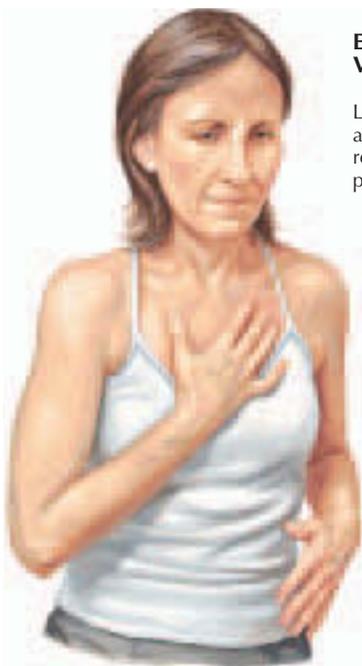
Enfermedad cardiovascular isquémica en pacientes VIH-positivos

Los inhibidores de la proteasa (IP) pueden estar asociados al desarrollo de aterosclerosis acelerada, por inducción de resistencia a la insulina, hipertensión y dislipemia en los pacientes infectados por el VIH.

C. Machado
M.D.
© ION
LABORATORIOS

Miocardiopatía dilatada

Esta enfermedad suele aparecer en una fase tardía de la infección, y está asociada a una cifra baja de CD4 y quizá también al uso de inhibidores nucleósidos de la transcriptasa inversa. Los hallazgos más frecuentes son: agrandamiento de las cuatro cámaras cardíacas, hipocinesia ventricular izquierda y acortamiento fraccional reducido



Manifestaciones habituales en la infección por VIH: pericarditis, derrame pericárdico, neoplasia cardíaca, pericarditis y endocarditis infecciosas, así como enfermedad cardiovascular isquémica y miocardiopatía. No obstante, la administración de TARGA hace que estas manifestaciones sean relativamente raras

La hipertensión pulmonar, detectada con mayor frecuencia entre la población joven, suele deberse a disfunción del ventrículo izquierdo

Figura 59-1. Manifestaciones cardíacas del sida.

nutrición. El desarrollo de una disfunción ventricular resultante de la miocarditis podría ser la hipótesis más lógica, pues se ha podido cultivar el VIH en muestras de biopsia de músculo cardíaco. De todos modos, existen pocas razones teóricas y datos *in vitro* que respalden la infección por VIH de las células miocárdicas, pues éstas carecen de receptores para CD4. Histológicamente existen tres características: a) infiltrados linfocitarios

con necrosis de las fibras miocárdicas; b) infiltrados linfocitarios sin necrosis, y c) miocarditis focal leve con infiltrado mononuclear. Los infiltrados mononucleares tienden a ser más frecuentes, aunque no son exclusivos, en individuos con una infección oportunista concomitante.

En la mayoría de los casos parece improbable que las infecciones oportunistas conduzcan a una miocarditis, puesto que en el

80% de los pacientes con miocarditis descubierta por biopsia no llega a encontrarse ningún factor etiológico específico. Los agentes patógenos oportunistas detectados en el 20% restante pueden ser de tipo vírico (citomegalovirus, herpes simple), protozooario (*Toxoplasma gondii*), bacteriano (*Mycobacterium tuberculosis*, *Mycobacterium avium-intracellulare*) y fúngico (*Cryptococcus neoformans*, *Aspergillus fumigatus*, *Candida albicans*, *Histoplasma capsulatum* y *Coccidioides immitis*).

Otra causa podría ser una respuesta inmunológica deteriorada. Los pacientes con sida tienen una función anormal de las células T colaboradoras que da como resultado una hipergammaglobulinemia no controlada y una elevada concentración de complejos inmunitarios séricos que pueden causar lesiones inflamatorias en el interior del miocardio. Los productos genéticos del VIH pueden unirse a las proteínas de la superficie de las células miocárdicas o modificarlas, lo que tiene como resultado la inducción de autoanticuerpos cardíacos circulantes que pueden desencadenar una reacción autoinmunitaria progresivamente destructiva.

Se ha postulado también que la carencia de nutrientes tiene un papel en la miocardiopatía asociada al sida o al VIH. Distintos estudios la han relacionado con deficiencias de selenio, l-carnitina y vitamina B₁. También se ha implicado a ciertas drogas (cocaína y alcohol), así como a agentes terapéuticos (zidovudina y otros análogos nucleósidos como la didanosina), lo cual deja abierta la posibilidad de que sean múltiples las causas que contribuyen a esta miocardiopatía, como sucede en el caso de otros factores contribuyentes sinérgicos a la miocardiopatía dilatada (v. cap. 12).

Las manifestaciones clínicas de la miocardiopatía dilatada en los pacientes VIH-positivos son parecidas a las de los pacientes no infectados. Durante la evaluación del paciente deberán considerarse causas reversibles como las infecciones y las carencias nutricionales que podrían contribuir a la miocardiopatía. Puede ser de utilidad consultar a un especialista en enfermedades infecciosas. Es recomendable el tratamiento estándar, con diuréticos, inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) o antagonistas de la angiotensina (y/u otros vasodilatadores) y bloqueadores β. Los agentes inotrópicos son útiles para el tratamiento a corto plazo del compromiso hemodinámico, como sucede en otros pacientes con miocardiopatía. Si un agente patógeno oportunista concreto contribuye a la miocardiopatía, se aconseja

tratarlo directamente. Los anticoagulantes deben utilizarse con precaución, pues los pacientes infectados por el VIH, especialmente los que han desarrollado sida, parecen correr un riesgo mayor de vasculopatía y lesiones intracraneales, que podrían inducir una hemorragia intracerebral.

Hipertensión pulmonar

La incidencia de hipertensión pulmonar asociada al VIH es de 1 entre 200 frente a la tasa de 1 entre 200.000 que presenta la población general. Esta afección es más frecuente en los varones jóvenes. Los factores de riesgo más comunes son el consumo de drogas por vía intravenosa, las relaciones homosexuales y la hemofilia. No existe correlación alguna entre una historia de infecciones oportunistas o la cifra de CD4 y la hipertensión pulmonar. Entre las posibles causas de hipertensión pulmonar secundaria se incluyen las infecciones pulmonares recurrentes de carácter vírico, bacteriano, parasitario y fúngico, la angéitis necrotizante secundaria al uso de drogas inyectables, los accidentes tromboembólicos y la disfunción ventricular izquierda. Los síntomas reflejan el grado de hipertensión pulmonar y de *cor pulmonale*.

Neoplasias cardíacas

Las dos neoplasias malignas más frecuentes asociadas a la infección por el VIH, el sarcoma de Kaposi (SK) y el linfoma no hodgkiniano (LNH), pueden afectar al corazón.

La afectación del corazón en el SK suele ser parte de un SK diseminado. El SK metastásico relacionado con el sida afecta a la capa visceral del pericardio seroso o a la grasa subepicárdica, y especialmente al tejido adyacente a una arteria coronaria mayor. Los hallazgos cardíacos clínicos suelen ser poco claros; en la mayoría de las ocasiones se encuentran en la autopsia. También puede producirse un taponamiento cardíaco y una constricción pericárdica fatales. La pericardiocentesis no tiene ningún papel diagnóstico en estos pacientes; se considera una práctica de alto riesgo, dada la naturaleza vascular de las lesiones del SK. Cuando se sospecha un derrame pericárdico inducido por el SK, el procedimiento de elección es la apertura de una ventana pericárdica para conseguir la descompresión y establecer el diagnóstico.

El linfoma no hodgkiniano, cuyo origen suelen ser las células B, es típicamente de alto grado y se disemina en una fase temprana de

la infección por VIH, especialmente en pacientes que han desarrollado sida, y tiene como resultado la afectación del corazón en una pequeña proporción de pacientes, los cuales pueden presentar insuficiencia cardíaca intratable, derrame pericárdico, taponamiento cardíaco o arritmias. Los pacientes con obstrucción mecánica pueden beneficiarse de una resección quirúrgica. En general, el pronóstico es malo, aunque se han dado casos de remisión clínica con quimioterapia combinada, un resultado que puede ser más frecuente en la era del tratamiento antirretroviral de gran actividad (TARGA).

ALECTACIÓN PERICÁRDICA

Derrame pericárdico y pericarditis

El derrame pericárdico es la forma más habitual de afectación cardíaca en los individuos infectados por el VIH. Normalmente aparece en las fases más avanzadas del proceso. Entre sus manifestaciones clínicas figuran los derrames asintomáticos detectados por ecocardiografía, la pericarditis con o sin constricción y el taponamiento fatal. La presentación clínica de una pericarditis aislada en los infectados por el VIH no es distinta de la de los no infectados. La pericarditis puede producirse con o sin derrame. En la mayoría de las ocasiones no puede determinarse la causa de la pericarditis en la infección por VIH, al igual que sucede en los individuos no infectados. Cuando se encuentran, las causas específicas del derrame pericárdico suelen estar relacionadas con infecciones oportunistas, como las producidas por agentes patógenos micobacterianos y fúngicos, así como el SK y el linfoma no hodgkiniano descritos anteriormente. Un derrame pericárdico puede aparecer también con nefropatía e insuficiencia renal asociadas al VIH.

Actualmente se recomienda la pericardiocentesis solamente para los derrames de gran tamaño o mal tolerados (incluido el taponamiento cardíaco; v. caps. 35 y 36) a efectos de evaluación de una infección oportunista diseminada o de una enfermedad sistémica, además de la infección por VIH. Los pacientes con infección por VIH/sida con derrame pericárdico tienen una incidencia anual de taponamiento cardíaco del 9%. El tamaño del derrame no se correlaciona con el tiempo de supervivencia; la presencia de un derrame es únicamente predictiva de una elevada mortalidad. Probablemente, esta alta mortalidad está relacionada con unas cifras más bajas de

CD4 en estos pacientes y, por tanto, con una enfermedad más avanzada.

ALECTACIÓN ENDOCÁRDICA

Endocarditis trombotica no bacteriana

En el sida, la lesión endocárdica más diagnosticada es la endocarditis trombotica no bacteriana (ETNB). Estas vegetaciones friables pueden aparecer en cualquiera de las cuatro válvulas, aunque las lesiones del lado izquierdo son las más habituales. La embolización sistémica de una ETNB es una causa rara de muerte en los pacientes que han desarrollado sida. En cifras globales, se calcula que la ETNB se produce en un 3-5% de los pacientes con sida, típicamente en los mayores de 50 años y más comúnmente en los pacientes con un síndrome caquético por VIH.

Endocarditis infecciosa

La endocarditis infecciosa (EI) en pacientes con sida suele aparecer entre los usuarios de drogas por vía parenteral. Los principales microorganismos responsables de las infecciones son *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus viridans*. Los pacientes infectados por el VIH corren mayor riesgo de desarrollar endocarditis por *Salmonella* que los pacientes inmunocompetentes, dada su mayor propensión a desarrollar bacteriemia durante las infecciones por *Salmonella*. La endocarditis fúngica, causada por microorganismos como *C. albicans*, *A. fumigatus*, *H. capsulatum* y *C. neoformans*, también es muy frecuente. La válvula tricúspide es la más comúnmente afectada. Por lo general no existen diferencias en cuanto a la presentación y a la supervivencia de la EI en pacientes con y sin infección por VIH. No obstante, los pacientes que se encuentran en una fase tardía de la infección tienen una mayor mortalidad que aquellos que se encuentran en una fase más temprana de la infección.

DISLIPEMIA EN PACIENTES CON SIDA

La dislipemia y la capacidad de acelerar la aterosclerosis se han convertido en importantes problemas para los médicos que tratan a pacientes con sida o con infección por VIH. Sin embargo, es importante señalar que los pacientes infectados ya presentaban alteraciones del metabolismo lipídico incluso antes de la institución del tratamiento TARGA. El aumento de los triglicéridos séricos, unas

concentraciones bajas de lipoproteínas de alta densidad (HDL), altas concentraciones de lipoproteínas de baja densidad (LDL) y unos valores reducidos de colesterol total son factores que se asocian a la progresión hacia el sida. Sin embargo, la complicación más frecuente de la dislipemia afecta a los pacientes infectados por el VIH que reciben TARGA. No se conocen del todo las implicaciones clínicas de la dislipemia asociada al tratamiento antirretroviral. Podría esperarse que los incrementos relacionados con el tratamiento del colesterol LDL (o no HDL) y, en menor medida, de los triglicéridos, sean causa de un incremento de la mortalidad cardiovascular, especialmente si se combinan con otras enfermedades asociadas al VIH y con las anomalías metabólicas derivadas de su tratamiento, como la resistencia a la insulina y la adiposidad visceral.

Los inhibidores de la proteasa (IP) elevan las concentraciones de colesterol total sérico en una media de 20 a 30 mg/dl a las pocas semanas de comenzar a administrarlos, aunque el grado de elevación del colesterol varía considerablemente de unos pacientes a otros. Estos incrementos del colesterol total se deben típicamente a elevaciones del colesterol LDL y, en un grado más variable, a aumentos del colesterol HDL. Así pues, puede haber un incremento del cociente colesterol total-colesterol HDL, aunque también puede no producirse. La hipertrigliceridemia está también relacionada con los IP, aunque no se han observado incrementos con todos ellos. Los aumentos de los triglicéridos pueden ser extremos, con elevaciones incluso de más de 1.000 mg/dl, especialmente en los tratados con ritonavir o con combinaciones de IP que contienen ritonavir. El inhibidor de la transcriptasa inversa no nucleósido (ITINN) efavirenz también se asocia a elevación de las concentraciones de lípidos. El colesterol total aumenta en las personas tratadas con efavirenz, aunque con elevaciones tanto del colesterol HDL como del LDL. Si se utiliza efavirenz en combinación con ritonavir, los incrementos de los lípidos, incluido el de los triglicéridos, pueden ser más acusados. Por el contrario, el ITINN nevirapina parece estar asociado a una mejoría del perfil lipídico.

Debería determinarse el perfil lipídico en ayunas antes de comenzar el tratamiento TARGA, y entre los 3 y 6 meses después de su inicio. Debe someterse a los pacientes a pruebas de detección de factores de riesgo cardiovascular como si fueran individuos no infectados con concentraciones lipídicas ele-

vadas. El tabaquismo, la hipertensión y la diabetes son enfermedades comórbidas frecuentes en los individuos infectados por el VIH. Además, al menos algunos de los IP, como el indinavir, están asociados a una reducción de la sensibilidad a la insulina; dichas reducciones pueden precipitar la manifestación de una intolerancia a la glucosa subyacente, con el consiguiente riesgo cardiovascular, a pesar de un control continuo de la glucemia. Para complicar aún más el problema, algunos individuos tratados con ciertos antirretrovirales fueron instruidos para que tomaran su medicación junto con comidas ricas en grasas. En primer lugar, deben ensayarse terapias no farmacológicas, como la realización de ejercicio y la modificación de la dieta, excepto en casos en que sea necesaria una intervención urgente, como en los pacientes con coronariopatía establecida.

La terapia debería seguir las recomendaciones del National Cholesterol Education Program. El tratamiento farmacológico de los pacientes con infección por VIH y dislipemia es problemático por las potenciales interacciones farmacológicas. Muchos de los inhibidores de la 3-hidroxi-3-metilglutaril coenzima A reductasa, o estatinas, se metabolizan principalmente a través del citocromo P450 3A4. Por tanto, es probable que se produzcan interacciones entre estos fármacos y los IP, que inhiben el CYP3A4. Entre los posibles problemas se halla una mayor predisposición a la toxicidad muscular esquelética (mialgias) o hepática, causada por las elevadas concentraciones de estatinas. De modo parecido, las interacciones entre las estatinas y los ITINN nevirapina y efavirenz, que inducen el CYP3A4, pueden tener como resultado menores concentraciones séricas de estatinas. Dado que la lovastatina y la simvastatina son ampliamente metabolizadas por el CYP3A4, es muy probable que se produzca toxicidad cuando se administran estos agentes junto con IP; debería evitarse su uso en estos pacientes. Por su parte, la fluvastatina es metabolizada por el CYP2C9 y, por tanto, es más probable que interactúe con el nelfinavir. El metabolismo de la atorvastatina es menos dependiente del CYP3A4, por lo que cabe esperar aumentos más moderados de las concentraciones de este agente si se administra junto con ritonavir, saquinavir o ambos. La pravastatina no tiene interacciones importantes con el P450, aunque sus concentraciones pueden disminuir si se administra con inductores del metabolismo hepático como ritonavir, nevirapina o efavirenz.

Los fibratos pueden ser alternativas eficaces en los pacientes tanto con hipercolesterolemia como con hipertrigliceridemia. La actividad de la lipoproteína lipasa (LPL) se ve disminuida en los pacientes infectados por el VIH y con hiperlipemia tratados con IP, lo cual provoca un desplazamiento hacia la LDL densa más aterogénica. Los fibratos incrementan la actividad de la LPL e inducen una reducción de la LDL densa, disminuyendo así tanto el colesterol LDL como los triglicéridos. Los fibratos se metabolizan principalmente por acción de las enzimas P450 hepáticas, y en principio sólo afectan al CYP4A; esto explica la escasa probabilidad de que se produzcan interacciones farmacológicas clínicamente significativas con los IP. En los casos de hipertrigliceridemia e hipercolesterolemia refractarias son necesarios tanto un fibrato como una estatina, aunque ello aumente el riesgo de toxicidad. El ácido nicotínico reduce el colesterol LDL pero puede empeorar la resistencia a la insulina y debería evitarse en los pacientes que toman IP. Sin embargo, el ácido nicotínico puede desempeñar un papel en la hipertrigliceridemia aislada. Se desaconsejan las resinas intercambiadoras de aniones (secuestradoras de ácidos biliares), pues su uso puede asociarse a mayores concentraciones de triglicéridos y se desconocen sus efectos sobre la absorción de fármacos antirretrovirales. Podría ser una opción el cambio de la terapia con IP a otros agentes potentes con menor impacto sobre los lípidos, como nevirapina o abacavir, o uno de los nuevos IP, atazanavir, que no ejerce ningún efecto sobre los lípidos.

ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR ISQUÉMICA EN LOS PACIENTES CON SIDA

Cada vez se observa una mayor asociación entre la enfermedad cardiovascular isquémica y la infección por VIH y el TARGA. Los accidentes cardiovasculares isquémicos son más frecuentes en individuos infectados por el VIH con factores de riesgo tradicionales, como tabaquismo, hipertensión, historia familiar de enfermedad coronaria prematura e hipercolesterolemia. La contribución de la infección por VIH al proceso es compleja. Posibles factores de riesgo adicionales son una cifra baja de linfocitos CD4 y una mayor duración de la infección por VIH. Al compararlos en un estudio con individuos coetáneos no infectados, los pacientes con infección por VIH presentaron una incidencia de casi el doble de enfermedad coronaria y ac-

cidentes coronarios, como infartos de miocardio. Este potencial de aceleración de la aterosclerosis en los pacientes con VIH puede relacionarse con el uso de IP, que podría contribuir indirectamente al desarrollo de enfermedad cardiovascular por inducción de resistencia a la insulina, hipertensión, menopausia prematura y dislipemia, o podría estar asociada al propio VIH. Desde la institución del tratamiento TARGA, la mortalidad global de los individuos infectados por VIH ha disminuido. No obstante, casi el 7% de las muertes se debe a enfermedad cardiovascular. Los clínicos deben tratar agresivamente los factores de riesgo tradicionales y estar alerta frente al potencial de aceleración de la aterosclerosis.

PERSPECTIVAS FUTURAS

La incidencia de cardiopatía es superior en los individuos infectados por el VIH que en sus coetáneos de la población general. Sin embargo, desde la introducción del tratamiento TARGA, la incidencia global ha experimentado una reducción significativa, especialmente la de pericarditis y la de miocardiopatía dilatada. Esta reducción refleja con toda probabilidad una menor incidencia de infecciones oportunistas, un mayor control de la replicación del VIH, una mejor función inmunológica y un mayor bienestar observado en estos pacientes. Por desgracia, la dislipemia y la capacidad de acelerar la aterosclerosis tenderán a ser más frecuentes a medida que más pacientes reciban tratamiento con regímenes antirretrovirales combinados de IP y posiblemente con otros agentes antirretrovirales asociados a incrementos de las concentraciones de colesterol y de triglicéridos.

Bibliografía

- Barbaro G, Di Lorenzo G, Grisorio B, et al. Incidence of dilated cardiomyopathy and detection of HIV in myocardial cells of HIV-positive patients. Gruppo Italiano per lo Studio Cardiologico dei Pazienti Affetti da AIDS. *N Engl J Med* 1998;339:1093-1099.
- David M, Hornung R, Fichtenbaum CJ. Ischemic cardiovascular disease in persons with human immunodeficiency virus infection. *Clin Infect Dis* 2002; 34:98-102.
- Dubé, MP, Sprecher D, Henry WK, et al. Preliminary guidelines for the evaluation and management of dyslipidemia in adults infected with human immunodeficiency virus and receiving antiretroviral therapy: Recommendations of the Adult AIDS Clinical Trial Group Cardiovascular Disease Focus Group. *Clin Infect Dis* 2000;31:1216-1224.

- Lewis, W. Cardiomyopathy in AIDS: A pathophysiological perspective. *Prog Cardiovasc Dis* 2000;43: 151-170.
- Merigan TC Jr, Bartlett JG, Bolognesi D, eds. *Textbook of AIDS Medicine*. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1999.
- National Institutes of Health. Cholesterol lowering in the patient with coronary artery disease: Physician monograph-National Cholesterol Edu-

- cation Program. September 1997 (NIH Publication 97-3794).
- Pugliese A, Isnardi D, Saini A, et al. Impact of highly active antiretroviral therapy in HIV-positive patients with cardiac involvement. *J Infect* 2000;40:282-284.
- Yunis NA, Stone VE. Cardiac manifestations of HIV/AIDS: A review of disease spectrum and clinical management. *J Acquir Immune Defic Syndr Hum Retrovirol* 1998;18: 145-154.

Capítulo 60

Epidemiología cardiovascular

Georgeta D. Vaidean

La epidemiología cardiovascular tuvo su origen en la necesidad de cuantificar la probabilidad de desarrollar un evento coronario; emergió como un puente entre las ciencias básicas, la población y la investigación clínica, y propició una investigación interdisciplinaria en farmacogenética, proteómica, biomarcadores, bioinformática y técnicas de imágenes funcionales. Este explosivo crecimiento de la información queda ilustrado por las búsquedas en MEDLINE de las palabras *cardiovascular risk factors* (factores de riesgo cardiovascular): una de ellas, restringida al período 1960-1990, ofrece 845 artículos, mientras que la misma búsqueda, acotada a los años 1991-2002, proporciona 6.883 artículos. Una mejor comprensión de la patogenia, etiología, historia natural, mecanismos subyacentes y la base molecular de la enfermedad cardiovascular, así como un enfoque más ajustado en cuanto al diseño e interpretación de los estudios intervencionistas, han revelado múltiples aplicaciones para la investigación de la epidemiología cardiovascular.

FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR

La epidemiología cardiovascular y la cardiología preventiva basada en la evidencia han evolucionado en torno al concepto de factores de riesgo cardiovascular, que actualmente constituye un elemento fundamental de la evaluación clínica y la toma de decisiones. Un factor de riesgo cardiovascular es una característica personal o ambiental (natural o social) cuya presencia está asociada a una elevada probabilidad de desarrollar un determinado problema cardiovascular, a corto o largo plazo, en un momento posterior de la vida. Entre las características de estos factores se encuentran las siguientes: su distribución e influencia son distintas de una población a otra; no siempre son necesarios y/o suficientes para el desarrollo de una cardiopatía coronaria clínicamente visible; se acogen al cálculo de probabilidad, pues su importancia reside en sus asociaciones estadísticas en cada población y, además, no son necesariamente elásticos. La magnitud de la reducción de riesgo conseguida mediante terapia podría no ser equivalente al incremento del riesgo.

Categorías de factores de riesgo

La cardiopatía coronaria (CC) es una enfermedad multifactorial de «causas» superpuestas (tabla 60-1). Se han descrito más de 300 factores asociados a la CC. Un taller del National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI) sobre la evaluación del riesgo car-

diovascular clasificó los factores implicados en la patogenia de un evento coronario mayor en distintos niveles: aterogénico mayor, carga de placa, condicional, subyacente, susceptibilidad, indeterminado y protector. El paradigma de superposición de múltiples capas tiene varios mecanismos de acción e interacciones entre los distintos niveles.

PREDICCIÓN DEL RIESGO CARDIOVASCULAR: MÉTODOS DE EVALUACIÓN DEL RIESGO GLOBAL

Importancia clínica de las estimaciones globales del riesgo de CC

La evaluación del riesgo cardiovascular global basada en los principales factores de riesgo cardiovascular tiene tres propósitos de interés clínico: *a)* identificar a los pacientes de alto riesgo que deberían recibir atención inmediata; *b)* motivar a los pacientes para que cumplan las terapias de reducción de riesgo, y *c)* modificar la intensidad de los esfuerzos para la reducción del riesgo basada en el cálculo del riesgo global (fig. 60-1). Las decisiones terapéuticas basadas en medidas cuantificables mejoran la toma de decisiones clínicas, aumentan la motivación y el cumplimiento del tratamiento por parte de los pacientes y pueden servir para una buena planificación económica. Las recomendaciones para el tratamiento de los factores de riesgo individuales aconsejan emparejar la intensidad de la terapia preventiva con el riesgo cardiovascular absoluto. La investigación epidemiológica cardiovascular se esfuerza cada día

Tabla 60-1
Categorías de los factores de riesgo

Carga de placa como factor de riesgo

- Edad (relacionada con el período de tiempo que un individuo está expuesto a los factores de riesgo)

Principales factores de riesgo

- Tabaquismo
- Presión arterial elevada
- Concentraciones séricas elevadas de colesterol LDL y total
- Concentración sérica baja de colesterol HDL
- Historia de diabetes mellitus

Factores de riesgo condicionales

- Concentración sérica elevada de triglicéridos
- Partículas LDL pequeñas
- Concentración sérica elevada de lipoproteína (a)
- Concentración sérica elevada de homocisteína
- Factores protrombóticos: PAI-1, fibrinógeno
- Marcadores inflamatorios (p. ej., PCR)

Factores de riesgo subyacentes

- Sobrepeso, obesidad (especialmente obesidad abdominal)
- Falta de actividad física
- Sexo masculino
- Historia familiar de muerte prematura por CC
- Resistencia a la insulina
- Factores socioeconómicos
- Factores psicológicos y conductuales relacionados con una reacción inadecuada al estrés

Otros factores de riesgo que cabe tener en cuenta

- Ácido úrico
- Hematócrito
- Frecuencia cardíaca en reposo
- Agentes infecciosos
- Factores medioambientales: contaminación atmosférica

CC, cardiopatía coronaria; PCR, proteína C reactiva; HDL, lipoproteína de alta densidad; LDL, lipoproteína de baja densidad; PAI-1, receptor 1 del activador del plasminógeno.

Reproducido con autorización de Smith SC Jr, Greenland P, Grundy SM. AHA Conference proceedings. Prevention Conference V. Beyond secondary prevention: Identifying the high-risk patient for primary prevention: Executive summary. American Heart Association. *Circulation* 2000; 101: 111-116.

más por cuantificar este riesgo global mediante modelos predictivos.

El evento predicho con mayor frecuencia es la incidencia de CC. Por definición, ésta puede incluir angina de pecho, angina inestable, infarto de miocardio (IM) no reconocido, IM reconocido y muerte por CC. Cuando se marcan los puntos de corte del riesgo a fin de seleccionar a los pacientes para terapias específicas, definir las variables de valoración coronarias es fundamental. Asimismo, es también de gran importancia el reconocimiento

de la insuficiencia cardíaca sintomática, la hospitalización por angina inestable, la necesidad de prácticas de revascularización y los cambios en la capacidad funcional y la calidad de vida.

Riesgo relativo frente a riesgo absoluto

El *riesgo global absoluto* se define como la probabilidad de que se desarrolle CC en una persona durante un período especificado, en presencia de factores de riesgo cardiovascular. El riesgo absoluto se considera un determinante crucial a la hora de decidir si iniciar una terapia farmacológica y cuándo hacerlo. El riesgo absoluto puede calcularse a corto plazo, generalmente a los 10 años, a largo plazo o para toda la vida. El *riesgo relativo* es el índice de la probabilidad de CC en personas con y sin presencia de factores de riesgo o a una determinada intensidad de un factor de riesgo. La diferencia entre riesgo relativo y riesgo absoluto puede explicarse con el ejemplo de la concentración de colesterol sérico.

Un adulto joven con una concentración muy elevada de colesterol sérico corre un riesgo bajo de CC, aunque su riesgo relativo es alto, en comparación con un adulto joven con una concentración baja de colesterol sérico. Es poco probable que se produzca una CC en el adulto joven con hipercolesterolemia en los próximos 10 años, pero la probabilidad individual de experimentar una CC prematura a largo plazo (es decir, antes de los 65 años) es elevada.

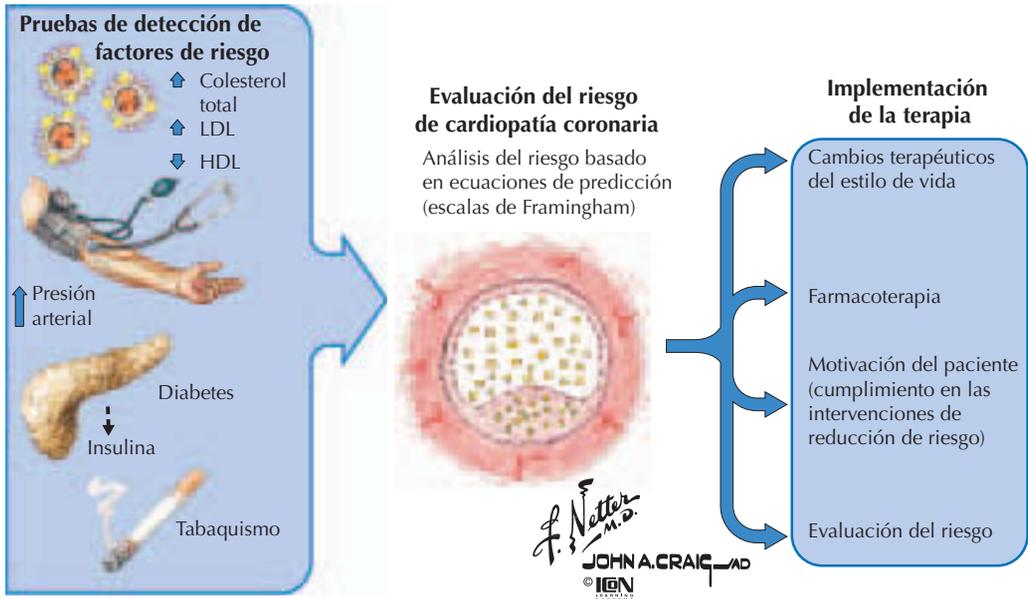
Así pues, el objetivo de reducir las concentraciones elevadas de colesterol sérico es retrasar la aterogénesis durante la vida, y no sólo prevenir un IM en la siguiente década.

Métodos de evaluación del riesgo

La evaluación del riesgo cardiovascular utiliza dos métodos principales: el recuento simple y los modelos matemáticos.

Recuento

El recuento simple de los principales factores de riesgo cardiovascular permite clasificar a grandes rasgos a los sujetos asintomáticos según su probabilidad de sufrir un evento coronario. Se trata de un método rápido de complejidad limitada para la práctica diaria y de fácil puesta en práctica. Sin embargo, no contempla la intensidad de los factores de riesgo ni su impacto sinérgico sobre el riesgo cardiovascular global. Por estos mo-



En el ámbito clínico, el análisis del riesgo de la CC es importante para la identificación de los pacientes de alto riesgo que deben recibir intervención inmediata, para motivar al paciente a que cumpla la terapia de reducción de riesgo, y para reducir los esfuerzos para la modificación de riesgos a partir del cálculo del riesgo total

Pruebas de detección de una aterosclerosis subclínica

La angiografía coronaria por RM permite visualizar la composición y tamaño de la placa, y detecta las áreas propensas a rotura

La proteína C reactiva es un marcador establecido de inflamación de bajo grado

El riesgo de muerte por CC se triplica en los varones con anomalías electrocardiográficas. La variabilidad de la frecuencia cardíaca, los aspectos espaciales de la repolarización o la recuperación de la frecuencia cardíaca después del ejercicio son índices electrocardiográficos de posible utilidad

La TEP puede ser de gran utilidad en la detección de una disfunción endotelial temprana, así como en la monitorización no invasiva de las modificaciones de los factores de riesgo

TC por haz de electrones. El calcio en la arteria coronaria detectado mediante tomografía por haz de electrones es un índice potencialmente valioso para la evaluación de la carga de placa en la a. coronaria

La presión arterial tobillo-brazo para la detección de una arteriopatía periférica está directamente relacionada con un aumento de la prevalencia de la CC

El grosor de la íntima-media de la carótida es un buen indicador de la presencia y grado de aterosclerosis coronaria

Arteria braquial (normal)

Arteria braquial (anormal)

Arterias pedia y tibial posterior (normal)

Arterias pedia y tibial posterior (anormal)

Uno de los principales objetivos de la cardiología preventiva es la medición y la monitorización de la aterosclerosis en individuos asintomáticos, así como la identificación de los candidatos más apropiados para una prevención primaria agresiva

Figura 60-1. Predicción del riesgo cardiovascular.

tivos, se considera que el recuento simple posee una capacidad de predicción reducida.

Valores de riesgo basados en modelos matemáticos

Un método más refinado es el uso de ecuaciones predictivas, con las que puede obtenerse una cuantificación del riesgo absoluto. Las ecuaciones predictivas se han generado a través de diversos estudios de cohortes. De éstas, las más conocidas son las ecuaciones de riesgo de Framingham.

Cálculo del riesgo mediante la escala de Framingham

El Framingham Heart Study generó unas ecuaciones de predicción para calcular el riesgo de CC basadas en modelos de regresión multivariados. Los resultados predichos son la CC total y la «CC dura». En el estudio Framingham, los métodos basados en el colesterol total (CT) y en el colesterol LDL, ya sean en forma de variables continuas o categóricas, son similares en cuanto a capacidad para predecir los eventos de CC inicial. Sin embargo, abundantes datos y ensayos clínicos sugieren que el colesterol LDL es la principal lipoproteína aterogénica. Por tanto, el uso de las concentraciones de colesterol LDL en el ámbito clínico es importante, siempre que se disponga de muestras en ayunas. A pesar de los estudios que defienden el uso del cociente colesterol total:colesterol HDL, éste no se empleó en las predicciones de Framingham por dos razones. En los extremos de la distribución del CT o del colesterol LDL, unos cocientes iguales pueden no indicar el mismo riesgo de CC y, no menos importante, el uso de un cociente puede dificultar que el médico se concentre en valores separados.

El valor de presión arterial (PA) utilizado en la Framingham Risk Score se obtiene en el momento de la evaluación independientemente de si el paciente está tomando fármacos antihipertensivos. Se necesita el valor medio de un conjunto de mediciones de la PA para determinar con precisión la concentración basal. La diabetes se define como una concentración de glucosa plasmática en ayunas mayor de 126 mg/dl. La designación de «fumador» indica cualquier consumo de cigarrillos durante los últimos 30 días.

Las escalas de riesgo de Framingham proporcionan dos métodos para calcular el riesgo cardiovascular. El primero consiste en la comparación del riesgo estimado de un indi-

Tabla 60-2
Riesgo bajo

Definición

El Framingham Heart Study define el riesgo bajo como el riesgo de CC a una edad determinada conferido por la combinación de todos los parámetros indicados a continuación

Parámetros

- Colesterol total sérico 160-199 mg/dl o colesterol LDL 100-129 mg/dl
- Colesterol HDL \geq 45 mg/dl en hombres y \geq 55 mg/dl en mujeres
- PAS $<$ 120 mmHg y PAD $<$ 80 mmHg
- No fumador
- Sin historia de diabetes mellitus

CC, cardiopatía coronaria; HDL, lipoproteína de alta densidad; LDL, lipoproteína de baja densidad.

Reproducido con autorización de Grundy SM, Pasternak R, Greenland P, et al. Assessment of cardiovascular risk by use of multiple-risk-factor assessment equations: A statement for health-care professionals from the American Heart Association and the American College of Cardiology. *Circulation* 1999; 100: 1481-1492. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/cgi/reprint/100/13/1481.pdf>

viduo con el riesgo absoluto de una persona de bajo riesgo, es decir, de una persona que no ha presentado factores de riesgo durante un largo período. Ésta es la mejor forma de evaluar todo el potencial de reducción de riesgo, si se introduce en una etapa relativamente temprana de la vida (tabla 60-2). El exceso de riesgo total puede calcularse restando el riesgo absoluto de una persona de bajo riesgo y de la misma edad y sexo, del que presenta el paciente evaluado. El segundo método consiste en la comparación del riesgo estimado de un individuo con el valor medio de una persona de la misma edad y sexo. Este método es de uso frecuente, a pesar de que tiende a subestimar el componente prevenible del riesgo coronario, dada la alta prevalencia de la aterosclerosis coronaria en los países desarrollados. Para facilitar el uso de la predicción de riesgo en la práctica clínica, y partiendo de estas ecuaciones, se han distribuido amplia y públicamente unas tablas graduadas de riesgo simple (v. Recursos).

Estas ecuaciones de predicción del riesgo pueden extrapolarse con toda fiabilidad a otros ámbitos. Comparaciones realizadas recientemente muestran que, dentro de las fluctuaciones de la muestra, las ecuaciones de Framingham discriminan razonablemente entre los sujetos que han desarrollado una CC clínica y los que no lo han hecho en otras poblaciones (no Framingham). Sin embargo, al aplicarlas a mujeres y hombres estadounidenses de

origen japonés, hispano y nativo americano, se aprecia una cierta necesidad de recalibración mediante un trabajo futuro que emplee datos sobre prevalencia y tasas de eventos de CC específicos de cada grupo de población.

IMPLEMENTACIÓN: LA FRONTERA FINAL DE LA CARDIOLOGÍA PREVENTIVA

Un gran número de datos demuestran la eficacia de la modificación de los factores de riesgo en los sujetos con aterosclerosis. Los factores de riesgo cardiovascular se contemplan en el ámbito intervencionista por su susceptibilidad de ser modificados, desde las intervenciones de eficacia probada hasta las de efectividad poco probable (tabla 60-3).

Se han publicado recomendaciones para el tratamiento de los factores de riesgo a partir de resultados convincentes en fisiopatología, biología molecular, estudios epidemiológicos y ensayos clínicos aleatorios, tanto en prevención primaria como secundaria. Sin embargo, pocas veces se ponen en práctica tales recomendaciones, de modo que fracasan en su intento de influir en la práctica clínica, a pesar de la amplia diseminación de algoritmos para la detección de factores de riesgo cardiovascular y del tratamiento de la hipertensión y de los trastornos lipídicos.

Detección y tratamiento de los factores de riesgo cardiovascular en la práctica médica

A menudo se afirma que alrededor del 50% de los IM se producen en pacientes sin manifestaciones previas de factores de riesgo. Recientemente, algunos investigadores han determinado que esta cifra no alcanza el 50%; sin embargo, sigue siendo un dato significativo y ha estimulado los esfuerzos de la comunidad científica en busca de nuevos factores de riesgo que pudieran contribuir a una detección y tratamiento tempranos a fin de evitar futuros eventos de CC. No obstante, es igual de importante plantearse qué estrategias de prevención deben emplearse en el otro 50%, formado por pacientes con factores de riesgo cardiovascular tradicionales en el momento de aparición de los síntomas. En una muestra aleatoria de revisiones retrospectivas de informes de pacientes ingresados en unidades de cuidados intensivos coronarios, resultaron decepcionantes las tasas de detección de factores de riesgo de CC, las tasas de consejos sobre tabaquismo, dieta y ejercicio, y el nivel de utilización de los algoritmos del National Cholesterol Education

Tabla 60-3

Clasificación de los factores de riesgo cardiovascular desde la perspectiva intervencionista

Factores para los que se ha demostrado que la intervención reduce el riesgo de CC

- Dieta
- Colesterol total y colesterol LDL
- Terapia antitrombótica
- Tabaquismo
- Hipertensión
- Modificación de riesgo multifactorial

Factores para los que es probable que las intervenciones reduzcan el riesgo de CC

- Historia de diabetes
- Inactividad física/ejercicio
- Obesidad
- Colesterol HDL
- Triglicéridos y colesterol asociado a LDL pequeña y densa
- Terapia hormonal sustitutiva

Factores que, si se modifican, pueden reducir el riesgo de CC

- Factores psicosociales
- Estrés oxidativo
- Lipoproteína (a)
- Hiperhomocitemia

Factores que no pueden modificarse o cuya modificación sería improbable que redujera el riesgo de CC

- Historia familiar y genética
- Edad

CC, cardiopatía (arteriopatía) coronaria; HDL, lipoproteína de alta densidad; LDL, lipoproteína de baja densidad.

Datos obtenidos de Forrester JS, Merz CN, Bush TL, et al. 27th Bethesda Conference: Matching the intensity of risk factor management with the hazard for coronary disease events. Task Force 4. Efficacy of risk factor management. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 991-1006.

Program (NCEP). Aproximadamente la mitad de los fumadores afirman que sus médicos nunca les han aconsejado que dejen de fumar. Incluso en la prevención secundaria, el tratamiento de los factores de riesgo es menos que satisfactorio.

Los índices de control de la presión arterial son deficientes. Los datos del National Health and Nutrition Examination Survey (el barómetro de alerta, tratamiento y control de la hipertensión en Estados Unidos) muestran que las mejoras iniciales desde la publicación de las recomendaciones del Fifth Joint National Committee on the Prevention, Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure (JNC V) en 1993 han comenzado a deteriorarse.

Tabla 60-4
Obstáculos para la implementación
de los servicios preventivos

<i>Paciente</i>
<ul style="list-style-type: none"> • Falta de conocimiento y motivación • Falta de acceso a la asistencia • Factores culturales y sociales
<i>Médico</i>
<ul style="list-style-type: none"> • Enfoque basado en el problema • La retroalimentación recibida sobre la prevención es negativa o neutra • Limitaciones de tiempo • Falta de incentivos • Falta de formación • Falta de comunicación entre especialistas y generalistas • Falta de percepción de legitimidad
<i>Sistema sanitario</i>
<ul style="list-style-type: none"> • Prioridad de la asistencia aguda • Falta de recursos e instalaciones • Falta de sistemas para servicios preventivos • Limitaciones económicas y de tiempo • Poca comunicación entre especialistas y profesionales de la atención primaria • Falta de políticas y de estándares
<i>Comunidad/sociedad</i>
<ul style="list-style-type: none"> • Falta de políticas y de estándares • Falta de reembolso

Del *Journal of the American College of Cardiology* 27(5), Pearson TA, McBride PE, Millar NH, et al. 27th Bethesda Conference: Matching the intensity of risk factor management with the hazard for coronary disease events. Task Force 8. Organization of preventive cardiology service, 1039-47, 1996, con autorización de la American College of Cardiology Foundation.

Una terapia hipolipemiente agresiva previene eventos cardíacos recurrentes y reduce la mortalidad total en pacientes con CC conocida, así como en individuos asintomáticos. A pesar de la sólida evidencia de los beneficios de su control para la salud, la hiperlipemia sigue siendo un problema poco detectado y tratado. Por ejemplo, en numerosos estudios desarrollados en distintos entornos clínicos (como unidades de cuidados intensivos coronarios, hospitales de veteranos o consultas médicas), un 33% de los pacientes con enfermedad cardiovascular no se sometió a pruebas de detección con perfiles lipídicos. Además, sólo alrededor del 35% de los que seguían la terapia médica indicada (según las recomendaciones del National Cholesterol Education Program) recibieron fármacos hipolipemiantes en prevención primaria, y sólo un 67% recibió medicacio-

nes en prevención secundaria. Además, entre los pacientes que tienen prescrita una terapia hipolipemiente, sólo una parte alcanza niveles aceptables de reducción del colesterol LDL. En términos globales, en el Lipid Treatment Assessment Project únicamente se lograron concentraciones de colesterol LDL que cumplieran el objetivo o eran inferiores al objetivo en un 38% de los pacientes. Además, cuanto mayor era el número de factores de riesgo, más baja era la proporción de concentraciones objetivo alcanzadas por los pacientes.

Obstáculos para la implementación de servicios y estrategias preventivas para mejorar el cumplimiento de las recomendaciones

Es inevitable que se produzcan retrasos antes de que la comunidad médica acepte los resultados de una investigación y que éstos se apliquen en la práctica clínica rutinaria. Sin embargo, es importante que se adopten las recomendaciones validadas y los nuevos hallazgos tan rápida y extensamente como sea posible. Los obstáculos potenciales a la adopción de nuevas estrategias se distribuyen en tres áreas: *a)* los relacionados con el paciente; *b)* los relacionados con el sistema sanitario y la sociedad en conjunto, y *c)* los que tienen que ver con la conducta del médico (tabla 60-4).

PERSPECTIVAS FUTURAS

Uno de los grandes objetivos de la cardiología preventiva es la medición y monitorización de la aterosclerosis en individuos asintomáticos, así como la identificación de los candidatos apropiados para una prevención primaria agresiva. A pesar de que las técnicas de imagen no invasivas de la aterosclerosis y la identificación de marcadores séricos son factores muy prometedores para la cuantificación de la carga aterosclerótica y la predicción de eventos coronarios, no deberían considerarse sustitutivos sino complementarios de las pruebas tradicionales de detección de factores de riesgo. En cuanto a la evaluación de su potencial como herramientas de detección y predicción, estas nuevas pruebas deberían determinar si los intentos de detección con estos nuevos elementos tienen mayor valor en la medición del riesgo cardiovascular y si permiten mejorar los resultados que hasta la fecha están dando las recomendaciones actuales de reducción de riesgo. Entre las pruebas más prometedoras figuran los hallazgos

electrocardiográficos recientemente estudiados, la TC por haz de electrones, la angiografía coronaria por resonancia magnética, la tomografía por emisión de positrones (TEP), el índice tobillo-brazo de PA, el grosor íntima-media de la carótida mediante ecografía, la proteína C reactiva y, posiblemente, la evidencia de exposición a ciertos agentes infecciosos.

En el estudio Multiple Risk Factors Intervention Trial (MRFIT), el riesgo de muerte por CC para varones con alguna anomalía electrocardiográfica triplicó el de los que no mostraron ninguna alteración en el ECG. Los nuevos índices electrocardiográficos, como la variabilidad de la frecuencia cardíaca, los aspectos espaciales de la repolarización o la recuperación de la frecuencia cardíaca después de una prueba de ejercicio, podrían añadirle a esta técnica nuevas utilidades clínicas y epidemiológicas.

Dado que la calcificación coronaria aumenta con la edad, la valoración con TC por haz de electrones podría ser capaz de sustituir a la edad como marcador subrogado de la carga de placa coronaria. Sin embargo, al carecer de capacidad de detección de ateroma no calcificado, la TC por haz de electrones podría suponer una mejora sobre los factores de riesgo convencionales en cuanto a predicción de la carga angiográfica de la aterosclerosis pero no en la predicción de los eventos coronarios.

La angiografía coronaria por resonancia magnética es una herramienta de investigación que pretende plasmar en imágenes la composición y tamaño de las placas, y detectar las áreas susceptibles de rotura. Aunque no es capaz de detectar con precisión las estenosis pequeñas, supone una potencial fuente de información sobre la relevancia anatómica y funcional de las placas ateroscleróticas, pues permite la visualización tridimensional de las arterias coronarias, así como la evaluación de la perfusión, del flujo coronario, de la reserva de flujo, de la contractilidad, de las anomalías de movilidad de la pared arterial inducidas por estrés y del metabolismo cardíaco. La TEP, tal como se usa actualmente, es de aplicabilidad limitada como prueba de detección, ya que carece de la capacidad para detectar estenosis coronarias menores del 50%; podría desempeñar un papel en el futuro en la detección de disfunciones endoteliales tempranas y como monitorización no invasiva de las modificaciones de los factores de riesgo en individuos asintomáticos.

La detección de la arteriopatía periférica mediante el índice tobillo-brazo (ITB) de la PA está directamente relacionada con una mayor prevalencia de CC, demuestra la implicación aterosclerótica de múltiples lechos vasculares y es una prueba simple y económica. Un ITB inferior a 0,90 en cualquiera de las piernas indica arteriopatía periférica; cuanto más bajo es el valor del índice, más grave será la obstrucción. Un ITB anormal hace que un individuo asintomático pase a una categoría de mayor riesgo.

Se ha demostrado en poblaciones una correlación entre el grosor de la íntima-media de la carótida y el riesgo cardíaco, aunque su capacidad predictiva de CC resulta menos claro en casos individuales. El grosor de la íntima-media de la carótida es un buen indicador de la presencia y del grado de la aterosclerosis coronaria; existe una relación directa entre el engrosamiento de la íntima-media y la probabilidad de una CC significativa coexistente.

La proteína C reactiva (PCR), especialmente si se mide por ensayos de alta sensibilidad (hs-PCR), es un marcador establecido de inflamación sistémica de grado bajo, y su vínculo con la enfermedad cardiovascular está muy bien documentado. Entre las ventajas de la PCR se encuentran su sensibilidad, seguridad, comodidad y excelente relación coste/eficacia; existen análisis estandarizados de gran validez y reproducibilidad.

Varios ensayos clínicos a gran escala están estudiando ciertos agentes infecciosos (*Helicobacter pylori*, citomegalovirus, *Chlamydia pneumoniae*) y su papel en la aterogénesis y en los objetivos primarios de la CC, aunque todavía no resulta claro si la presencia de estos agentes infecciosos constituye la verdadera causa o se trata simplemente de microorganismos de presencia irrelevante.

La investigación en epidemiología cardiovascular ha contribuido al entendimiento del proceso de la aterosclerosis y ha dado forma al desarrollo de herramientas de intervención en individuos y comunidades. Las respuestas obtenidas han suscitado nuevas preguntas y generado nuevas hipótesis. Las futuras vías de investigación se propondrán alcanzar una comprensión más exacta de la forma en que los factores de riesgo cardiovascular identificados modifican la predisposición genética, así como de la interacción entre los factores ambientales y los conductuales. Asimismo, se desarrollarán herramientas de predicción de riesgo más precisas y estrategias de prevención con objetivos más claros.

Bibliografia

- D'Agostino RB, Grundy S, Sillva LM, Wilson P, for the CHD Risk Prediction Group. Validation of the Framingham Coronary Heart Disease Prediction Scores results of a multiple ethnic groups investigation JAMA 2001;286:180-187.
- Expert Panel on Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Cholesterol in Adults. Summary of the third report of the National Cholesterol Education Program (NCEP) Expert Panel on Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Cholesterol in Adults (Adult Treatment Panel III). JAMA 2001; 285:2486-2497.
- Forrester JS, Merz CN, Bush TL, et al. 27th Bethesda Conference: Matching the intensity of risk factor management with the hazard for coronary disease events. Task Force 4. Efficacy of risk factor management. J Am Coll Cardiol 1996;27:991-1006.
- Greenland P, Abrams J, Aurigemma GP, et al. Beyond secondary prevention: Identifying the high-risk patient for primary prevention: Noninvasive tests of atherosclerotic burden: Writing Group III. Circulation 2000;101:E16-22.
- Grundy SM, D'Agostino RB Sr, Mosca L, et al. Cardiovascular risk assessment based on US cohort studies: Findings from a National Heart, Lung, and Blood Institute workshop. Circulation 2001;104: 491-496.
- Pearson TA. New tools for coronary risk assessment. What are their advantages and limitations? Circulation 2002;105:886-892.
- Pearson TA, McBride PE, Miller NH, Smith SC. 27th Bethesda Conference: Matching the intensity of risk factor management with the hazard for coronary disease events. Task Force 8. Organization of preventive cardiology service. J Am Coll Cardiol 1996; 27:1039-1047.
- Smith SC Jr, Greenland P, Grundy SM. AHA Conference Proceedings. Prevention conference V: Beyond secondary prevention: Identifying the high-risk patient for primary prevention: Executive summary. American Heart Association. Circulation. 2000;101:111-116.

Recursos

- An Online Risk Assessment Tool for Estimating 10-Year Risk of Developing Hard CHD (Myocardial Infarction and Coronary Death) [NCEP-NIH-NHLBI Web site]. Available at: <http://hin.nhlbi.nih.gov/atp3iii/calculator.asp?usertype=prof>
- A Risk Assessment Tool for Estimating 10-Year Risk of Developing Hard CHD (Myocardial Infarction and Coronary Death) [NIH, NHLBI, NCEP ATP3III Web site]. Available at: <http://www.nhlbi.nih.gov/guidelines/cholesterol/>. Online assessment available at: <http://hin.nhlbi.nih.gov/atp3iii/calculator.asp?usertype=prof>. Download on Palm OS available at: <http://hin.nhlbi.nih.gov/atp3iii/atp3palm.htm>
- CHD Risk score sheets. [NIH-NHLBI Web site]. Available at: <http://www.nhlbi.nih.gov/about/framingham/riskabs.htm>

Capítulo 61

Enfermedad cardiovascular en la mujer y en poblaciones especiales

Eileen A. Kelly y Sidney C. Smith, Jr.

Los cambios en la mezcla étnica norteamericana, unidos al progresivo envejecimiento de la población y a una creciente prevalencia de los factores de riesgo cardiovascular, así como al notable aumento de la obesidad, requieren una comprensión más amplia de las enfermedades cardiovasculares (ECV) en poblaciones especiales. El envejecimiento de la población ha conducido a una creciente prevalencia de las ECV entre las mujeres, en las cuales el inicio de los acontecimientos clínicos se produce unos 10 años más tarde que en los varones. Se calcula que, hacia el año 2050, más del 45% de la población estadounidense tendrá un índice de masa corporal (IMC) superior a 30: un marcador de obesidad y un factor de riesgo tanto de cardiopatía coronaria (CC) como de diabetes. Por último, los incrementos en la población estadounidense de los grupos étnicos negro, latino, del Pacífico asiático y del sureste asiático conducirán a una serie de cambios importantes en los patrones demográficos de las ECV.

DIABETES

La prevalencia e incidencia de la diabetes en Estados Unidos han experimentado un aumento significativo (v. cap. 54). Casi 35 millones de estadounidenses y el 35% de los ancianos que habitan en ese país presentan algún grado de intolerancia a la glucosa. Las tasas de morbilidad por ECV y por enfermedad aterosclerótica que afectan a los vasos sanguíneos cerebrales y periféricos son entre dos y ocho veces más altas en las personas con diabetes (fig. 61-1). La diabetes es más común entre los hispanos, los negros y los indios nativos norteamericanos que entre los blancos. Es probable que el incremento de la diabetes de tipo 2 en niños y adolescentes dé como resultado un aumento de la incidencia de CC prematura. El Adult Treatment Panel III del National Cholesterol Education Program identifica la diabetes como un equivalente de la CC y recomienda la misma terapia agresiva de prevención y modificación de factores de riesgo en los pacientes con diabetes que en los individuos con una CC conocida.

La evaluación del paciente con diabetes comienza con una detallada historia médica (v. cap. 1). Los síntomas de la enfermedad vascular aterosclerótica, como la claudicación y la angina, merecen especial atención. Los pacientes con diabetes deben someterse a una evaluación en busca de signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva, aunque

debe tenerse en cuenta que las personas con diabetes suelen experimentar síntomas atípicos o incluso permanecer asintomáticos en presencia de una CC significativa. Debe realizarse un ECG en reposo en busca de muestras de hipertrofia del ventrículo izquierdo, un marcador de riesgo cardiovascular elevado. No está completamente establecido el valor de las pruebas de detección como la electrocardiografía con ergometría en cinta, el índice tobillo-brazo y la TC por haz de electrones. El uso de terapias médicas como los tratamientos hipolipemiantes debe basarse en la presencia de la diabetes, un equivalente de la CC, más que en los síntomas o en la identificación de una anomalía detectada en una prueba no invasiva. El Adult Treatment Panel III recomienda un nivel objetivo de colesterol asociado a las lipoproteínas de baja densidad (LDL) por debajo de 100 mg/dl para pacientes con diabetes. Por su parte, el documento de prevención secundaria de la American Heart Association y el American College of Cardiology recomiendan mantener una presión arterial por debajo de 130/80 y un nivel de hemoglobina A_{1c} inferior a 7,0 como objetivos de tratamiento para los individuos con diabetes. Se recomienda prescribir un fibrato a los pacientes con niveles de triglicéridos superiores a 200 mg/dl a pesar de mantener una dieta apropiada, realizar ejercicio y haber recibido terapia con estatinas. Dado que el estado protrombótico suele acompañar a la diabetes, los pacientes con

Diabetes mellitus

IMC alto (↑ resistencia a la insulina)

Presión arterial elevada

Tabaquismo

Factores coagulantes

HbA_{1c}

LDL y triglicéridos ↑

HDL ↓

Microalbuminuria (↑ riesgo de pérdida de la función renal y CC)

Paciente con diabetes y factores de riesgo elevado de enfermedad cardiovascular

IAM

Ictus

A menudo el infarto agudo de miocardio es el primer síntoma de enfermedad cardiovascular

En la diabetes, la enfermedad vascular periférica aterosclerótica suele afectar a los vasos distales

La morbimortalidad por ECV o por otra enfermedad aterosclerótica que afecte a los vasos cerebrales y periféricos es 2-3 veces más elevada en personas con diabetes

Una mayor incidencia de diabetes tipo 2 en niños y adolescentes aumenta la probabilidad de desarrollar una CC prematura

Objetivos terapéuticos

Dejar de fumar

Aspirina diariamente como prevención del estado protrombótico

La presión arterial debe mantenerse por debajo de 130/80

Ejercicio diario para mantener un IMC < 25

Medidas dietéticas y farmacológicas para mantener el colesterol LDL a niveles < 100 mg/dl y los triglicéridos < 200 mg/dl

Complicaciones microvasculares de la diabetes

Retinopatía

Neuropatía

Albúmina, nefropatía

Control glucémico estricto para mantener la hemoglobina A_{1c} < 7,0 para contribuir a la prevención de las complicaciones microvasculares

F. Netto
D. Mascaro
JOHN A. CRAIG MD
C. Machado
© IGM

Figura 61-1. Enfermedades cardiovasculares en la diabetes.

diabetes deben ser tratados con aspirina diariamente, incluso en ausencia de CC clínica. La actividad física y el mantenimiento de un IMC inferior a 25 mejorarán el control de la

diabetes y el riesgo de eventos asociados a la CC en las personas con diabetes.

Las tasas de hospitalización y de mortalidad a largo plazo después de un infarto de

miocardio (IM) entre los individuos con diabetes duplican las de los que no la padecen. La diabetes es un factor de riesgo principal de pronóstico adverso en pacientes con angina inestable. A pesar de que la prevalencia de la diabetes es de alrededor del 8% en la población general, entre los pacientes con infarto agudo de miocardio (IAM) la proporción aumenta a aproximadamente el 30%. En numerosas ocasiones, el IAM es el primer síntoma de una ECV en un paciente con diabetes. Dado que los síntomas pueden ser atípicos, en parte debido a la presencia de una neuropatía autonómica, el reconocimiento tardío por parte del paciente puede retrasar el empleo de terapias de reperfusión, lo cual conlleva un peor pronóstico. Con frecuencia, en los pacientes con diabetes el ventrículo es sometido a un remodelado mal adaptado que contribuye a la insuficiencia cardíaca y al shock cardiogénico. Entre los pacientes con diabetes que presentan un IAM y que se someten a una intervención coronaria primaria, el uso de antagonistas de los receptores IIb/IIIa proporciona mejores resultados. Se han observado beneficios similares con antagonistas de los receptores IIb/IIIa en pacientes con diabetes y angina inestable o infarto sin elevación del segmento ST. En los pacientes con diabetes, el uso de bloqueadores β ofrece beneficios en términos de supervivencia, tanto a corto como a largo plazo, en comparación con la población sin diabetes. El nivel de glucosa en el momento de la hospitalización es un factor predictivo independiente de mortalidad temprana y tardía después de un IM en pacientes con diabetes. Un estricto control glucémico reduce el riesgo cardiovascular. Los estudios de supervivientes a un IM con diabetes han demostrado un beneficio significativo sobre la supervivencia en aquellos pacientes que han mantenido un estricto control glucémico durante un plazo de hasta 3 años después del infarto.

El control de los factores de riesgo cardiovascular en los pacientes con diabetes debe ser absolutamente prioritario. De este grupo de personas, los fumadores tienen un riesgo cardiovascular doble. Además de los beneficios del control glucémico en términos de presión arterial y de alteraciones lipídicas, el control de la hiperglucemia ayuda a la prevención de las complicaciones diabéticas microvasculares (nefropatía, neuropatía y retinopatía). La diabetes es la principal causa de nefropatía terminal en Estados Unidos, con una supervivencia a 5 años de sólo el 20% para los pacientes con diabetes que se en-

cuentren en esta categoría. La microalbuminuria es uno de los principales predictores de pérdida de la función renal y de CC. El uso temprano de inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) en los pacientes con diabetes, incluso en ausencia de hipertensión, reduce las tasas de morbimortalidad cardiovascular.

De los casi 1,5 millones de intervenciones quirúrgicas percutáneas y de revascularización que se efectúan anualmente en Estados Unidos, alrededor del 25% se practican en pacientes con diabetes. En este grupo, comorbilidades como hipertensión, dislipemia, insuficiencia cardíaca sistólica y diastólica, nefropatía y enfermedades vascular periférica, cerebrovascular y microvascular contribuyen a peores pronósticos en comparación con los que no padecen diabetes. Además de la extensión de la arteriopatía coronaria, la presencia de diabetes por sí sola puede orientar la estrategia de revascularización elegida. Por ejemplo, existen diferencias significativas en cuanto a supervivencia a favor de la cirugía de *bypass* de la arteria coronaria (CABG) en los pacientes con diabetes y arteriopatía coronaria de dos o tres vasos asignados aleatoriamente a *bypass* coronario, en comparación con la angioplastia coronaria transluminal percutánea (PTCA). Los beneficios del *bypass* coronario sólo se aprecian cuando se utiliza al menos un conducto arterial. El creciente uso de endoprótesis (*stents*) y de antagonistas de los receptores IIb/IIIa en los procedimientos percutáneos de revascularización se ha traducido en una mejoría de los resultados. Futuros estudios ayudarán a definir los beneficios relativos de la aplicación de las endoprótesis en las arterias coronarias frente a la CABG en pacientes con diabetes.

POBLACIÓN ANCIANA

A pesar de que pueden producirse eventos cardiovasculares a cualquier edad, el riesgo absoluto aumenta a medida que envejece la población, y alcanza el máximo en los ancianos (≥ 65 años). Aproximadamente el 85% de las muertes cardiovasculares ocurren después de los 65 años. Sólo en Estados Unidos hay más de 25 millones de personas que superan esta edad. En el año 2000, los individuos de la tercera edad representaban un 12,6% de la población. En el 2020, este grupo constituirá el 16,5%. El 31% de incremento en este grupo de la población con alta prevalencia de ECV aumentará todavía más la demanda de servicios sanitarios y subraya la importancia de las es-

Enfermedad cardiovascular en el anciano

Signos clínicos

- Disnea
- Signos de insuficiencia cardíaca congestiva (ICC)

Con frecuencia, la presentación clínica de la arteriopatía coronaria en el anciano es atípica, con disnea o insuficiencia cardíaca como síntoma inicial, lo que puede retrasar el diagnóstico

Objetivos terapéuticos

- Tratamiento agresivo de la hipertensión (sistólica o diastólica)
- Prevención primaria y secundaria por reducción del colesterol LDL

Significativa reducción de la morbimortalidad por accidente cardiovascular

Una mayor incidencia de otras comorbilidades contribuye a la polifarmacia, con lo que aumenta el riesgo de efectos secundarios farmacológicos

El riesgo absoluto de evento cardiovascular (principalmente ictus y arteriopatía coronaria con IM) aumenta con la edad, alcanzando su máximo en la población anciana (≥ 65 años). Aproximadamente el 85% de las muertes cardiovasculares ocurren después de los 65 años

Factores de riesgo



La diabetes en la mujer es un factor de riesgo más importante que en los hombres, y se asocia a una probabilidad entre 3 y 7 veces mayor de desarrollar una CC

El tabaquismo es un factor de riesgo de IM más potente en las mujeres de mediana edad que en los hombres

La terapia hormonal sustitutiva está contraindicada como cardioprotección en las mujeres posmenopáusicas

El tratamiento de la dislipemia (↑colesterol LDL, ↓colesterol HDL, ↑triglicéridos) proporciona una reducción del riesgo de eventos cardiovasculares

Enfermedad cardiovascular en la mujer



La ECV es la primera causa de muerte tanto en hombres como en mujeres. Mueren más mujeres por ECV que por cáncer de mama

J. Netto M.D.
JOHN A. CRAIG, MD
C. Machado M.D.
IGN

Presentación clínica

Las mujeres pueden presentar síntomas de tipo «pirosis» debidos a la CC



El dolor de espalda es un «equivalente anginoso» frecuente en las mujeres



La fatiga y la disnea durante el ejercicio, con una menor tolerancia al ejercicio, son problemas comunes

Los síntomas de CC que sufren las mujeres suelen ser distintos a los que experimentan los hombres. Estos síntomas vagos o confusos pueden contribuir a un retraso o a un error del diagnóstico

Figura 61-2. Enfermedad cardiovascular en la mujer y en el anciano.

trategias terapéuticas para las personas mayores (fig. 61-2, ilustración superior).

Clínicamente, en el anciano la CC suele presentarse de forma atípica, con disnea o insufi-

ciencia cardíaca como síntoma inicial. Aunque no siempre es así, la CC en la población anciana suele ser esencialmente asintomática. Con frecuencia, la naturaleza atípica de los sínto-

mas retrasa el diagnóstico y, por tanto, el tratamiento. Este retraso, combinado con un aumento de las comorbilidades y con una infrautilización de las terapias de beneficio probado (farmacológicas e intervencionistas), contribuye al aumento de las tasas de morbimortalidad entre los ancianos que han sufrido un IM. La elevada incidencia de enfermedades comórbidas contribuye a la polifarmacia en los pacientes de edad avanzada, con el consiguiente riesgo de efectos secundarios e interacciones, y obstaculiza la adición de medicaciones que podrían reducir el riesgo cardíaco. A pesar de la necesidad de múltiples terapias médicas en los ancianos, la modificación de los factores de riesgo en este grupo se traduce en una reducción de los eventos cardiovasculares.

Un nivel de colesterol LDL elevado desempeña un papel importante en la patogénesis de la CC, de manera que la reducción del nivel de colesterol LDL disminuye el riesgo de eventos cardiovasculares. A pesar de los numerosos datos que indican un beneficio terapéutico, el subdiagnóstico y tratamiento insuficiente de la dislipemia siguen prevaleciendo entre la población anciana. De hecho, las terapias preventivas (farmacológicas y no farmacológicas) en los individuos de edad avanzada cumplen los objetivos primarios cardiovasculares incluso en menor medida que en las poblaciones más jóvenes, probablemente a causa de la elevada incidencia de CC en las personas mayores. La edad no debería excluir a ningún paciente como candidato a un tratamiento hipolipemiante en el ámbito de la prevención secundaria. En prevención primaria, el tratamiento del colesterol LDL ha suscitado algo más de controversia. No obstante, los beneficios de un tratamiento preventivo en esta población cuentan con el apoyo de numerosos estudios de menor magnitud y del Heart Protection Study, que incluyó a pacientes de hasta 80 años. El Adult Treatment Panel III recomienda adoptar cambios terapéuticos en el estilo de vida como terapia de primera elección.

La hipertensión (presión arterial $\geq 140/90$) aparece en más del 50% de la población de 65 años de edad o más. Es uno de los principales factores de riesgo de ictus, insuficiencia cardíaca y CC. A pesar de que la hipertensión se consideró en su momento como «parte del envejecimiento normal», resulta evidente el beneficio de tratar a los pacientes ancianos con presión arterial sistólica y/o diastólica elevada. El tratamiento agresivo de la hipertensión sistólica aislada puede lograr una reducción del 30% en la tasa combinada de

ictus fatal y no fatal, una disminución del 26% en los eventos cardiovasculares fatales y no fatales y una reducción del 13% en la tasa de mortalidad por cualquier causa.

MUJERES

La enfermedad cardiovascular es la primera causa de muerte tanto en hombres como en mujeres. En Estados Unidos, en 2001 causó la muerte de 498.863 mujeres y 432.245 hombres. Desgraciadamente, y a pesar de que la tasa de mortalidad cardiovascular ha disminuido considerablemente en los hombres, casi no ha cambiado en la población femenina. No está claro si esta diferencia refleja una falta de concienciación e información, un tratamiento insuficiente en mujeres o un aumento de la prevalencia de las CC en mujeres. Entre las participantes de un cuestionario realizado por la American Heart Association, la mayoría de mujeres creía que el cáncer era la mayor amenaza para su salud. Sin embargo, en 2001, la tasa de muerte por enfermedad cardiovascular en mujeres fue de 281,7 (por 100.000), mientras que la de cáncer de mama sólo fue de 26,0.

Además de recibir información sobre la prevalencia de la enfermedad, las mujeres deben saber que sus síntomas de CC pueden ser distintos a los que suelen presentar los varones. Las mujeres suelen sufrir disnea al realizar ejercicio, pirosis, fatiga, disminución de la tolerancia al ejercicio o dolor de espalda como «equivalente anginoso». Estos síntomas, que pueden ser un tanto vagos o confusos, suelen contribuir al retraso o al error en el diagnóstico de una CC (fig. 61-2, ilustración inferior).

La mayoría de factores de riesgo y estrategias preventivas de la enfermedad aplicables a los hombres también son válidos en las mujeres. Sin embargo, la magnitud de los efectos de estos factores de riesgo y estrategias de prevención pueden ser diferentes. Por ejemplo, la diabetes es un factor de riesgo cardiovascular mucho más importante en la mujer. Está asociada a un aumento de la frecuencia de desarrollo de una CC de entre tres y siete veces. Una mujer con diabetes tiene el doble de probabilidad de sufrir un IM recurrente, en comparación con un hombre con los mismos factores de riesgo. El tabaquismo es también un factor de riesgo de IM más potente en mujeres de mediana edad que en los hombres, un hecho verdaderamente preocupante, pues la tasa de deshabituación del tabaco está disminuyendo más lentamente en la pobla-

ción femenina que en la masculina. Por su parte, las dislipemias, especialmente las concentraciones elevadas de triglicéridos y un nivel bajo de colesterol HDL, se observan con mayor frecuencia en las mujeres posmenopáusicas. Las estrategias de reducción del colesterol mediante estatinas han demostrado al menos una reducción del riesgo de las mujeres equivalente a la de los hombres. De hecho, según algunos estudios, la terapia con estatinas obtuvo mayores beneficios en mujeres que en hombres por lo que hace al riesgo de eventos cardiovasculares primarios o secundarios. Entre los factores de riesgo exclusivos para mujeres se incluye la menopausia, que se asocia a falta de estrógenos y a un efecto sobre el perfil lipídico, y la terapia hormonal sustitutiva (THS). Históricamente se atribuyó un efecto cardioprotector a la THS en la mujer, basándose en grandes cantidades de datos obtenidos de estudios de observación, independientemente del estado de salud cardiovascular de las participantes. Sin embargo, en el mayor ensayo clínico efectuado hasta el momento no se observó ningún beneficio en las tasas de IM no fatal o de muerte por CC en las mujeres con cardiopatía conocida que recibían THS. De hecho, durante el primer año de uso de la THS se apreció un incremento de los eventos de CC. En consecuencia, la American Heart Association publicó un informe para los profesionales sanitarios en el que recomendaba *no* iniciar la THS para la prevención de un ataque cardíaco o de un ictus en mujeres con ECV. Además, un estudio de gran magnitud que investigó los beneficios de la THS combinada en prevención primaria tuvo que cancelarse de forma prematura principalmente a causa del riesgo asociado de cáncer de mama invasivo. Además, también se observó un aumento significativo de eventos cardiovasculares. Considerados en su conjunto, los ensayos clínicos no respaldan el uso de la THS combinada para la prevención primaria ni secundaria de los eventos cardiovasculares.

CONSIDERACIONES RACIALES Y ÉTNICAS

La prevalencia e incidencia de la ECV varían entre los principales grupos étnicos y raciales de Estados Unidos. Estas variaciones son cada vez más importantes para el desarrollo de estrategias de prevención y tratamiento a medida que las poblaciones minoritarias crecen en número. Por ejemplo, se calcula que en California, durante la próxima década, las poblaciones hispana y afroame-

ricana constituirán más del 50% de los residentes.

La mortalidad por ECV es distinta según la región de Estados Unidos, con una diferencia de más del 100% entre los estados con las tasas más altas y los que registran las más bajas. En parte, estas diferencias en la mortalidad reflejan las variaciones en la composición étnica de cada región. Los individuos de raza negra tienen las tasas más elevadas de mortalidad por CC e ictus; la mortalidad por CC es inferior entre la población hispana, asiática y nativa americana. Entre los asiáticos, quizá por la alta prevalencia de la hipertensión, la mortalidad por ictus casi iguala a la de los blancos no hispanos, aunque sigue por debajo de la observada en la población negra. Los mayores índices de mortalidad por CC se localizan en el delta del Mississippi, en los Apalaches y en el valle del río Ohio. Sigue existiendo una elevada tasa de mortalidad por ictus en el sureste de Estados Unidos, y se aprecia un aumento de las tasas de ictus en la zona noroeste, posiblemente a causa del incremento de la población asiática en estos estados. Las áreas con mayor mortalidad por ECV en Estados Unidos son mayoritariamente pobres y rurales.

Las diferencias raciales en los resultados de la asistencia sanitaria están bien documentadas en Estados Unidos. Los miembros de las poblaciones minoritarias, especialmente los individuos negros, tienen menor probabilidad de ser sometidos a procedimientos cardiovasculares invasivos, que han demostrado mejorar el pronóstico. Entre las razones de esta disparidad pueden incluirse las diferencias raciales en el acceso a la asistencia, las preferencias de los pacientes y los prejuicios del profesional sanitario. Aunque literatura científica sobre las diferencias raciales en el uso de las técnicas cardiovasculares se centra en comparaciones entre pacientes blancos y negros, se han descrito hallazgos similares tanto en pacientes hispanos como en asiáticos.

DIFERENCIAS SOCIOECONÓMICAS

En numerosos países, incluyendo Estados Unidos, se han publicado informes que reflejan diferencias socioeconómicas en las tasas de mortalidad por ECV. En la mayoría de dichos informes se constata un claro gradiente en cuanto a tasas de mortalidad: la mortalidad por ECV es superior en los individuos con niveles de educación más bajos o en aquellos que pertenecen a clases ocupaciona-

les inferiores. En Europa occidental existe otro gradiente norte-sur por lo que hace a la CC, con un mayor índice de mortalidad en la zona septentrional. Esta disparidad puede reflejar diferencias en los factores de riesgo, como la dieta, el tabaquismo y la obesidad. Desafortunadamente los informes sugieren que la diferencia de mortalidad por ECV entre las clases con menos recursos y menor nivel de educación y las clases más favorecidas y con mayor formación no ha disminuido sino que se está incrementando.

PERSPECTIVAS FUTURAS

El camino que debe seguir la prevención de la CC en las poblaciones especiales debe orientarse a las necesidades particulares de cada grupo. Los ensayos clínicos que estudian las nuevas estrategias necesitan establecer recomendaciones apropiadas para las estrategias de revascularización en pacientes con diabetes. El estudio Bypass Angioplasty Revascularization Investigation 2: Diabetes, que comparará un riguroso control diabético con y sin diferentes procedimientos de revascularización, debería contribuir significativamente al entendimiento de estrategias apropiadas para el tratamiento de los pacientes con diabetes.

La enfermedad cardiovascular en los individuos de edad avanzada, el subgrupo de población que se expande con más celeridad en Estados Unidos, es un problema importante para el sistema sanitario. Deberían llevarse a cabo esfuerzos preventivos al respecto. Deben incluirse individuos ancianos en los estudios clínicos y hay que acometer agresivamente la identificación y modificación de los factores de riesgo. Dada la naturaleza potencialmente debilitante de los eventos cardiovasculares, la prevención primaria y secundaria en la población anciana es vital.

La cardiopatía coronaria en las mujeres puede prevenirse en gran medida mediante modificaciones en la dieta y el estilo de vida. La educación, los cambios en los hábitos de

vida y los esfuerzos de prevención serán decisivos en esta población de pacientes.

Se han emprendido importantes iniciativas a nivel federal para eliminar las diferencias raciales y étnicas en los resultados cardiovasculares. El reto de modificar hábitos perjudiciales a fin de reducir el riesgo de sufrir una ECV es aún mayor en aquellas personas con un nivel educativo inferior y menos ingresos económicos. Así pues, debe considerarse prioritario el desarrollo de intervenciones efectivas para la reducción de factores de riesgo entre los grupos socioeconómicos más bajos.

Bibliografía

- American Heart Association. 2003 Heart and Stroke Statistical Update. Dallas: American Heart Association; 2002.
- American Heart Association. Women and Heart Disease: A Study Tracking Women's Awareness of and Attitudes Toward Heart Disease and Stroke. Dallas: American Heart Association; 2000.
- Benjamin EJ, Smith SC, Cooper RS, et al. Magnitude of the prevention problem: Opportunities and challenges. 33rd Bethesda Conference. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:588-603.
- Cooper R, Cutler J, Desvigne-Nickens P, et al. Trends and disparities in coronary heart disease, stroke, and other cardiovascular diseases in the United States. *Circulation* 2000;102:3137-3147.
- Executive Summary of the third report of the National Cholesterol Education Program (NCEP) Expert Panel on Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Cholesterol in Adults (Adult Treatment Panel III). *JAMA* 2001;285:2486-2497.
- Grundy SM, Howard B, Smith S Jr, Eckel R, Redberg R, Bonow RO. Prevention Conference VI: Diabetes and Cardiovascular Disease: Executive Summary: Conference proceeding for healthcare professionals from a special writing group of the American Heart Association. *Circulation* 2002;105:2231-2239.
- Mosca L, Collins P, Herrington DM, et al. Hormone replacement therapy and cardiovascular disease: A statement for healthcare professionals from the American Heart Association. *Circulation* 2001;104:499-503.
- Smith SC, Blair SN, Bonow RO, et al. Guidelines for preventing heart attack and death in patients with atherosclerotic cardiovascular disease: 2001 update. *Circulation* 2001;104:1577-1579.

Capítulo 62

La genética en la enfermedad cardiovascular

Marschall S. Runge

En los 50 años que han transcurrido desde que Watson y Crick publicaron su estudio de referencia sobre la estructura molecular de los ácidos nucleicos, la genética ha experimentado profundos cambios. Se ha logrado secuenciar el genoma humano, así como los de muchas otras especies, y prosigue la búsqueda para la identificación y la caracterización de los aproximadamente 30.000 genes del genoma humano.

Uno de los grandes retos para los médicos y demás profesionales de la salud es adquirir familiaridad con el campo de la genética, ya que cada vez es más frecuente tener que tomar decisiones sobre quién debería someterse a pruebas de detección de causas genéticas de enfermedad, cómo tratar a familias con enfermedades hereditarias y, por último, cómo seleccionar a los pacientes para terapias con base genética. Esta información será de especial importancia para los que tratan a pacientes con enfermedades cardiovasculares, un terreno dominado por enfermedades frecuentes de genética complicada.

Este capítulo sobre la genética no abarca todos sus aspectos. Existen numerosos y excelentes libros de texto que describen la genética por completo, desde las bases genéticas de las enfermedades hasta la terapia génica. El objetivo de este capítulo es más bien introducir los principios clínicamente importantes de la genética, así como la aplicación de estos principios en la medicina clínica, con especial énfasis en la genética de las enfermedades cardiovasculares (fig. 62-1).

TERMINOLOGÍA

A continuación se ofrece un breve glosario de los términos clínicamente importantes del presente capítulo:

Genotipo. Constitución genética de un individuo. Genotipo puede referirse a unos genes específicos o al perfil genético global.

Alelos. Copias de un determinado gen. Los humanos poseen dos alelos para cada gen (cada uno de ellos correspondiente a uno de los dos progenitores). Los alelos pueden tener diferencias funcionales en su secuencia

de ADN. Una persona con dos copias idénticas de un alelo se denomina *homocigótica*; una persona con dos copias distintas de un alelo se denomina *heterocigótica*.

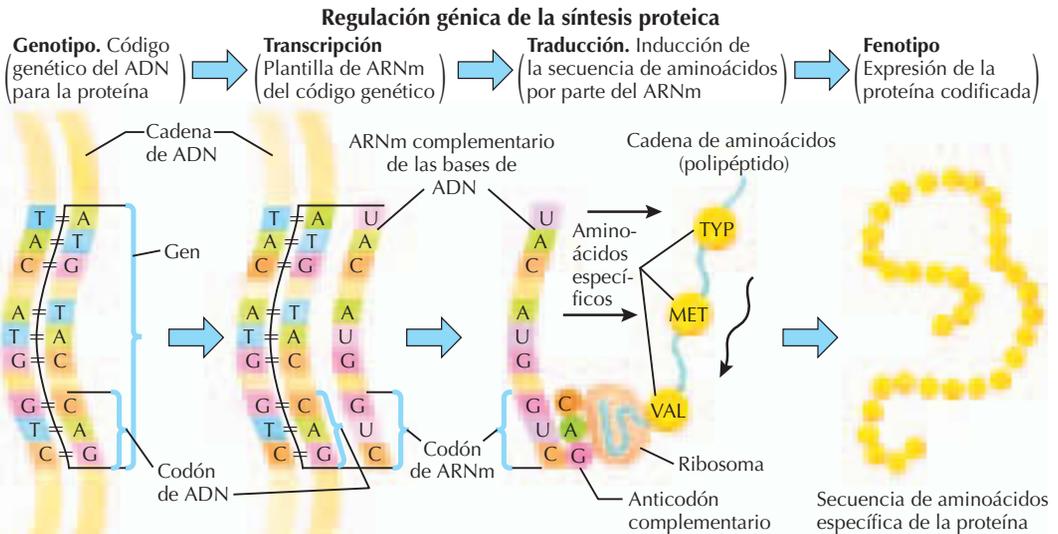
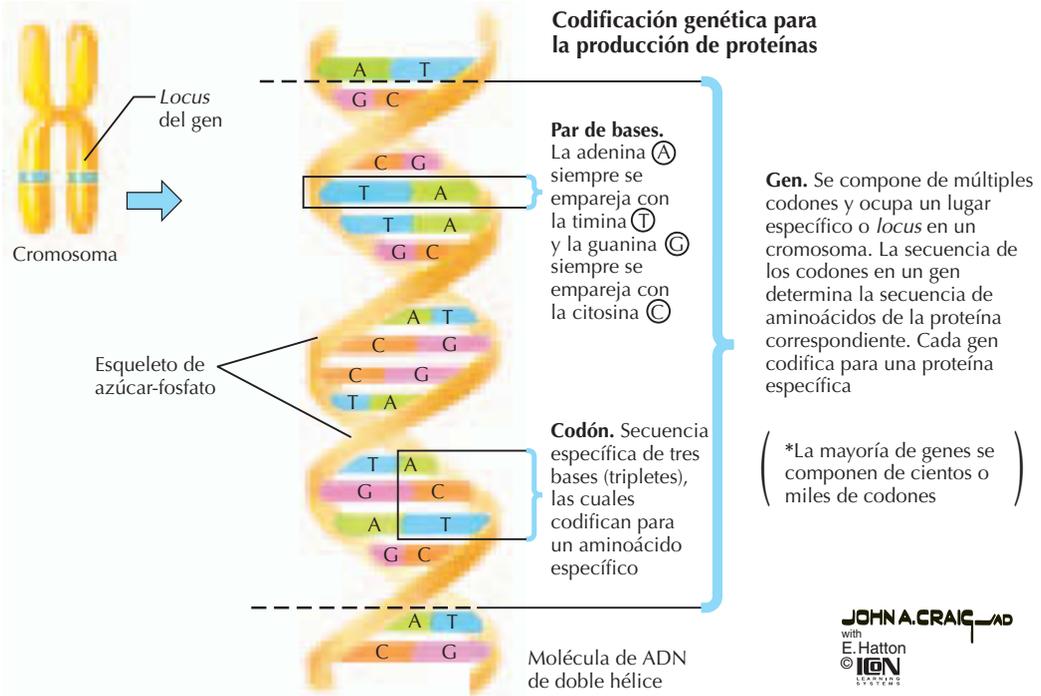
Fenotipo. Efectos funcionales de los cambios genéticos sumados a las influencias ambientales. Por ejemplo, el aspecto de una persona (complexión, musculatura, color del pelo, etc.) o la presencia de anomalías mensurables que podrían reflejar procesos patológicos subyacentes u otras características físicas demuestran los fenotipos. La lista de anomalías mensurables es casi infinita, desde alteraciones de la presión arterial hasta mediciones bioquímicas anormales (p. ej., niveles séricos de glucosa), pasando por anormalidades electrocardiográficas que reflejan alteraciones de los canales iónicos (como sucede en el síndrome de QT largo [SQTLL]), la cardiopatía coronaria medida por angiografía o la disfunción endotelial medida por la variabilidad del flujo sanguíneo del antebrazo.

Mutación. Cambios en la secuencia de ADN de un gen que resultan en un producto génico (proteína) con una secuencia alterada. En este capítulo, las mutaciones se considerarán como cambios en la secuencia de ADN de un gen que conducen a la pérdida o alteración grave de su función.

Mutación dominante. Mutación en un alelo de un gen, suficiente para causar una enfermedad. Si tiene lugar una mutación dominante en ambos alelos de un gen puede producirse una enfermedad más grave o la muerte.

Mutación recesiva. Mutación que requiere una alteración en ambos alelos para causar una enfermedad (excepto en los casos de mutación en los cromosomas X e Y).

Polimorfismo. Variación heredada en la secuencia de ADN que se produce con mayor



Un gen es un segmento de ADN que dirige la síntesis de un polipéptido o proteína (o a veces más de uno). La síntesis de un polipéptido se produce en una secuencia escalonada, en la que los tripletes de base de ADN (codones) se traducen en un conjunto complementario de codones de ARNm, de modo que se induce la formación de anticodones idénticos en secuencia a los codones de ADN (excepto en que la base U sustituye a la base T en las secuencias de ARNm). Entonces, el código genético de tres bases dirige la síntesis secuencial de aminoácidos en una cadena polipeptídica. Nótese que, en cualquier segmento de un cromosoma, se considera que las secuencias de ADN se clasifican en dos categorías: a) **exones**, que son secuencias de nucleótidos que codifican la información para la síntesis proteica que se copia y se divide junto con otras secuencias para formar ARNm, y b) **intrones**, que son secuencias de nucleótidos que no codifican información para la síntesis proteica y que son eliminadas antes de la traducción del ARNm. Para simplificar, el diagrama muestra un solo exón

Figura 62-1. Genética en la medicina cardiovascular.

frecuencia de la esperada para una mutación. Los seres humanos tienen miles de polimorfismos, aunque ninguno de ellos es responsable por sí solo de enfermedad. Técnicamente

iguales que las mutaciones (un cambio de la secuencia «normal» del ADN), los polimorfismos alteran típicamente el producto génico de una forma más sutil que las mutaciones.

Se cree que numerosos fenotipos humanos son el resultado de la interacción entre la mezcla de los polimorfismos de un individuo y el entorno.

Efectos ambientales. En este capítulo, cualquier influencia potencialmente controlable sobre un individuo, como la dieta, el ejercicio, la calidad del aire, la respuesta a una medicación, ya sea prescrita o de venta sin receta, el tabaquismo y el consumo de alcohol.

GENÉTICA HUMANA MODERNA EN LA ETIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD

Antes de que Mendel describiera los principios de la genética basándose en sus estudios con plantas, se sabía que muchas enfermedades eran de transmisión familiar. Aunque no fue el primero, Sir William Osler es el médico moderno más reconocido que propuso que las agrupaciones familiares de las enfermedades estaban ligadas a anomalías genéticas específicas. La genética médica se convirtió en una especialidad al reconocerse el hecho de que una historia familiar detallada posibilita el entendimiento de la base genética de una determinada enfermedad familiar. Sin embargo, a mediados del siglo xx, el análisis genético no era más que un concepto y no existían demasiadas herramientas para realizar pruebas de detección genética. Las pruebas de detección bioquímica, que reflejan el carácter hereditario de una anomalía genética, fueron las primeras «pruebas genéticas» que se desarrollaron. El programa de detección para toda la población de la enfermedad de Tay-Sachs, una enfermedad hereditaria autosómica recesiva detectada principalmente en los judíos Ashkenazi, fue una de las primeras aplicaciones con éxito de este tipo de pruebas. La combinación de pruebas bioquímicas y asesoramiento genético ha propiciado una reducción de más del 90% en la incidencia de esta enfermedad durante las dos últimas décadas, lo que subraya la importancia de este tipo de prueba de detección.

A finales del siglo xx, con la llegada de la secuenciación fiable del ADN, se hizo posible demostrar que las enfermedades pueden asignarse a un único cambio en un nucleótido de un gen específico e importante. Este desarrollo condujo a la idea de que una mutación sola puede «causar» una enfermedad, extendiéndose así el principio de Osler: «una anomalía, una enfermedad».

Al implantarse la tecnología de la secuenciación de ADN de alta velocidad se ha hecho

patente que la base genética de la enfermedad humana es mucho más compleja de lo que se creía. Esta complejidad se explica por diversas razones. En primer lugar, las mutaciones de genes específicos raramente son únicas; un mismo fenotipo puede resultar de cualquiera de las numerosas mutaciones distintas de un mismo gen. En segundo lugar, unos fenotipos casi idénticos pueden resultar de una mutación en más de un gen. En tercer lugar, dado que los genes no actúan aislada e individualmente, las mutaciones no suelen tener una relación causa-efecto estricta con una enfermedad (fig. 62-2). Con frecuencia la interacción de una mutación con un amplio espectro de factores ambientales conduce a un fenotipo determinado. Por último, el ser humano no es el producto de una serie de cambios en unos genes aislados, sino de una gran cantidad, quizá cientos, de polimorfismos (fig. 62-3, ilustración superior). Es normal que la susceptibilidad a los efectos ambientales no dependa de un solo gen, sino de las interacciones de muchos de ellos, a menudo genes de factores nucleares que regulan la expresión de clases completas de genes. A continuación se ofrecen ejemplos prácticos.

EVALUACIÓN GENÉTICA: SELECCIÓN DE EJEMPLOS

Miocardiopatía hipertrófica

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) se describió por primera vez como una anomalía del miocardio que se asemejaba clínicamente a la estenosis aórtica, resultando a menudo en muerte súbita cardíaca. Patológicamente se caracterizaba por hipertrofia septal asimétrica y desorganización de las fibras miocárdicas (v. cap. 13). La caracterización genética de la MCH se publicó por primera vez a finales de los años ochenta, en un estudio sobre una anomalía en el cromosoma 14. Posteriormente se halló, gracias a estudios sobre una gran familia, que el responsable de la MCH era una única mutación en la *cadena pesada de la β -miosina*. Sin embargo, en menos de una década se han documentado más de 100 mutaciones en 10 genes (desde *miosinas* a *troponinas*, incluyendo otras proteínas del aparato contráctil) que producen el fenotipo de la MCH (fig. 62-3, ilustración central). Mutaciones específicas de ciertos genes están asociadas a fenotipos y pronósticos más o menos graves. Todavía complica más el análisis genético de la MCH su carácter de enfermedad autosómica dominante, caracterizada por una penetración incompleta. Así,

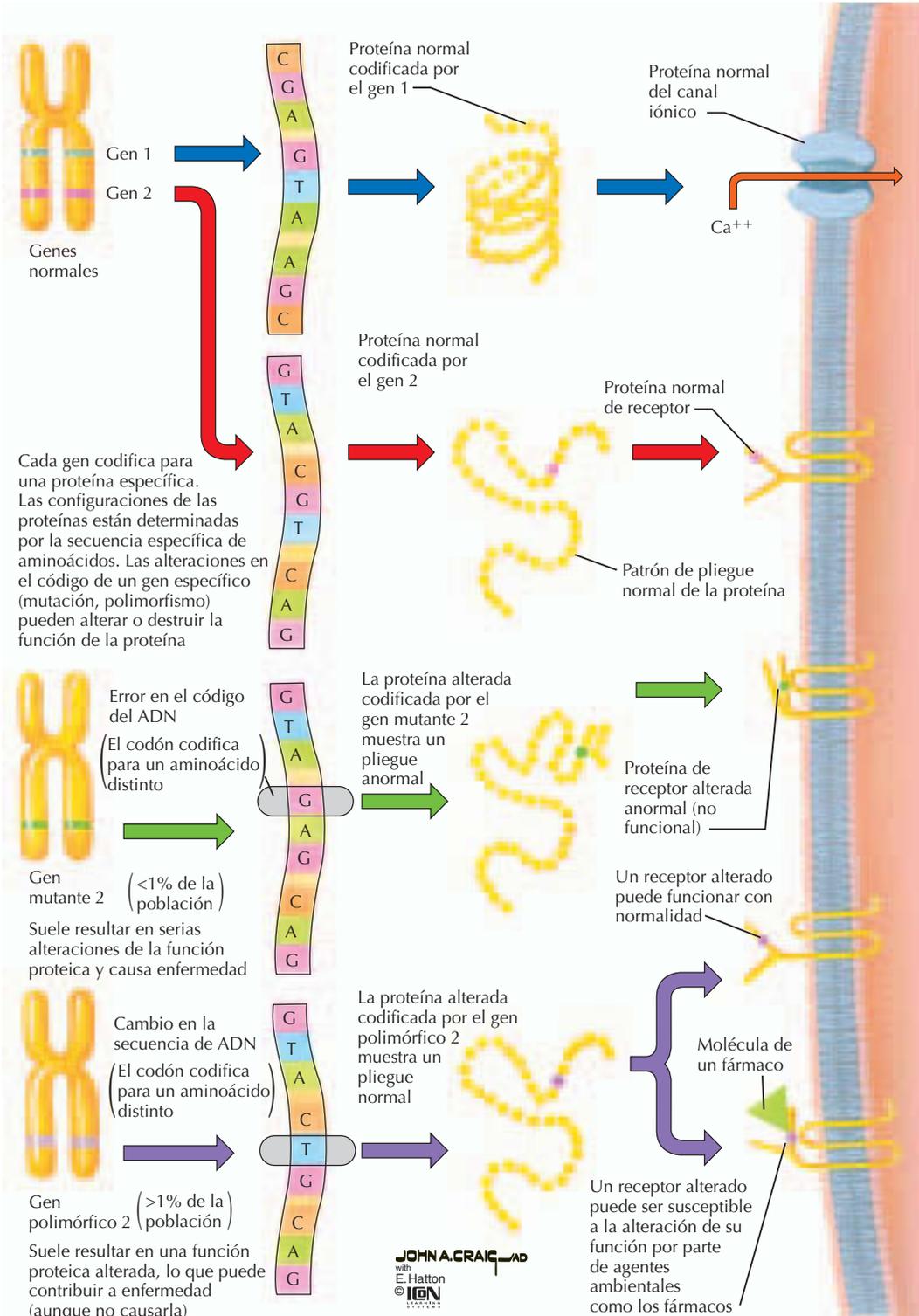
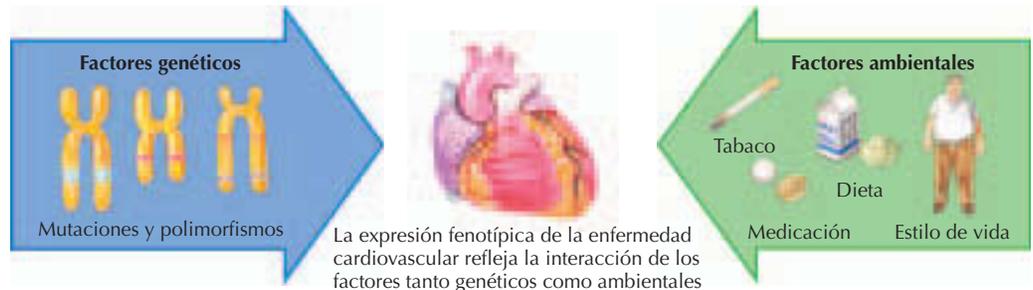


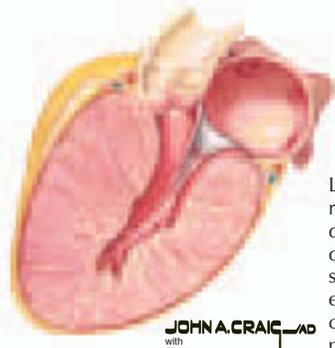
Figura 62-2. Expresión génica normal, mutante y polimórfica.

incluso aunque todos los hermanos porten una mutación, la gravedad del fenotipo se determinará en función de una serie de factores que todavía están por dilucidar.

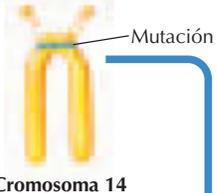
Por estas razones, la MCH es un excelente ejemplo de los tipos de enfermedades genéticas con que se encuentran los especialistas cardiovasculares. La MCH no puede atribuir-



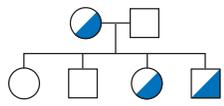
Miocardiopatía hipertrófica (MCH)



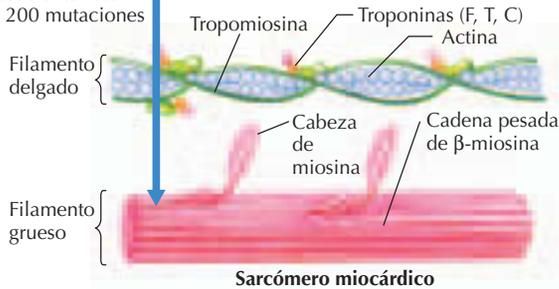
Anomalía del miocardio marcada por una hipertrofia septal asimétrica y desorganización de las fibras miocárdicas. Clínicamente puede asemejarse a una estenosis aórtica y suele resultar en muerte súbita cardíaca, especialmente en los deportistas jóvenes. Las causas son multifactoriales, aunque la predisposición genética es un factor importante



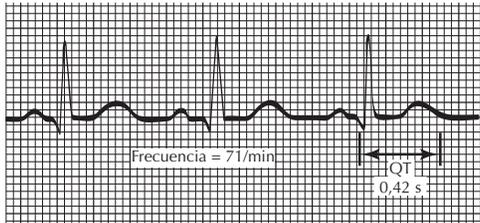
Los primeros estudios genéticos revelaron una mutación en el gen que codifica para la cadena pesada de la β -miosina. Desde entonces se han identificado 200 mutaciones en 10 genes que codifican para proteínas contráctiles



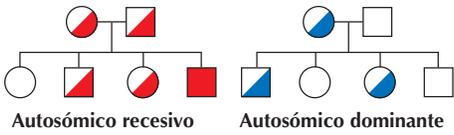
El patrón de herencia de la MCH es autosómico dominante con penetración incompleta



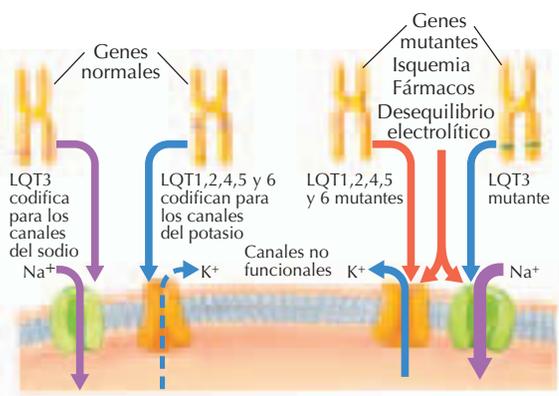
Síndrome del intervalo QT largo (SQTL)



La prolongación anormal del intervalo QT en un ECG es la expresión fenotípica de todas las causas de SQTL. La prolongación del QT está asociada a muerte súbita cardíaca



El SQTL muestra un patrón autosómico dominante o un patrón hereditario recesivo, en función del gen específico implicado



Los factores genéticos que subyacen al SQTL afectan a los genes que codifican para las proteínas de los canales iónicos del sodio y del potasio. Hasta la fecha se han identificado seis genes (LQT1-LQT6) en cinco cromosomas. Las mutaciones de estos genes alteran la función y la repolarización de los canales iónicos. Algunas formas del SQTL sólo se manifiestan cuando existe una causa secundaria de prolongación del intervalo QT, como anomalías electrolíticas, fármacos o isquemia miocárdica.

Figura 62-3. Genética y factores ambientales en las enfermedades cardiovasculares.

se a una única mutación, ni el hecho de tener una mutación concreta predice el pronóstico de la enfermedad. La genética de otras enfermedades cardiovasculares puede ser incluso

más complicada. Dados todos estos problemas, se ha debatido ampliamente sobre el valor de las pruebas genéticas de detección de la MCH. El análisis genético puede no prede-

cir por completo el fenotipo y, actualmente, es poco lo que se puede hacer incluso conociendo el genotipo. La situación de la MCH contrasta con la de la enfermedad de Tay-Sachs o incluso con la de la fibrosis quística, ambas resultantes principalmente de una única mutación, que por sí sola es suficiente para causar la enfermedad. Sin embargo, la MCH es la causa más habitual de muerte súbita cardíaca en los deportistas jóvenes y en numerosas ocasiones es la presentación inicial de la enfermedad. Dado que la enfermedad puede detectarse normalmente en la exploración física, sobre todo en combinación con pruebas no invasivas (el ECG resulta útil y la ecocardiografía es diagnóstica), la mejor recomendación para los clínicos es explorar a los pacientes basándose en criterios médicos. En familias con historia conocida de MCH, las pruebas de detección genética pueden añadir información sobre el pronóstico. Con pruebas genéticas más rápidas y baratas, los clínicos se beneficiarán cada vez más de estas técnicas.

Síndrome del intervalo QT largo

El SQTL describe un grupo de pacientes cuyo fenotipo más común es un intervalo QT anormal en el ECG; habitualmente se trata de individuos con un intervalo QT corregido superior a 440 ms. La prolongación del QT se asocia a muerte súbita cardíaca, presumiblemente por la predisposición a la taquicardia ventricular polimórfica cuando se produce una contracción ventricular prematura en el período refractario (prolongado en estos casos; v. cap. 23). Se han detectado más de 200 mutaciones en cinco genes distintos (todos ellos codificadores para proteínas del canal del sodio o del potasio) capaces de causar el SQTL (fig. 62-3, ilustración inferior). A diferencia de lo que ocurre en las familias con MCH, el SQTL se describe como un síndrome de herencia autosómica tanto dominante como recesiva, lo cual dependerá del gen implicado. Algunas formas de SQTL sólo se manifiestan cuando existe una causa secundaria de prolongación del intervalo QT, como anomalías electrolíticas, medicaciones o isquemia miocárdica. Como sucede con la MCH, el diagnóstico de SQTL puede obtenerse por medios no invasivos (ECG) en la mayoría de casos (excepto cuando el SQTL está provocado por una causa secundaria). Es necesario efectuar un cuidadoso análisis del ECG en individuos con historia familiar de muerte súbita cardíaca y, en algunas circunstancias, es-

taría indicada una prueba de provocación. El SQTL comprende también un espectro de enfermedades que podrían beneficiarse de la *farmacogenómica*, esto es, el uso de medicaciones específicas basadas en el genotipo del paciente.

Aterosclerosis en individuos con síndrome metabólico o diabetes mellitus

La aterosclerosis es el trastorno poligénico más frecuente de los observados por los especialistas cardiovasculares. La genética de la aterosclerosis oscila entre individuos con defectos en los receptores de las lipoproteínas de baja densidad (hipercolesterolemia familiar), casi todos los cuales mueren prematuramente de ataque cardíaco o *ictus* con independencia de la terapia, y un grupo mucho más extenso en el cual la progresión de la enfermedad depende en gran medida de factores ambientales como la dieta, el ejercicio y el consumo de tabaco. La genética de este último grupo, incluso con lo que se sabe hasta la fecha, sigue siendo desconocida.

Con respecto al numeroso grupo de personas con riesgo de ataque cardíaco, se ha avanzado en la comprensión del papel que desempeñan la obesidad, la diabetes y la aterosclerosis. Aunque se han conseguido importantes progresos en la reducción de la prevalencia de la mayoría de los factores de riesgo (incluyendo la hipertensión, la hipercolesterolemia y el tabaquismo), esta tendencia favorable se ha visto contrarrestada por los aumentos de las tasas de presentación de la obesidad y de la diabetes. Tal como se indica en los capítulos 2 y 54, existe una clara relación entre diabetes mellitus y aterosclerosis. Según el sistema de cálculo de riesgo de Framingham, la diabetes es equivalente a la presencia de un cierto grado de cardiopatía coronaria.

Tal como sucede con la genética de la hipercolesterolemia familiar, en algunas personas con diabetes mellitus se han descrito mutaciones, mientras que la gran mayoría de estos pacientes tienden a presentar un espectro de polimorfismos que los hacen especialmente susceptibles a las influencias ambientales. En la mayoría de casos, esta susceptibilidad puede detectarse fácilmente en poblaciones genéticamente homogéneas. Uno de los grupos mejor caracterizados con susceptibilidad genética a la diabetes son los indios Pima. De forma análoga a los estudios realizados en familias Amish, o a los más recientes sobre cáncer de colon en familias mormonas, se está

sometiendo a las familias de indios Pima de la comunidad india del río Gila, en Arizona, a intensas investigaciones en busca de genes y de polimorfismos de relevancia en la obesidad, en la diabetes e incluso en la predisposición al síndrome metabólico. Es interesante observar que, a principios del siglo XX, estos individuos eran notablemente delgados y su incidencia de diabetes baja. Alrededor del año 2000, casi todos los miembros de esta comunidad sufrían de obesidad mórbida y padecían diabetes. En este intervalo de 100 años experimentaron muy escasos cambios genéticos, aunque sí se produjo una gran alteración del entorno de esta comunidad, ya que los miembros de estas familias se volvieron más sedentarios y sus dietas incorporaron una gran cantidad de grasa animal. La resistencia a la insulina (presente de manera uniforme en los pacientes con síndrome metabólico) parece subyacer en la predisposición a la diabetes de estos individuos. Se han estudiado al menos dos grupos distintos de genes: proteínas de unión a los ácidos grasos como la FABP2 y proteinfosfatasa como la proteinfosfatasa 1. Es probable que esta población presente polimorfismos (ya sea en los genes diana estudiados o en los factores nucleares que regulan la expresión de estos genes) que fueran benignos en las condiciones ambientales del siglo XIX, pero que en la actualidad causan una morbilidad significativa. Estudios como estos contribuirán a una mejor comprensión de los mecanismos del riesgo de aterosclerosis, así como de las estrategias diagnósticas y terapéuticas para la intervención.

Marcadores moleculares

Gracias a la tecnología conocida como «análisis de microensayo» ha sido posible analizar la regulación genética en centenares o millares de genes simultáneamente. Un microensayo es un grupo de muestras de ADN para analizar genes o anticuerpos específicos de ciertas proteínas, alineados robóticamente en un portaobjetos de microscopio. Un solo portaobjetos puede contener miles de muestras individuales conocidas de ADN o de anticuerpos. Entonces se procesan muestras de sangre o tejidos, y las muestras o proteínas de ARN mensajero se hibridan para los microensayos que contienen ADN o anticuerpos. La señal relativa de un paciente para una proteína o gen específico puede cuantificarse, de modo que se puede comparar y determinar si se trata de una muestra «normal» o «anor-

mal» de tejido o sangre. El objetivo es utilizar la evaluación de estos complejos patrones multivariados para calcular la probabilidad de aparición y progresión de la enfermedad y la respuesta a la terapia.

Los resultados de los análisis de microensayos sugieren que, analizando la respuesta de grandes clases de genes, será posible llegar a explicar la variación intrínseca resultante de la interacción de los polimorfismos con el entorno. Gran parte del conocimiento actual se basa en el análisis de la expresión genética al nivel del ARNm. Es probable que el análisis de la expresión genética al nivel de las proteínas proporcione datos todavía más reveladores.

Los marcadores moleculares se encuentran todavía bajo investigación en pacientes con enfermedades cardiovasculares, aunque ya se han utilizado en pacientes con cáncer. Uno de los mejores ejemplos es el de las mujeres con cáncer de mama. Se han examinado los patrones de expresión génica en biopsias de tumores de cáncer de mama teniendo en cuenta la progresión de la enfermedad y la eficacia de la quimioterapia. Varios estudios han demostrado que los patrones de expresión génica pueden predecir con exactitud un estatus de riesgo elevado frente a riesgo bajo.

Existen numerosas investigaciones en marcha para determinar si los marcadores moleculares permitirán a los clínicos predecir la presencia de enfermedad, así como la respuesta a las terapias de la aterosclerosis, la diabetes y otras patologías cardiovasculares.

PERSPECTIVAS FUTURAS

A medida que se amplían los conocimientos sobre la genética de las enfermedades cardiovasculares, irán apareciendo nuevas herramientas para su tratamiento. Muchas de las estrategias aquí descritas serán clínicamente útiles en los años venideros. Debe observarse una cierta cautela a la hora de especular sobre cuándo estas tecnologías serán de uso común; en las enfermedades cardiovasculares suelen pasar décadas hasta que se obtienen resultados clínicos óptimos desde que se comienzan a desarrollar nuevas tecnologías. Este capítulo no aborda dos áreas de interés común, como la terapia génica para las enfermedades cardiovasculares y la farmacoterapia individualizada para pacientes con este tipo de patologías.

La *terapia génica*, que consiste en la sustitución de genes defectuosos por otros de función normal o en el uso de genes de adminis-

tración exógena para alterar la función celular, se ha puesto en práctica para numerosas enfermedades que implican un solo gen, aunque con distintos niveles de eficacia. En el terreno de las enfermedades cardiovasculares, diversos estudios han registrado el uso de factores angiogénicos o de genes para el tratamiento de la angina o de la enfermedad vascular periférica graves. Los resultados han sido mínimamente positivos, lo suficiente para proseguir con los estudios pero no para indicar su utilidad clínica. Una técnica más prometedora que la sustitución de un solo gen es el uso de células madre para reemplazar clases enteras de genes e incluso para alcanzar la reparación tisular. El uso de células madre es un área de investigación activa, considerada por muchos más prometedora que la sustitución de genes individuales y que ya se está probando en ensayos clínicos. Se espera que llegue a ser posible individualizar las opciones terapéuticas. También se tiene la esperanza de que se puedan desarrollar incluso nuevos espectros completos

de estrategias farmacológicas totalmente personalizadas para perfiles genéticos concretos.

Bibliografía

- Arad M, Seidman JG, Seidman CE. Phenotypic diversity in hypertrophic cardiomyopathy. *Hum Mol Genet* 2002;11:2499-2506.
- Bogardus C, Tataranni PA. Reduced early insulin secretion in the etiology of type 2 diabetes mellitus in Pima Indians. *Diabetes* 2002;51(suppl 1):S262-S264.
- Khoury MJ, McCabe LL, McCabe ER. Population screening in the age of genomic medicine. *N Engl J Med* 2003;348:50-58.
- McKusick VA. Mendelian Inheritance in Man: A Catalogue of Human Genes and Genetic Disorders. 12th ed. Baltimore: Johns Hopkins Press; 1998.
- National Center for Biotechnology Information. Available at www.ncbi.nlm.nih.gov
- Vincent GM. The long-QT syndrome: Bedside to bench to bedside. *N Engl J Med* 2003;348:1837-1838.
- Watson JD, Crick FH. Molecular structure of nucleic acids: A structure for deoxyribose nucleic acid. *Nature* 1953;171:737-738.
- Watson JD, Steitz J. *Molecular Biology of the Gene*. 4th ed. Menlo Park, CA: Benjamin/Cummings; 1987.

Capítulo 63

Efectos del ejercicio sobre la salud cardiovascular

Chin K. Kim, Srikanth Ramachandrani, Eileen M. Handberg, Richard S. Schofield, Edith E. Bragdon y David S. Sheps

Con aproximadamente 1,5 millones de nuevos casos cada año, la cardiopatía coronaria (CC) es la primera causa de morbilidad en Estados Unidos. Estudios epidemiológicos demuestran que unos niveles habitualmente bajos tanto de actividad como de forma física están asociados a un marcado aumento de las tasas de mortalidad por cualquier causa. El estilo de vida sedentario tiene un riesgo relativo de 1,9 para la CC, en comparación con las ocupaciones activas. Nada menos que 250.000 muertes al año en Estados Unidos, aproximadamente un 12% del total, podrían atribuirse a una falta de actividad física regular. A pesar de considerarse un factor de riesgo modificable de la CC, la cifra de estadounidenses con estilo de vida sedentario no deja de crecer. No obstante, nunca es tarde para cambiar la conducta al respecto y lograr beneficios para la salud. Aumentar la actividad física, incluso en la edad madura, está asociado a un menor riesgo de muerte y de incapacidad. La investigación epidemiológica ha demostrado que la actividad física ofrece efectos protectores de efectividad variable frente a distintas enfermedades crónicas, incluyendo la CC, la hipertensión, la diabetes mellitus no insulino dependiente, la ansiedad y la depresión. Las recomendaciones de los Centers for Disease Control and Prevention (CDC) y el American College of Sports Medicine (ACSM), así como el Surgeon General's Report on Physical Activity and Health, aconsejan encarecidamente la práctica de al menos 30 min de actividad física de intensidad moderada a diario (o casi a diario). Las recomendaciones más recientes sugieren que se obtiene un beneficio adicional si el ejercicio se prolonga hasta 1 h. Además de las recomendaciones de aumentar la actividad relacionada con la capacidad aeróbica, se anima a la población a participar en actividades que ejerciten la flexibilidad y la fuerza.

Si se ponen en práctica, estas recomendaciones tienen como resultado una mejoría sustancial en la salud fisiológica y psicológica. Entre los beneficios psicológicos del ejercicio se incluyen cambios positivos en el estado de ánimo, un alivio de la tensión cotidiana, de la depresión y de la ansiedad, y una mayor capacidad de enfrentarse a las actividades diarias. Estos beneficios favorecen cambios positivos en la autoimagen, el bienestar, la autoconfianza y la propia conciencia, y pueden dar lugar a nuevos comportamientos más beneficiosos para la salud.

Incrementar la actividad física es extremadamente importante, pero alcanzar un mejor nivel de forma física lo es más todavía, sobre todo para individuos que corren un elevado riesgo cardiovascular o han experimentado un evento cardíaco y requieren rehabilitación. Las recomendaciones orientadas a aumentar la actividad física promueven la salud, pero no necesariamente conducen a una mejor forma física. Estudios que han prescrito progra-

mas de ejercicio más rígidos han demostrado ciertas mejoras sustanciales de los factores de riesgo cardiovascular (presión arterial en reposo, niveles lipídicos, composición corporal, sensibilidad a la insulina, etc.). Los informes de la AHA y del ACSM sobre el entrenamiento ofrecen numerosos datos que demuestran una mejoría de la capacidad de ejercicio y otras medidas en pacientes con o sin CC, después de someterse a un programa de entrenamiento regular, hasta alcanzar niveles moderados o incluso altos de ejercicio. Este capítulo se centra en aspectos más específicos relacionados con el ejercicio, la prevención primaria y secundaria y las razones para prescribir un mayor nivel de actividad física a los pacientes con insuficiencia cardíaca.

PREVENCIÓN PRIMARIA

Existe una clara relación inversamente proporcional entre la actividad física y el riesgo de enfermedad y muerte coronaria. El be-



La investigación epidemiológica ha demostrado efectos protectores de distinta potencia entre la actividad física y el riesgo de cardiopatía coronaria. En la actualidad, las recomendaciones emitidas por distintos centros de investigación aconsejan encarecidamente practicar al menos 30 min de actividad física de intensidad moderada, a ser posible todos los días de la semana. Además de las recomendaciones para incrementar la actividad relacionada con la capacidad aeróbica, las guías actuales recomiendan también animar al paciente a tomar parte en actividades que promuevan la flexibilidad y la fuerza. Se ha demostrado el beneficio de la forma física tanto en hombres como en mujeres de todas las razas y grupos étnicos



Efecto del ejercicio sobre los factores de riesgo cardíaco

- ↓ Demanda miocárdica de oxígeno
- ↑ Gasto cardíaco máximo
- ↑ VO₂
- ↓ Presión arterial en reposo
- ↓ Triglicéridos
- ↓ Colesterol total
- ↓ Colesterol VLDL
- ↓ Colesterol LDL
- ↑ Colesterol HDL
- ↓ Adhesión y agregación plaquetarias
- ↓ Actividad del PAI-1
- ↓ Viscosidad de la sangre
- ↑ Niveles de antígeno del t-PA ↓
- ↑ Sensibilidad a la insulina

Beneficios psicológicos y otras ventajas físicas

- Cambios positivos de estado de ánimo y autoimagen. Alivio de la tensión, la depresión y la ansiedad y, por consiguiente, de los efectos deletéreos relacionados con estos trastornos emocionales
- Mejora de la función respiratoria
- Redistribución del tejido adiposo
- Capacidad de los músculos para extraer y utilizar el oxígeno de la sangre



C. Machado
M.D.
© ION SYSTEMS

Las recomendaciones referentes a la actividad física están enfocadas a incrementarla en beneficio de la salud, aunque ello no necesariamente conducirá a una forma física óptima. Esto no significa que deba menospreciarse la importancia de alcanzar una buena forma física.

Figura 63-1. Efectos del ejercicio sobre la salud cardiovascular.

beneficio cardiovascular es similar en todos los sexos, razas y grupos étnicos (fig. 63-1).

Distintos estudios llevados a cabo en varones demuestran que la actividad física reduce el riesgo de mortalidad. En hombres jubilados de entre 61 y 81 años, no fumadores y con

los demás factores de riesgo controlados, la distancia recorrida a pie en un día resultó ser inversamente proporcional al riesgo de mortalidad por cualquier causa durante un seguimiento de 12 años. De 10.269 alumnos de la Universidad de Harvard nacidos entre 1893 y

1932, los que practicaron deportes moderadamente intensos entre 1960 y 1977 mostraron un riesgo inferior de mortalidad por cualquier causa, así como de muerte por CC, a lo largo de una media de 9 años de observación, en comparación con los que no incrementaron su actividad deportiva. Este hallazgo fue independiente de los efectos de una presión arterial (PA) más baja o de un estilo de vida orientado a reducir el riesgo cardíaco, como dejar de fumar o mantener el peso controlado. Datos publicados sobre la actividad física durante el tiempo libre en varones que participaron en el Multiple Risk Factor Intervention Trial (MRFIT) demuestran una reducción del riesgo de muerte por cualquier causa y de muerte por causa cardiovascular si se mantienen niveles moderados o altos (por oposición a bajos) de tiempo libre dedicado al ejercicio físico. El efecto se mantuvo cuando se controlaron los factores de confusión, incluyendo los factores de riesgo al inicio del estudio y la asignación a un grupo de intervención del MRFIT. Las tasas de mortalidad para los grupos de actividad física alta y moderada fueron parecidas. Por su parte, el Lipid Research Clinics Mortality Follow-Up Study observó que los hombres con un nivel más bajo de forma física, evaluada por la frecuencia cardíaca durante la fase 2 (ejercicio submáximo) de una prueba de ergometría en cinta, corren un riesgo de muerte cardiovascular a 8,5 años significativamente superior que aquellos que están en buena forma física.

También en la mujer un mayor nivel de actividad física está ligado a un mejor pronóstico. El Iowa Women's Health Study observó a 40.417 mujeres posmenopáusicas durante 7 años. El estudio mostró que un ejercicio de moderado a vigoroso está asociado a menor riesgo de muerte. Esta reducción del riesgo es válida para la mortalidad por cualquier causa, y especialmente para la relacionada con causas cardiovasculares y respiratorias. Las mujeres que aumentan la frecuencia de su actividad de casi nunca o nunca a cuatro o más sesiones semanales presentan menor riesgo de muerte. La Women's Health Initiative (73.743 mujeres posmenopáusicas) y el Nurses' Health Study (72.488 mujeres de entre 40 y 65 años) distribuyeron a las participantes en quintiles según su gasto de energía. El riesgo ajustado a la edad se vio reducido gradualmente desde el grupo de menor hasta el de mayor gasto de energía. Además, fue estadísticamente significativo cuando se controlaron otros factores de riesgo cardiovascular y fue parecido en mujeres blancas y negras.

Asimismo, el gasto de energía de un ejercicio vigoroso o de caminar, así como el tiempo que se pasa caminando (independientemente de la velocidad del paso) estuvieron asociados a un menor riesgo de desarrollar una CC. Una relación inversamente proporcional entre el riesgo de CC y el nivel de actividad también se ha observado en grupos de pacientes con otros factores de riesgo, incluyendo a fumadoras y mujeres con niveles elevados de colesterol, aunque no a mujeres con hipertensión.

En un estudio realizado en mujeres posmenopáusicas, los cocientes de probabilidad de infarto agudo de miocardio (IAM) no fatal, ajustados para los factores de confusión, se redujeron en el segundo, tercer y cuarto cuartil de gasto de energía, en comparación con el de menor gasto. Un ejercicio equivalente a 30-45 min caminando 3 días a la semana reduce el riesgo de IAM en un 50%.

Los estudios demuestran que, tanto en hombres como en mujeres de raza blanca y de raza negra, la falta de ejercicio está asociada a mayor riesgo de mortalidad por cualquier causa a los 5 años, independientemente de la edad, sexo, nivel de ingresos, PA y un buen número de variables cardiovasculares (p. ej., fracción de eyección del ventrículo izquierdo [VI], ECG anormal) y fisiológicas (p. ej., niveles de glucosa y creatinina). Un estudio basado en la comunidad con ancianos (sujetos de 65 años de edad o más) sin historia de cardiopatía demostró que el hecho de andar al menos 4 h a la semana reducía significativamente el riesgo de hospitalización por accidentes cardiovasculares durante los siguientes 4-5 años.

PREVENCIÓN SECUNDARIA

Los resultados de las investigaciones sugieren que el ejercicio y la forma física son beneficiosos para los pacientes con diagnóstico establecido de CC (fig. 63-2). En un amplio estudio sobre varones con cardiopatía establecida, una actividad física regular de leve a moderada (p. ej., jardinería de moderada a intensa durante 4 h cada fin de semana o caminar durante 40 min diarios) se asoció a un menor riesgo de mortalidad por cualquier causa, incluyendo las cardiovasculares, en comparación con personas con un estilo de vida sedentario. Otro estudio a gran escala evaluó el estado de salud y de forma física de un grupo de hombres en dos revisiones médicas realizadas con un intervalo de unos 5 años; se sometió a los sujetos a seguimiento

Se ha observado que el ejercicio de una intensidad de ligera a intensa (jardinería de moderada a intensa, correr, montar en bicicleta, nadar, etc.) y mantener una buena forma física aportan un beneficio a los pacientes con diagnóstico establecido de cardiopatía coronaria, incluyendo los que han sufrido un infarto de miocardio, en tanto que reduce la mortalidad por infarto agudo de miocardio y la frecuencia de angina de pecho, a la vez que eleva la capacidad funcional y reduce el trabajo miocárdico



JOHN A. CRAIG, MD
C. Machado
M.D.
© IGM
ILLUSTRATIONS

Los estudios han demostrado también que el ejercicio intenso practicado con regularidad, junto a una dieta baja en grasas y en colesterol, parece estar asociado a una regresión de las lesiones ateroscleróticas coronarias, a un aumento del consumo de oxígeno miocárdico y a una reducción de la isquemia miocárdica inducida por el esfuerzo



Figura 63-2. Prevención secundaria.

por si se producían acontecimientos adversos durante otros 5 años. Los hombres que no estaban en forma en ninguna de las revisiones presentaron la mayor tasa de mortalidad durante los siguientes 5 años (122/10.000 hombres-años). Esta cifra fue sustancialmente menor en los hombres, que en un inicio estaban en baja forma pero que mejoraron su condición física (68/10.000 hombres-años); la cifra

más baja fue la de los que estaban en forma en ambas revisiones (40/10.000 hombres-años). Por cada minuto que el tiempo de ejercicio máximo de la ergometría en cinta de la segunda exploración superaba el tiempo de ejercicio máximo de la ergometría de la revisión inicial, la mortalidad disminuía en casi un 8%. Los resultados se mantuvieron cuando se estratificó a los sujetos por estado de

salud, lo que demuestra que tanto los más como los menos sanos obtienen beneficios de la actividad física.

Los experimentos de intervención con ejercicio han demostrado una mejoría de la salud, así como una mayor supervivencia, incluso en pacientes que han experimentado un IAM. En otro estudio aleatorio, un grupo de pacientes se sometió a un programa de rehabilitación de tres periodos de 30 min de ejercicio semanal, mientras que otro grupo de pacientes (emparejados por edad, sexo, factores de riesgo coronarios, lugar y nivel de la lesión cardíaca, y complicaciones en la fase aguda) sirvieron como controles. Al cabo de 9 años del IAM inicial, la tasa de mortalidad causada por un IAM y la frecuencia de angina de pecho fueron inferiores en el grupo de tratamiento. En el National Exercise and Heart Disease Project, los varones que habían sufrido un IAM fueron asignados aleatoriamente a un programa de 3 años de ejercicio intenso regular supervisado (correr, ir en bicicleta o nadar) o a cuidados normales sin programa de ejercicio. El seguimiento a 3, 5, 10, 15 y 19 años determinó la mortalidad por cualquier causa y por evento cardiovascular. En la primera visita de seguimiento se observó una moderada ventaja del grupo de tratamiento frente al grupo de control en la reducción del riesgo de muerte cardiovascular y por cualquier causa, pero ésta disminuyó y acabó por revertirse a medida que transcurría el tiempo desde el inicio del estudio. Esto podría indicar que los beneficios de un programa de ejercicio intensivo están limitados en el tiempo. No obstante, cada unidad metabólica equivalente por la que la capacidad de trabajo de los participantes aumentaba desde el comienzo hasta completar el programa de 3 años mostró una reducción progresiva de la mortalidad cardiovascular y por cualquier causa. Este hallazgo sugiere que el aumento del ejercicio sí promovió la supervivencia y que el hecho de no observar un beneficio a largo plazo en el grupo de tratamiento frente al de control pudo deberse al cruce entre grupos durante el prolongado período de seguimiento.

Los resultados de un metaanálisis a gran escala de 10 ensayos clínicos aleatorios de pacientes que habían sufrido un IAM reflejaron que la rehabilitación cardíaca con ejercicio reduce la mortalidad por cualquier causa en un 24% y la mortalidad cardiovascular en un 25% frente a los sujetos control. No obstante, no se observó ninguna diferencia entre grupos en cuanto al riesgo de IAM recurrente no fatal.

Los programas de ejercicio desempeñan un papel importante en la rehabilitación posterior a un IAM. Se han apreciado significativos aumentos de la capacidad funcional (10-60%), así como reducciones del trabajo miocárdico en cargas de trabajo estándar durante el ejercicio (10-25%), transcurridas 12 semanas de rehabilitación cardíaca post-IAM. Estos programas de ejercicio después de un IAM también pueden mejorar el remodelado ventricular y la función del ventrículo izquierdo (VI), como se demostró en el estudio Exercise in Left Ventricular Dysfunction. Las recomendaciones de la AHA acerca de la actividad física en la prevención secundaria después de un IAM, cirugía de *bypass* e isquemia clínica aconsejan acudir a centros de supervisión en los que se puedan monitorizar los síntomas, la frecuencia cardíaca y la PA. Es esencial que todos los pacientes se sometan a una prueba de ejercicio limitado por los síntomas antes de iniciar un programa de ejercicio.

Limitación de la progresión aterosclerótica coronaria

Algunos estudios de intervención prospectivos y aleatorios han evaluado la influencia del ejercicio en la progresión de la aterosclerosis coronaria. En un estudio, los pacientes con historia de angina estable fueron asignados aleatoriamente a dos grupos, uno de los cuales recibió una intervención conductual (2 h o más de sesiones intensivas de ejercicio en grupo cada semana, al menos 20 min diarios de ejercicio y una dieta baja en grasa y colesterol) y el otro sólo los cuidados habituales. Al cabo de un año, el 32% del grupo de tratamiento (frente a sólo el 9% en el grupo de control) había experimentado una regresión de las lesiones ateroscleróticas coronarias. De modo inverso, en el 48% del grupo de control (frente al 23% del grupo terapéutico) las lesiones habían progresado. Todas las diferencias fueron estadísticamente significativas. Entre los cambios experimentados por los pacientes asignados a tratamiento figuran también los siguientes: reducción del peso, del colesterol LDL y de los triglicéridos, y aumento del colesterol HDL, de la capacidad de trabajo y del consumo de oxígeno miocárdico. La isquemia miocárdica inducida por el esfuerzo también se vio reducida con la intervención, presumiblemente debido a una mayor perfusión miocárdica. Al sexto año de seguimiento, la progresión de la arteriopatía coronaria todavía estaba signifi-

cativamente retrasada en el grupo de tratamiento. Un análisis retrospectivo de la intensidad del ejercicio y los datos angiográficos reveló que, para inducir la regresión de una estenosis coronaria, se necesita un gasto de al menos 2.200 kcal por semana (equivalente a 5-6 h de ejercicio).

En el Stanford Coronary Risk Intervention Project, los pacientes se sometieron o bien a una intervención conductual de reducción de riesgo o bien a los cuidados normales. Los programas de intervención fueron similares a los de los estudios mencionados anteriormente, añadiendo dejar de fumar y seguir un tratamiento farmacológico del perfil lipídico (según las recomendaciones terapéuticas establecidas). Las evaluaciones al cabo de 4 años del inicio del estudio revelaron que la intervención de reducción de riesgo mejoró significativamente los niveles de colesterol LDL, apolipoproteína B, colesterol HDL y triglicéridos, así como el peso corporal, la capacidad de ejercicio y la ingesta de grasa y colesterol en la dieta. Los cambios en el grupo de control fueron más modestos. La tasa de progresión de la estenosis coronaria y el número de hospitalizaciones también fueron inferiores en el grupo de intervención, a pesar de que ambos grupos experimentaron el mismo número de muertes.

Por su parte, el Lifestyle Heart Trial utilizó un programa de intervención diseñado por Ornish et al. Se tomaron medidas para modificar el estilo de vida, incluyendo una dieta vegetariana pobre en grasas, ejercicio aeróbico, entrenamiento para manejar el estrés, deshabitación del tabaco y apoyo psicosocial de grupo. Las angiografías de seguimiento transcurridos 1 y 5 años desde el inicio del estudio reflejaron unas reducciones relativas medias de la estenosis del 4,5 y del 7,9%; en cambio, los individuos del grupo control presentaron un empeoramiento relativo medio de las estenosis del 5,4 y del 27,8%. El riesgo de eventos cardíacos adversos a los 5 años también fue significativamente superior en el grupo de control.

Estas investigaciones demuestran que los programas que introducen medidas intensivas para alterar las conductas que promueven el riesgo coronario, especialmente a través del ejercicio y de la reducción del colesterol, pueden limitar o incluso revertir la progresión de las estenosis coronarias. Los cambios asociados al diámetro coronario fueron relativamente pequeños y, por tanto, es poco probable que expliquen por sí solos la mejoría acompañante de la perfusión miocár-

dica, la mejoría del tono vascular y la reducción del riesgo de rotura de la placa (v. cap. 2), aunque es casi seguro que han contribuido a los resultados observados.

FISIOLOGÍA DE LOS EFECTOS DEL EJERCICIO SOBRE LA SALUD CARDIOVASCULAR

Aporte y demanda de oxígeno

La captación de oxígeno ventilatoria aumenta con el ejercicio a causa del incremento del gasto cardíaco máximo (volumen de sangre que sale del corazón en un minuto, lo que determina la cantidad de sangre suministrada a los músculos que están realizando el ejercicio) y de la capacidad de los músculos para extraer y utilizar el oxígeno de la sangre. Una mayor capacidad de ejercicio ejerce un efecto favorable sobre las funciones hemodinámica, hormonal, metabólica, neurológica y respiratoria. Practicar ejercicio reduce la demanda de oxígeno miocárdico asociado a un determinado nivel de trabajo, como indica la reducción en el producto de la frecuencia cardíaca multiplicada por la presión arterial sistólica, y permite a las personas con arteriopatía coronaria alcanzar un mayor nivel de trabajo físico antes de llegar al umbral en el que un nivel inadecuado de oxígeno conduce a isquemia miocárdica (tabla 63-1).

Lípidos

Un régimen recomendado de ejercicio altera de forma constructiva el metabolismo de lípidos y carbohidratos. El efecto positivo de una dieta baja en grasas saturadas y en colesterol sobre los niveles de lipoproteínas de la sangre se ve potenciado por un estricto programa de ejercicio regular en los adultos con sobrepeso. El entrenamiento también influye en la redistribución del tejido adiposo, lo cual se considera importante en la reducción del riesgo cardiovascular. Un entrenamiento intenso mejora también la sensibilidad a la insulina y ejerce un efecto altamente saludable sobre los niveles de fibrinógeno en varones sanos de edad avanzada.

Los efectos beneficiosos del ejercicio sobre los lípidos son aplicables a la prevención tanto primaria como secundaria de las cardiopatías. Kraus et al. examinaron los efectos de niveles escalonados de ejercicio sobre el colesterol sérico en adultos sedentarios con sobrepeso e hiperlipemia que completaron un protocolo de 6 meses. Al comparar con los sujetos control los tres programas terapéuti-

Tabla 63-1**Beneficios del entrenamiento físico**

- Reduce la mortalidad por cualquier causa
- Reduce el riesgo de mortalidad cardiovascular
- Puede limitar la progresión aterosclerótica
- Mejora la captación de oxígeno
- Reduce el trabajo miocárdico
- Altera constructivamente el metabolismo de los lípidos y de los carbohidratos
- Influye en la redistribución adiposa
- Mejora la sensibilidad a la insulina
- Reduce la conversión del colesterol HDL en LDL y VLDL
- Puede suprimir la adhesión y la agregación plaquetarias
- Aumenta la actividad de las enzimas mitocondriales
- Disminuye la presión arterial
- Mejora la capacidad funcional y el consumo de oxígeno máximo en la insuficiencia cardíaca congestiva

cos de ejercicio (alta cantidad, alta intensidad; baja cantidad, alta intensidad; baja cantidad, moderada intensidad), todos los grupos de ejercicio mostraron mejoras en los niveles de lipoproteínas plasmáticas, incluyendo una reducción de los triglicéridos VLDL y un aumento del tamaño de las partículas de LDL. Sólo en los participantes del grupo terapéutico de alta cantidad de ejercicio de alta intensidad se produjo un aumento del nivel de colesterol HDL y del tamaño de las partículas; es también en este grupo donde se apreciaron las mayores mejoras en los valores del colesterol LDL. Estos efectos fueron independientes de la pérdida de peso, y las cantidades más altas de ejercicio se asociaron a mayores beneficios en las lipoproteínas.

Entre los mecanismos que asocian el ejercicio con un mejor perfil lipoproteínico puede incluirse una mayor actividad de la lipoproteinlipasa, lo cual lleva al aumento del colesterol HDL y a una menor conversión del HDL2 cardioprotector en partículas de HDL3, de menor tamaño. El ejercicio reduce la conversión del colesterol HDL en LDL y VLDL disminuyendo las concentraciones séricas de la proteína transportadora de ésteres del colesterol. Asimismo, el ejercicio incrementa la conversión del HDL3 a HDL2 aumentando los niveles séricos de lecitina colesterol aciltransferasa.

Factores hemostáticos

Las plaquetas, el fibrinógeno plasmático, la actividad del inhibidor de tipo 1 del activa-

dor del plasminógeno (PAI-1), el antígeno activador del plasminógeno de tipo tisular (t-PA) y un aumento de la viscosidad del plasma afectan a la patogenia y progresión de la enfermedad cardiovascular. Aunque el ejercicio eleva de forma aguda la capacidad de adhesión y la agregabilidad de las plaquetas, los programas de ejercicio diluyen este efecto postejercicio. Un estudio demostró que, tras 8 semanas de ejercicio, descanso y postejercicio, la capacidad de adhesión y la agregabilidad plaquetaria fueron inferiores en el grupo de entrenamiento, mientras que en el grupo de control no variaron. Por tanto, parece que el ejercicio de resistencia suprime la capacidad de adhesión y agregación de las plaquetas. La pérdida de condición física puede revertir los efectos sobre la capacidad de adhesión y la agregabilidad plaquetaria al estado previo al entrenamiento. Con un ejercicio de intensidad moderada se produce una reducción de la actividad del PAI-1, de los niveles del antígeno del t-PA y de la viscosidad de la sangre.

Diabetes

El ejercicio aumenta la actividad de las enzimas mitocondriales, lo cual mejora la energía muscular. Estudios a gran escala han demostrado que, incluso con niveles modestos de ejercicio, también se consigue un aumento de la sensibilidad a la insulina. Las mujeres con diabetes que practican ejercicio moderado o intenso durante al menos 4 h semanales corren un 40% menos de riesgo que las que practican menos ejercicio. Una baja actividad física en los hombres con diabetes constituye un factor predictivo de enfermedad coronaria independientemente de los efectos de la edad.

Presión arterial

Mantener una rutina de ejercicio habitual puede reducir la PA entre 5 y 15 mmHg en pacientes con hipertensión crítica; en numerosas ocasiones se han registrado reducciones medias de 4-5 mmHg en la presión sistólica y de 3-5 mmHg en la diastólica. Solamente la perseverancia en el ejercicio induce una respuesta hipotensiva, mientras que el desentrenamiento está asociado a un aumento de la PA hacia el nivel previo al programa de ejercicio. Es muy probable que las reducciones en el nivel de noradrenalina circulante, del volumen plasmático y de la frecuencia cardíaca que tienen lugar paralelamente a la reducción

de la PA estén implicadas en los efectos antihipertensivos del ejercicio. Probablemente la reducción de la resistencia vascular sistémica que resulta de una actividad simpática reducida también afecta a la PA.

NIVELES DE EJERCICIO RECOMENDADOS

Un régimen apropiado para poner en práctica durante toda la vida debería incluir entre 30 y 60 min de actividad física al menos 5 días por semana. Se recomienda practicar ejercicio hasta alcanzar la fatiga, la falta de aliento y la sudoración, aunque alcanzar la frecuencia cardíaca diana no tiene por qué ser necesario. Se debe montar en bicicleta, correr y caminar rápido durante breves períodos, varias veces al día, o durante un período más prolongado, una vez al día. Para una prevención secundaria, los enfermos de CC sin isquemia ni arritmias deben practicar ejercicio bajo supervisión para alcanzar una frecuencia cardíaca de reserva (frecuencia máxima menos frecuencia en reposo) por encima de la de reposo. Finalmente, si se desarrolla tolerancia, pueden incluirse ejercicios de resistencia. Los pacientes de alto riesgo con isquemia o arritmia requieren una atenta supervisión para alcanzar una frecuencia cardíaca al menos 10 lat./min por debajo de la frecuencia asociada con la anormalidad.

PRÁCTICA DE EJERCICIO EN LA INSUFICIENCIA CARDÍACA CONGESTIVA

La insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) es un problema creciente en el mundo industrializado y ha alcanzado dimensiones epidémicas en Estados Unidos. A pesar de que los efectos centrales de la ICC son la congestión pulmonar y vascular periférica, para muchos pacientes la limitación para el ejercicio es el síntoma más preocupante. Las terapias tradicionales, como los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA), los bloqueadores β y la espirolactona, muestran unas impresionantes reducciones de la mortalidad con una mejoría en la capacidad funcional menos significativa. Así pues, también son necesarias las terapias orientadas a mejorar la capacidad funcional. Los programas de entrenamiento con ejercicio, que en su día se llegaron a prohibir por seguridad en los pacientes con insuficiencia cardíaca, hoy están reconocidos como opción terapéutica para mejorar la capacidad funcional en estos pacientes (fig. 63-3). Estos beneficios del ejercicio para la insuficiencia cardíaca ponen de

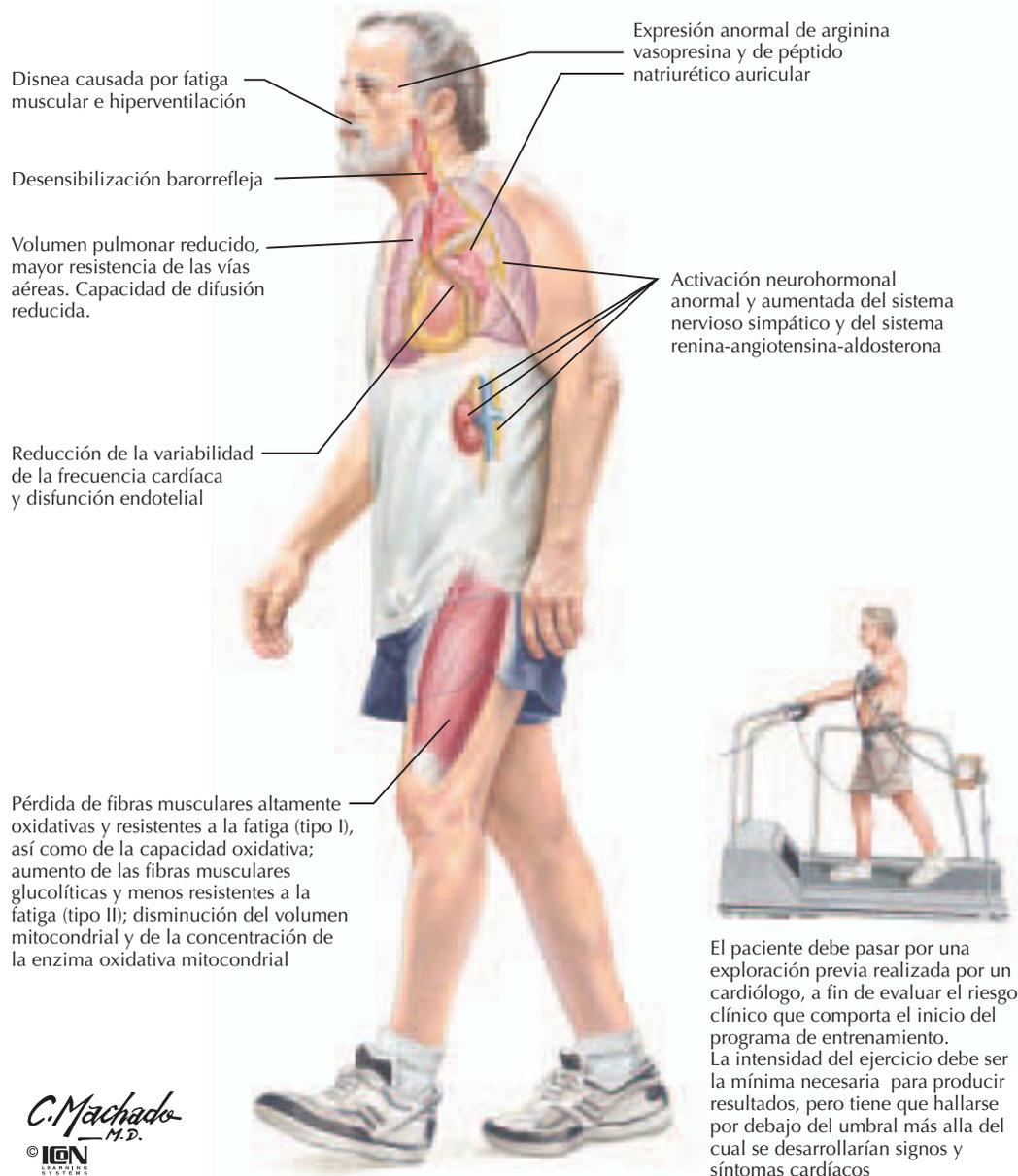
relieve la falta de correlación entre la función mecánica cardíaca y la capacidad funcional en pacientes con insuficiencia cardíaca. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo es un índice inadecuado de la capacidad para el ejercicio en pacientes con ICC crónica; por tanto, otros factores deben contribuir a la intolerancia al ejercicio en esta patología. Los mecanismos fisiológicos que provocan esta intolerancia en la insuficiencia cardíaca, aunque no completamente conocidos, ayudan a explicar los beneficios potenciales de practicar ejercicio.

Entre los factores que contribuyen a la limitación para el ejercicio se encuentran los siguientes: función sistólica y diastólica del VI deterioradas, desensibilización barorrefleja, activación del sistema nervioso simpático, capacidad vasodilatadora deteriorada y anomalías del músculo esquelético y la función pulmonar. Las anomalías del músculo esquelético en los pacientes con ICC incluyen: atrofia de las fibras musculares altamente oxidativas resistentes a la fatiga (tipo I), aumento de las fibras musculares glucolíticas menos resistentes a la fatiga (tipo II), disminución de la concentración y de la actividad de la enzima oxidativa mitocondrial, menor volumen y densidad mitocondrial, y menor masa y fuerza muscular. A medida que progresa la enfermedad, los pacientes van experimentando limitaciones físicas como resultado de la congestión pulmonar y, por tanto, reducen la actividad física, inmersos en una espiral en que la limitación cardíaca agrava el desacondicionamiento del músculo esquelético. El aumento del número de las citocinas circulantes, que participan en el síndrome de insuficiencia cardíaca, todavía empeoran más la atrofia muscular. La reducción del flujo sanguíneo pico en el músculo esquelético, causada por la falta de ejercicio, también reduce la fuerza de cizallamiento, destruyendo así la reserva vasodilatadora del tejido.

Las anomalías pulmonares también son frecuentes en la ICC, incluyendo las siguientes: reducción de los volúmenes pulmonares y de la fuerza y resistencia de los músculos respiratorios, mayor resistencia de las vías aéreas con menor tasa de flujo aéreo, menor capacidad de difusión como resultado del edema alveolar, y aumento de la demanda ventilatoria, de la ventilación minuto, de la frecuencia respiratoria y de la proporción espacio muerto/volumen corriente. Entre los efectos del entrenamiento físico sobre estas anomalías respiratorias en pacientes con

El entrenamiento físico, que en su día se prohibió por seguridad, se ha reconocido recientemente como una opción terapéutica viable para la mejoría de la capacidad funcional. La mayoría de las anomalías observadas en la ICC pueden mejorarse o incluso revertirse practicando ejercicio

Algunas de las anomalías observadas en la ICC que pueden mejorarse o incluso revertirse practicando ejercicio



C. Machado
M.D.
© ION

Figura 63-3. El entrenamiento físico en la insuficiencia cardíaca congestiva.

ICC figuran una reducción de la ventilación minuto, una menor sensación de disnea y una mejor función de los músculos respiratorios.

La bien documentada activación anormal de las neurohormonas en la insuficiencia cardíaca crónica está asociada a un mal pronóstico. Un programa de ejercicio puede corregir

los niveles plasmáticos elevados de angiotensina II, aldosterona, arginina vasopresina y péptido natriurético auricular en la insuficiencia cardíaca crónica hasta niveles cercanos al control. Una disminución de la variabilidad de la frecuencia cardíaca, notoriamente anormal en pacientes con ICC, es un marcador adicional de activación simpática. Un

programa de acondicionamiento físico puede mejorar la variabilidad de la frecuencia cardíaca y la disfunción endotelial en pacientes con insuficiencia cardíaca crónica.

Los ensayos clínicos de entrenamiento físico en la ICC han demostrado mejorías en el tiempo de ejercicio, en la capacidad funcional y en el consumo de oxígeno máximo (pico). El entrenamiento físico parece seguro y es generalmente bien tolerado por los pacientes con ICC. Un estudio aleatorio registró una reducción de los eventos cardíacos, una mejoría de los marcadores obtenidos según la escala Minnesota Living With Heart Failure y, lo más importante de todo, un mejor índice de supervivencia en los pacientes con ICC asignados aleatoriamente a programas de ejercicio físico. Estos importantes hallazgos han hecho crecer el interés por el desarrollo de un estudio aleatorio multicéntrico sobre el ejercicio físico en la insuficiencia cardíaca. El ya planificado estudio Heart Failure-A Controlled Trial Investigating Outcomes of Exercise Training (HF-ACTION), patrocinado por los National Institutes of Health, demostrará las diferencias de mortalidad entre el grupo sometido a programas de ejercicio y el asignado a tratamiento habitual.

En los pacientes con insuficiencia cardíaca, es recomendable iniciar el ejercicio físico con un programa de rehabilitación cardíaca tradicional en fase II (ambulatorio). El paciente debe pasar por una exploración previa realizada por un cardiólogo, a fin de evaluar el riesgo clínico que comporta el inicio del programa de entrenamiento. La mayoría de los pacientes con síntomas de clase I a III de la New York Heart Association (NYHA) pueden practicar ejercicio con seguridad; sin embargo, deberán abstenerse los pacientes con síntomas de clase IV, IAM reciente, angina inestable, estenosis aórtica grave, arritmias no controladas, hipotensión significativa (PAS < 85 mmHg) o miocarditis aguda. La respuesta cronotrópica puede estar abolida en los pacientes con ICC, de modo que deberá emplearse el nivel percibido de esfuerzo y disnea como punto de finalización, y no deberían sobrepasarse los 11-14 puntos en la escala de Borg (esfuerzo entre ligero y algo costoso). Los pacientes con insuficiencia cardíaca requieren períodos prolongados de calentamiento y enfriamiento en comparación con los que necesitan los individuos sanos y, en un principio, deberían evitar los ejercicios de resistencia. Asimismo, debería aconsejarse a los pacientes que no practiquen ejercicio después de las comidas. Entre las actividades

recomendadas se incluyen caminar y montar en bicicleta, aunque la ergometría de los brazos (p. ej., usando una bicicleta estática impulsada por los brazos en lugar de las piernas) y el aparato de remo son idóneos para aquellos que sufren limitaciones para andar o pedalear causadas por la artrosis u otras enfermedades distintas a la fatiga cardiovascular.

La intensidad del ejercicio debe establecerse al nivel mínimo para producir un efecto de entrenamiento pero por debajo del umbral sobre el que se desarrollarían signos y síntomas cardíacos. Un estudio basal del consumo máximo de oxígeno (MVO₂) puede ser de utilidad para diseñar la prescripción de ejercicio, aunque no es obligatorio. La intensidad diana debería comenzar al 40% del MVO₂ y progresar hasta el 75% del MVO₂ (alrededor del 70-85% de la frecuencia cardíaca máxima) en un plazo de 4 a 6 semanas. Inicialmente, la frecuencia del ejercicio debería fijarse en tres sesiones semanales. El consumo máximo de oxígeno se estanca cuando la frecuencia del ejercicio sobrepasa las tres a cinco sesiones semanales, mientras que el riesgo de lesión asciende exponencialmente. En los pacientes frágiles o de alto riesgo también serán efectivas dos sesiones para obtener un acondicionamiento inicial. Podrá incrementarse gradualmente la frecuencia de ejercicio hasta las cinco sesiones por semana.

Las sesiones de ejercicio deben comenzar con un calentamiento de unos 10-15 min y terminar con otro período similar para un enfriamiento adecuado. La duración inicial del ejercicio deberá ser de unos 10-20 min. Será necesario un entrenamiento a intervalos para los pacientes en muy baja forma, con períodos de 2 a 6 min de ejercicio alternados con 1 o 2 min de descanso. La duración deberá incrementarse gradualmente hasta los 20-40 min por sesión. Al cabo de 12 semanas, el paciente puede realizar ejercicio por sí solo, sin necesidad de supervisión, y puede considerar la posibilidad de realizar un entrenamiento de resistencia de ligero a moderado.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Durante la próxima década podrán obtenerse las respuestas a importantes incógnitas relacionadas con el ejercicio en los pacientes con ICC. El estudio HF-ACTION pretende determinar si el entrenamiento físico prolonga la vida en los pacientes con ICC. Si los resultados favorecen el ejercicio, las aseguradoras estarán más dispuestas a cubrir los costes

de la rehabilitación cardíaca en los pacientes con ICC y, por tanto, se dispondrá de un acceso más generalizado a esta terapia. El renovado interés por la insuficiencia cardíaca diastólica en contraposición a la sistólica ofrece una gran oportunidad para estudiar la fisiopatología de la tolerancia al ejercicio en la ICC. Con frecuencia, los pacientes con insuficiencia cardíaca diastólica son tan sintomáticos como los pacientes con insuficiencia cardíaca sistólica; por tanto, la investigación de los mecanismos de la intolerancia al ejercicio en la disfunción diastólica podría ayudar a definir con más precisión las causas de la intolerancia al ejercicio también en la insuficiencia cardíaca sistólica.

Bibliografía

- Dorn J, Naughton J, Imamura D, et al. Results of a multicenter randomized clinical trial of exercise and long-term survival in myocardial infarction patients: The National Exercise and Heart Disease Project (NEHDP). *Circulation* 1999;100:1764-1769.
- Ekelund LG, Haskell WL, Johnson JL, et al. Physical fitness as a predictor of cardiovascular mortality in asymptomatic North American men: The Lipid Research Clinics Mortality Follow-Up Study. *N Engl J Med* 1988;319:1379-1384.
- Fried LP, Kronmal RA, Newman AB, et al. Risk factors for 5-year mortality in older adults. *JAMA* 1998;279:585-592.
- Giannuzzi P, Temporelli L, Corra U, et al. Attenuation of unfavorable remodeling by exercise training in postinfarction patients with left ventricular dysfunction: Results of the Exercise in Left Ventricular Dysfunction (ELVD) trial. *Circulation* 1997;96:1790-1797.
- Kraus WE, Houmard JA, Duscha BD, et al. Effects of the amount and intensity of exercise on plasma lipoproteins. *N Engl J Med* 2002;347:1483-1492.
- McKelvie RS, Teo KK, McCartney N, et al. Effects of exercise training in patients with congestive heart failure: A critical review. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:789-796.
- Ornish D, Scherwitz LW, Billings JH, et al. Intensive lifestyle changes for reversal of coronary heart disease. *JAMA* 1998;280:2001-2007.
- Pate RR, Pratt M, Blair SN, et al. Physical activity and public health: A recommendation from the Centers for Disease Control and Prevention and the American College of Sports Medicine. *JAMA* 1995;273:402-407.
- Pina IL, Apstein CS, Balady GJ, et al. Exercise and heart failure: A statement from the American Heart Association Committee on Exercise, Rehabilitation, and Prevention. *Circulation* 2003;107:1210-1225.

Capítulo 64

Anormalidades lipídicas y reducción de factores de riesgo

Ross J. Simpson, Jr., y Sidney C. Smith, Jr.

Para la mayoría de individuos con riesgo de cardiopatía coronaria (CC), los niveles elevados de lípidos séricos constituyen el factor de riesgo dominante modificable. Los niveles de lípidos pueden modificarse mediante distintos tipos de intervención (dieta apropiada, ejercicio y programas farmacológicos para reducir los componentes clave de los niveles séricos de lípidos) que en conjunto representan las estrategias más importantes para reducir el riesgo individual de CC. Este capítulo revisa los mecanismos que pueden alterar de forma favorable los componentes lipídicos sanguíneos clave y otros modificadores de riesgo de CC.

Los niveles de la lipoproteína del colesterol de baja densidad (LDL-C) están estrechamente asociados con la aterosclerosis y los eventos de CC. La disminución de los niveles de LDL-C mediante fármacos y tratamientos dietéticos se relaciona de forma consistente con la reducción de eventos de CC. El Heart Protection Study demostró que, independientemente de los niveles iniciales de colesterol, la disminución de LDL-C con el inhibidor de la HMG CoA simvastatina redujo sustancialmente el riesgo de nuevos eventos de CC. El Heart Protection Study reafirmó la gran importancia de reducir los niveles de LDL-C en pacientes con alto riesgo de eventos de CC y proporcionó datos concluyentes que indican que la reducción de LDL-C debería seguir siendo el objetivo de los esfuerzos preventivos.

Los niveles de la lipoproteína del colesterol de alta densidad (HDL-C) están influidos por la dieta, el ejercicio, el alcohol, los estrógenos exógenos, la obesidad, el tabaco, la diabetes y ciertos fármacos (p. ej., diuréticos y esteroides anabolizantes). De estos factores, se sabe que el ejercicio, los estrógenos y el alcohol incrementan el HDL-C. No obstante, se debe recalcar que el tratamiento con estrógenos no se recomienda como medida de prevención primaria o secundaria de la aterosclerosis cardiovascular y que los beneficios cardiovasculares del alcohol se han demostrado mediante la observación de pacientes y sólo en aquellos que consumían una media de 3 a 9 cl al día. Iniciar el consumo de alcohol para reducir el riesgo cardiovascular no se recomienda debido a la posibilidad de abuso de esta sustancia. Existe una fuerte relación inversa entre los niveles de HDL-C y el

riesgo de CC. Sin embargo, la evidencia clínica no es adecuada para respaldar el uso primario de terapias que incrementen el HDL-C para reducir los casos de CC independientemente del descenso de LDL-C o del nivel de triglicéridos. Es más, los resultados de la terapia con fármacos que aumentan los niveles de HDL-C no son tan consistentes como los resultados de los tratamientos farmacológicos utilizados para reducir los niveles de LDL-C. En ausencia de datos convincentes obtenidos de grandes poblaciones de ambos sexos, el National Cholesterol Education Program recomienda que el aumento de los niveles de HDL-C no sea el primer objetivo terapéutico y, en su lugar, se aconseja que el objetivo inicial sea reducir el LDL-C. El aumento de HDL-C supone un objetivo secundario. A pesar de los recientes estudios realizados con un número reducido de pacientes en los que se utilizaron diversas estrategias para incrementar el HDL-C, se necesitarán estudios clínicos aleatorizados a gran escala para averiguar si las terapias que elevan los niveles de HDL-C son útiles como estrategia primaria para la prevención de CC.

Los triglicéridos son importantes lípidos plasmáticos que se encuentran en diferentes concentraciones en todas las lipoproteínas plasmáticas. La relación entre los triglicéridos plasmáticos y la CC es controvertida. A menudo se encuentran niveles de triglicéridos moderadamente elevados en el síndrome nefrótico, en el síndrome metabólico, en la diabetes y en el hipotiroidismo. Aunque parece que los niveles de triglicéridos están asociados a la CC, sólo existen pruebas limitadas del efecto protector que la disminución de los

niveles de triglicéridos puede ejercer sobre la posibilidad de presentación de eventos de CC. Las terapias para disminuir los niveles de triglicéridos están bien establecidas e incluyen el tratamiento de enfermedades subyacentes, como la diabetes, la reducción del consumo de carbohidratos, la pérdida de peso, evitar el alcohol e incrementar el ejercicio físico. En pacientes con diabetes, el control de ésta con un objetivo HbA_{1c} de menos del 7% debería ser la primera estrategia terapéutica. Unos niveles de triglicéridos muy elevados (>500 mg/dl) se asocian con el desarrollo de pancreatitis y deberían tratarse de forma agresiva mediante una terapia destinada a reducirlos.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Comúnmente, los niveles lipídicos se miden mediante β -cuantificación: el colesterol total, los triglicéridos y los niveles de HDL-C se miden de forma directa; los niveles de LDL-C se calculan mediante la ecuación de Friedewald (LDL-C = colesterol total - HDL-C - [triglicéridos/5]). Medir el LDL-C es útil para monitorizar el tratamiento lipídico y para valorar el riesgo del paciente de sufrir un evento de CC. En general, al igual que ocurre con los demás componentes del perfil lipídico, medir el LDL-C en una sola ocasión no es una buena base para una intervención terapéutica. En pacientes en que esté indicada una terapia a largo plazo, se deberían obtener dos medidas en ayunas del perfil de lipoproteínas, tomadas al menos con una semana de diferencia.

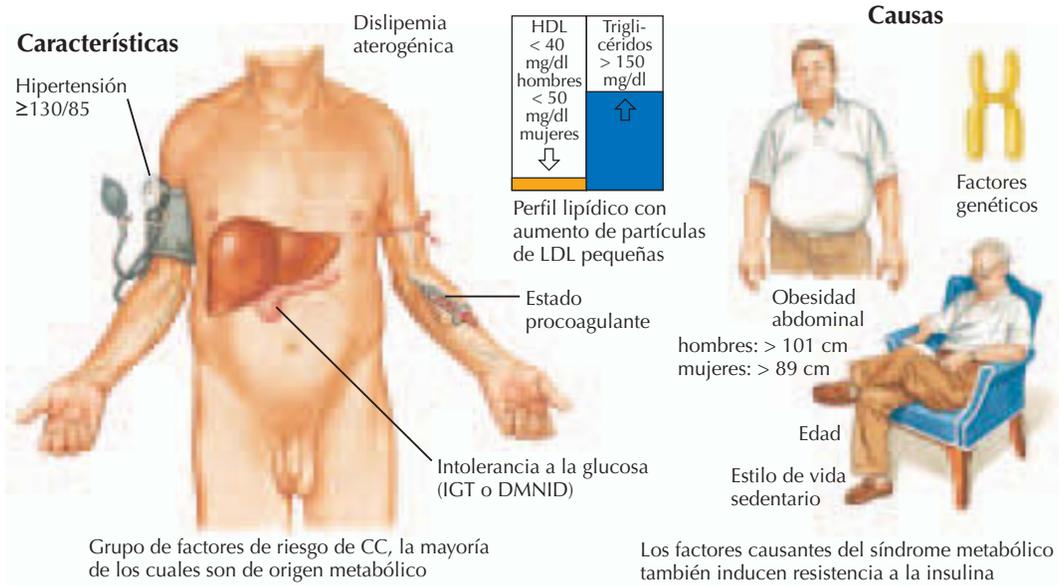
La determinación directa de los niveles de LDL-C, así como del tamaño y la densidad de las partículas, se puede realizar mediante centrifugación, electroforesis por gradiente en gel y mediante resonancia magnética (RM). La determinación de la Lp(a) y de otras fracciones lipídicas puede proporcionar información adicional sobre las características de las lipoproteínas de los lípidos del suero. No obstante, aún no se han presentado estudios clínicos detallados que indiquen la utilidad de la medicación centrada en estos componentes lipídicos individuales. En muchos pacientes es muy útil medir estos componentes para un mejor cálculo del riesgo y, ocasionalmente, para guiar la terapia. Sin embargo, el principal objetivo sigue siendo la reducción de LDL-C mediante tratamiento farmacológico, dieta y ejercicio.

El manejo de los niveles de lípidos requiere la valoración del riesgo a corto plazo del

paciente para eventos de CC. Por tanto, el tratamiento y los objetivos específicos están basados en el riesgo absoluto del paciente para un evento de CC. El National Cholesterol Program, Adult Treatment Panel III recomienda que se consideren pacientes de alto riesgo (riesgo > 20% en 10 años) a aquellos con enfermedad coronaria establecida, diabetes, enfermedad arterial de la carótida o enfermedad arterial de las extremidades inferiores. Cada vez más, el síndrome metabólico y la diabetes se están convirtiendo en factores de riesgo cardiovascular dominantes, a medida que la incidencia de la obesidad en Estados Unidos y en los países industrializados continúa aumentando (fig. 64-1; v. también cap. 54). En ausencia de dicha enfermedad, el riesgo global del paciente debería determinarse mediante la ecuación de riesgo de Framingham. El riesgo global se considera alto cuando es mayor del 20% a 10 años. El riesgo global de los pacientes en el grupo de riesgo intermedio (riesgo a 10 años del 10-20%) y de bajo riesgo (riesgo a 10 años < 10%) debería considerarse en función de la presencia o ausencia de factores de riesgo mayores de CC. Los factores de riesgo críticos para CC son la edad (edad \geq 45 años en hombres, \geq 55 años en mujeres), el antecedente de CC prematura en un familiar de primer grado, el tabaquismo activo, la presencia de hipertensión y una concentración de HDL-C inferior a 40 mg/dl. Los pacientes con dos o más factores de riesgo principales y concentración de LDL-C elevada se consideran de riesgo intermedio; los pacientes con un factor de riesgo principal y concentración de LDL-C elevada se consideran de bajo riesgo. Por tanto, utilizando la ecuación de riesgo de Framingham, la probabilidad del desarrollo de un evento de CC en 20 años se puede calcular en pacientes con dos o más factores de riesgo. Cuando el número de factores de riesgo varía entre 0 y 1, la puntuación de Framingham no es necesaria.

TRATAMIENTO

El tratamiento se basa en la probabilidad de presentación de un evento de CC y en el riesgo estimado. En pacientes con CC o un riesgo de CC equivalente (p. ej., enfermedad cerebrovascular, arteriopatía en las extremidades inferiores o diabetes), el tratamiento para disminuir los niveles de LDL-C debería ser agresivo. Estos pacientes necesitan una terapia con fármacos para obtener los objetivos de LDL-C recomendados de menos de 100 mg/dl. El Heart Protection Study sugi-



Resistencia a la insulina (base bioquímica del síndrome metabólico)

Resistencia a la insulina muscular
 ↕ Utilización de glucosa

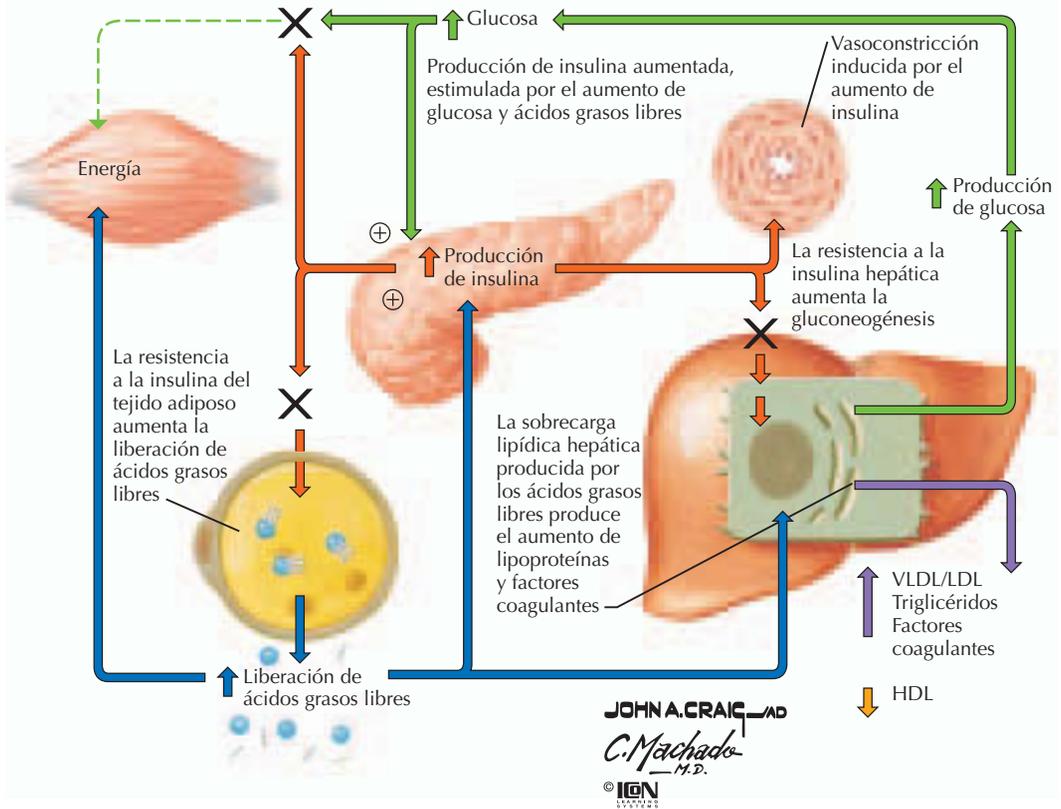


Figura 64-1. Síndrome metabólico.

rió de forma firme que incluso los pacientes de alto riesgo cuyo nivel de LDL-C era menor de 100 mg/dl se beneficiaban del descenso de LDL-C al añadir a su régimen una estatina.

El objetivo para los pacientes del grupo de riesgo intermedio (10-20% de riesgo de evento de CC en 10 años) es un nivel de LDL-C inferior a 130 mg/dl. Para los pacientes del gru-

po de riesgo bajo (riesgo <10% en 10 años) el objetivo es un nivel de LDL-C inferior a 160 mg/dl. La mayoría de pacientes en este grupo de bajo riesgo no requerirán medicación para obtener el objetivo de LDL-C. Objetivos menores de LDL-C pueden ser apropiados para pacientes con una hiperlipidemia familiar o para pacientes con una fuerte historia familiar de CC.

El Adult Treatment Panel III aconseja que el objetivo terapéutico primario sean los niveles de LDL-C y no de HDL-C, los triglicéridos u otras fracciones lipídicas. Esta recomendación se basa en los resultados de los ensayos clínicos y en las evidencias epidemiológicas que demuestran que la disminución de los niveles de LDL-C reduce sustancialmente el riesgo de futuros eventos de CC. Otras fracciones lipídicas, en especial los niveles de HDL-C y triglicéridos, deberían ser objetivos terapéuticos secundarios hasta que el nivel de LDL-C esté dentro del rango objetivo.

Un nivel bajo de HDL-C es un importante factor predictivo de futuros eventos de CC. No obstante, dada la falta de estudios aleatorizados a gran escala que demuestren que el aumento de niveles de HDL-C mediante fármacos es eficaz y seguro para la reducción del número de eventos de CC, la terapia debería tener como objetivo disminuir los niveles de LDL-C. De forma similar, los niveles elevados de triglicéridos podrían suponer un riesgo añadido para pacientes con un nivel elevado de LDL-C, múltiples factores de riesgo, diabetes o CC establecida. Reducir los niveles de triglicéridos debería ser un objetivo secundario a condición de que estos niveles sean inferiores a 500 mg/dl. Cuando los niveles de triglicéridos son elevados pero se hallan por debajo de este valor, el hipotiroidismo, el síndrome nefrótico, el síndrome metabólico y la obesidad son las causas más probables de la elevación. De este modo, la terapia debería centrarse en esas patologías y el tratamiento hipolipemiante debería estar orientado al nivel de LDL-C. Cuando los niveles de triglicéridos exceden los 500 mg/dl, el tratamiento primario debería centrarse en disminuir los triglicéridos, mediante el uso de un fibrato o ácido nicotínico, con el importante objetivo de prevenir la pancreatitis.

Manejo específico

Una terapia dietética apropiada y la práctica de ejercicio son altamente eficaces para ayudar a controlar el nivel de colesterol y el riesgo de CC en los pacientes (fig. 64-2). Los

ensayos clínicos que muestran la eficacia de las estatinas y otras terapias con fármacos se basan en un consejo dietético y tratamiento eficaces. Los pacientes deberían recibir consejo dietético de un médico especialista, enfermera o nutricionista. El Adult Treatment Panel III recomienda que la ingesta diaria de grasas saturadas se limite a menos del 7% de calorías, y la ingestión diaria de colesterol a menos de 200 mg. Los estanoles y esteroides vegetales, como los que contienen principalmente ciertas margarinas, se recomiendan en cantidades superiores a 2 g/día. Los ácidos grasos trans y las grasas hidrogenadas que se encuentran en margarinas y otros alimentos deberían evitarse. También se potencia el consumo de ácidos grasos monosaturados y de aceites de pescado mediante el aumento del consumo de pescado y otros alimentos tradicionales de la dieta mediterránea. La restricción de calorías se recomienda en pacientes con sobrepeso. Además, una mezcla de aceite de pescado que contenga de 2 a 5 g de ácidos grasos α - ω -3 es un suplemento dietético saludable para reducir los triglicéridos.

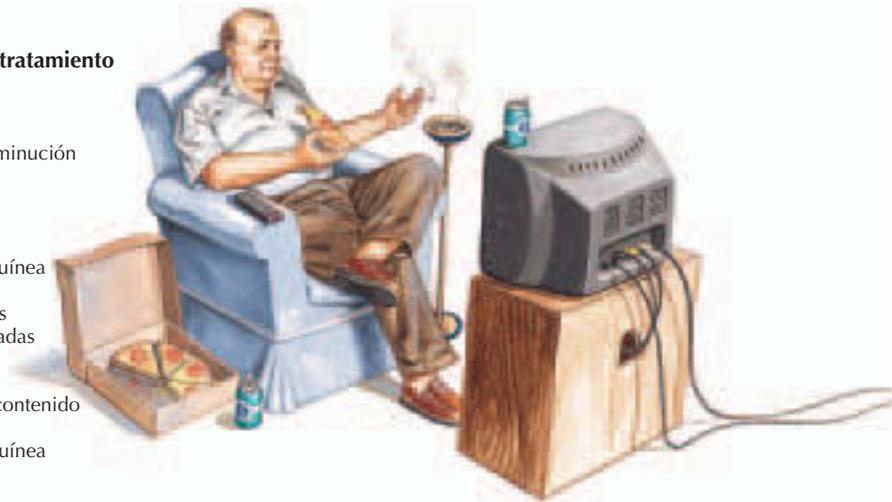
El ejercicio es otro componente importante en el manejo de la dislipemia (v. también cap. 63). La recomendación de ejercicio puede incluir la remisión del paciente a un programa establecido de rehabilitación, una valoración del estado físico, la prescripción de ejercicio o un aumento de las actividades de la vida diaria del paciente. Un aparato de medida útil que puede utilizarse en el domicilio es el «contador de pasos». Un contador de pasos registra el número de pasos que un paciente da en un día normal. El paciente es entonces capaz de aumentar los pasos contados teniendo como objetivo un número que variará según el nivel de actividad basal. Otra estrategia consiste en preguntar al paciente qué tipo de actividades físicas le gustan y negociar con él para llegar a un nivel y una frecuencia mayores de esas actividades u otras similares. Todos los pacientes bajo tratamiento farmacológico del colesterol deberían recibir una dieta periódica, ejercicio y sesiones de consejos de refuerzo con su médico de atención primaria u otro especialista.

Tratamiento farmacológico

El tratamiento farmacológico actual (figura 64-3) se basa de forma predominante en el uso de los inhibidores reductasa HMG CoA (estatinas). Las estatinas son efectivas para la reducción del nivel de LDL-C y tienen un excelente perfil de seguridad. Inhiben la síntesis

Objetivos del tratamiento

- Tabaquismo
- Obesidad y disminución del ejercicio
 - ↑ LDL
 - ↓ HDL
 - ↑ Triglicéridos
 - ↑ Presión sanguínea
- Dieta con grasas altamente saturadas
 - ↑ LDL
- Dieta con alto contenido en sal
 - ↑ Presión sanguínea



Modificación de la nutrición y de los hábitos de vida

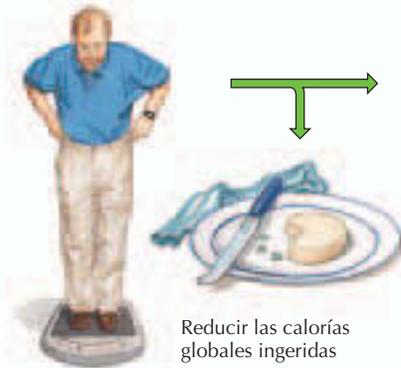


Reducir la ingesta de comidas de alto contenido en colesterol, ácidos grasos saturados y trans, así como sal. Reducir el total de calorías ingeridas

Aumentar el consumo de comida baja en grasas saturadas y alta en fibra

Control del peso

Actividad física diaria



Reducir las calorías globales ingeridas



Dejar de fumar



JOHN A. CRAIG, MD
C. Machado, M.D.
© ICM

Figura 64-2. Terapia no farmacológica.

de colesterol y, de este modo, incrementan los receptores de LDL-C en la membrana de las células del hígado y potencian el aclaramiento del LDL-C de la sangre. Como promedio, la terapia con estatinas puede reducir los niveles de LDL-C en más del 50% de una forma de-

pendiente de la dosis; las estatinas pueden además reducir los niveles de triglicéridos en un 30% mientras que, de forma simultánea, aumentan el nivel de HDL-C hasta un 15%.

La dosis de inicio recomendada para cada estatina varía según la capacidad del fármaco

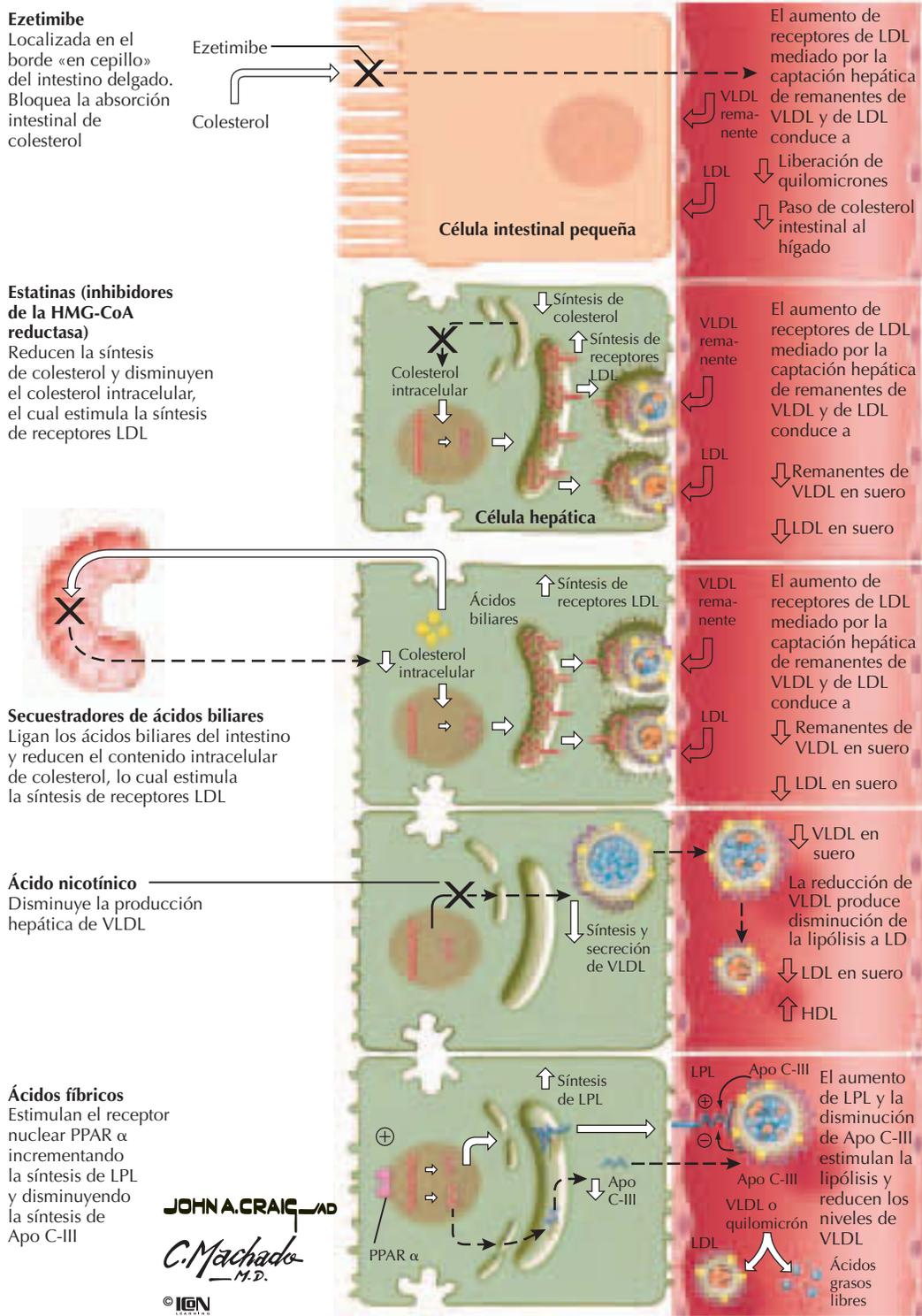


Figura 64-3. Mecanismo de acción de los fármacos reductores de los niveles de lipemia.

para reducir los niveles de LDL-C. Por lo general, las estatinas tienen una relación dosis/respuesta predecible con respecto a los niveles de LDL-C. Se produce un descenso

adicional de los niveles de LDL-C de aproximadamente un 6% cada vez que se duplica la dosis de estatinas. Las estatinas pueden combinarse con resinas de intercambio de coleste-

rol para obtener un efecto aditivo en la disminución de LDL-C.

Aunque estos fármacos son bien tolerados, existe un pequeño riesgo de miopatía, especialmente a dosis elevadas o cuando las estatinas se combinan con fibratos o niacina. Las interacciones con antibióticos y fármacos utilizados para tratar el VIH o para prevenir el rechazo de órganos también pueden conducir a rabdomiólisis. Los pacientes que desarrollan dolores musculares u otras molestias deberían consultar a su médico acerca de la posibilidad de interrumpir su medicación con estatinas, y debería medirse su nivel de creatininfosfocinasa sérica.

Con el tratamiento con estatinas puede aparecer también toxicidad hepática, que se manifiesta por el aumento de las enzimas hepáticas en más de tres veces el límite superior de la normalidad. Esto puede ocurrir a dosis altas, y puede evitarse monitorizando las enzimas transaminasas y, si es necesario, suspendiendo la medicación.

Las medicaciones de segunda línea incluyen los secuestradores de ácidos biliares, como la colestiramina (4-6 g/día), el colestipol (5-20 g/día) o el colesevelam (2,6-2,8 g/día). Estos fármacos evitan la reabsorción de los ácidos biliares y potencian la recaptación de LDL-C por los receptores de LDL-C del hígado. A dosis máximas, pueden reducir el LDL-C en más de un 30% de manera dependiente de la dosis. No obstante, los secuestradores de los ácidos biliares deberían evitarse en pacientes con niveles elevados de triglicéridos porque podrían aumentar los valores de éstos. Estos fármacos no se absorben sistémicamente y sus efectos secundarios se limitan por lo general a su potencial para interferir con la absorción de vitaminas y otros fármacos y a los síntomas de estreñimiento e hinchazón. Normalmente estos fármacos se combinan con estatinas.

El ácido nicotínico es otra medicación de segunda línea, que actúa reduciendo la actividad de la lipasa en los tejidos y la síntesis de lipoproteínas de muy baja densidad.

Las dosis de ácido nicotínico de moderadas a elevadas pueden reducir los niveles de LDL-C hasta un 25%, disminuir los niveles de triglicéridos hasta un 50% y aumentar los niveles de HDL-C en un 35%. Los efectos secundarios del fármaco incluyen sofocos, hiperglucemia, hiperuricemia, dolor abdominal y, en raras ocasiones, hepatotoxicidad. El ácido nicotínico está disponible en formas de liberación intermedia (1-5 g/día), liberación extendida (1-2 g/día) y de larga duración

(1-2 g/día). Es altamente efectivo y su seguridad está demostrada. El cumplimiento depende de la forma de medicación utilizada y de la validez del consejo especializado. El cumplimiento puede mejorarse mediante el uso de formas de liberación extendida; el paciente puede empezar con 500 mg/día tomados por la noche con algo de comida, con una aspirina 30 min antes de tomar la niacina, y puede ir incrementando la dosis de forma gradual.

La niacina también se puede combinar con una estatina para tratar a pacientes con niveles extremadamente altos de colesterol. Esto debe hacerse con cuidado y, como en el caso de las estatinas, es importante monitorizar las enzimas hepáticas y observar los síntomas de dolor muscular. Cuando la niacina se combina con una estatina, deberían utilizarse dosis más bajas de esta última, como se recomienda en el prospecto.

Los fibratos (gemfibrozil 600 mg dos veces al día; fenofibrato 160 mg una vez al día) son particularmente efectivos para disminuir los niveles de triglicéridos y, en menor medida, de LDL-C. Los fibratos afectan la actividad de la lipoproteinlipasa y es de esperar que reduzcan el LDL-C en un 20% (particularmente el fenofibrato), eleven el HDL hasta un 20% y reduzcan los triglicéridos hasta un 50%. Los efectos secundarios de los fibratos son dispepsia, el posible desarrollo de cálculos biliares y miopatía, especialmente cuando se combina con estatinas. Los fibratos están contraindicados en pacientes con enfermedades renales o hepáticas.

Plasmaféresis

Los pacientes con hipercolesterolemia familiar (en la que los valores de LDL-C exceden los 300 mg/dl) presentan un alto riesgo de CC. Estos pacientes no suelen alcanzar los niveles objetivo de LDL-C y pueden precisar plasmaféresis. La plasmaféresis es efectiva y segura para disminuir el LDL-C. Los centros regionales en Estados Unidos ofrecen plasmaféresis cada 2 semanas.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Se están desarrollando test diagnósticos adicionales para definir de forma más precisa el riesgo de los pacientes de desarrollar CC y para caracterizar mejor sus perfiles lipídicos. Esto incluye análisis de sangre para valorar nuevos factores de riesgo y mediciones cuantitativas para valorar una enfermedad ateros-

clerótica precoz. Los test diagnósticos incluyen los siguientes: determinación de la proteína C-reactiva, de alta sensibilidad para medir la inflamación crónica; valoración del tamaño y la densidad de las partículas lipídicas; tomografía de emisión de positrones para calcular los índices de calcio en las arterias coronarias; ecografía carotídea con Doppler para medir la relación del grosor íntima-media, e índice tobillo-brazo para la enfermedad vascular periférica.

Nuevos fármacos que aumentan los niveles de HDL-C, inhiben de forma selectiva la absorción de colesterol y actúan como bloqueadores altamente efectivos de las HMG CoA se hallan en desarrollo o están disponibles desde hace poco tiempo. La ezetimiba es un inhibidor altamente específico de la absorción de colesterol en el intestino y reduce el LDL-C en aproximadamente un 17%. Este fármaco se puede combinar con una estatina para obtener un potente efecto en la reducción de LDL-C.

La combinación de nuevos test diagnósticos para identificar mejor a los pacientes en riesgo de presentar eventos de CC y las terapias extendidas para tratar la dislipidemia debería suponer avances importantes en la prevención de la epidemia de CC.

Bibliografía

- Gotto AM Jr. *Contemporary Diagnosis and Management of Lipid Disorder*. 2nd ed. Newtown, PA: Handbooks in Health Care; 2001.
- Greenland P, Smith SC Jr, Grundy SM. Improving coronary heart disease risk assessment in asymptomatic people: Role of traditional risk factors and noninvasive cardiovascular tests. *Circulation* 2001;104:1863-1867.
- MRC/BHF Heart Protection Study collaborative group. MRC/BHF Heart Protection Study of cholesterol lowering therapy with simvastatin in 20,536 high-risk individuals: A randomized placebo-controlled trial. *Lancet* 2002;360:7-22.
- Pearson TA, Mensah GA, Alexander RW, et al. AHA/CDC Scientific Statement: Markers of Inflammation and Cardiovascular Disease, Application to Clinical and Public Health Forum. A statement for healthcare professionals from the Centers for Disease Control and Prevention and the American Heart Association. *Circulation* 2003;107:499-511.
- Third Report of the National Cholesterol Education Program Expert Panel on the Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Cholesterol in Adults (Adult Panel III). Grundy S, Chair. Bethesda, MD: National Heart, Lung, and Blood Institute, 2001. See also *JAMA* 2001;285:2486-2497.
- Working Group on Lipoprotein Measurement. Recommendations on Lipoprotein Measurement. Bethesda, MD: National Institutes of Health and National Heart, Lung, and Blood Institute. NIH Publication No. 95-3044, September 1995.

Capítulo 65

Efectos cardiovasculares de los contaminantes del aire

*Wayne E. Cascio, Milan J. Hazucha, Philip A. Bromberg
y Robert B. Devlin*

Los factores de riesgo establecidos para el desarrollo de enfermedad arterial coronaria incluyen la edad, la hipertensión, las anomalías lipídicas, la diabetes y el tabaquismo. Estos factores son los objetivos de modificación en los programas de prevención (v. caps. 54, 60 y 64); sin embargo, dichos factores se presentan en sólo alrededor del 50 a 75% de los casos de enfermedad arterial coronaria y eventos cardíacos. Otros factores, incluyendo factores relacionados con el ambiente, pueden contribuir de manera independiente o pueden modificar los factores establecidos para provocar enfermedad cardiovascular y propiciar los eventos cardíacos. El factor medioambiental mejor estudiado que puede influir en la morbilidad y mortalidad cardiovascular es la contaminación del aire. Entre los distintos contaminantes del aire, la evidencia de un papel causal en las enfermedades cardiovasculares es mayor para las partículas finas derivadas principalmente de la combustión. Sin embargo, los efectos de los contaminantes del aire sobre el sistema cardiovascular no están bien estudiados y generalmente no son contemplados por los responsables sanitarios. Los contaminantes del aire más importantes incluyen las partículas en suspensión (PS), el monóxido de carbono (CO), el ozono, los óxidos nitrogenados y el dióxido de sulfuro (SO₂). Este capítulo revisa la posible relación entre las PS del aire y la enfermedad cardiovascular, y aborda los posibles mecanismos fisiológicos para explicar dichas asociaciones.

PARTÍCULAS EN SUSPENSIÓN

Las partículas en suspensión no constan de un simple componente sino que consisten en un conjunto de materiales con un núcleo carbonado y otros materiales asociados, como compuestos orgánicos, ácidos, metales, material cortical y material biológico, incluyendo polen, esporas y endotoxinas. Los procesos de combustión, como los que se producen en los automóviles y en las plantas energéticas, dan lugar a la mayoría de las PS, pero las partículas generadas por procesos mecánicos y el polvo arrastrado por el viento contribuyen a la masa de PS. Las partículas se clasifican, de acuerdo con su tamaño, en «ultrafinas» (PS_{0,1}), «finas» (PS_{2,5}) y «gruesas» (PS₁₀), con un diámetro aerodinámico equivalente de menos de 0,1, 2,5 y 10 µm, respectivamente. Las partículas mayores de 10 µm generalmente no se pueden respirar. Las partículas de origen cortical se encontrarán con mayor probabilidad en la fracción gruesa, mientras que las partículas producidas por combustión estarán con mayor probabilidad en la fracción fina. Cocinar, fumar, quitar el polvo

y pasar la aspiradora generan PS internas. Las PS externas penetran fácilmente en las casas y edificios e incrementan los niveles internos de PS.

La agencia de protección ambiental de los Estados Unidos tiene responsabilidad estatutaria (Clean Air Acts) para regular los contaminantes ambientales del aire, incluyendo, aunque no exclusivamente, las PS, el CO, el dióxido de nitrógeno (NO₂), el ozono y el SO₂. Los niveles permisibles de los contaminantes del aire se establecen según las dosis a las cuales se prevé un riesgo apreciable para la salud. La valoración del riesgo se basa en los datos científicos que se revisan periódicamente y se publican en el documento del US National Ambient Air Quality Standards Criteria. Los estándares nacionales de calidad del aire para los niveles promedio permisibles de PM_{2,5} y PM₁₀ en 24 h son 65 y 150 µg/m³, respectivamente.

Los estudios epidemiológicos muestran asociaciones entre las tasas de PS y las tasas de mortalidad, pero los mecanismos biológicos son desconocidos. En parte, las controversias sobre los efectos cardiovasculares de

algunos contaminantes se deben al número limitado de estudios sobre exposición controlada humana y a la dependencia de estudios epidemiológicos que muestran asociaciones entre la contaminación variable del aire y la salud cardiovascular. Asimismo, la notable correlación entre los distintos contaminantes externos del aire y el aumento del riesgo cardiovascular dificulta la atribución de los efectos cardiovasculares observados a componentes específicos de la contaminación del aire. Sin embargo, estudios epidemiológicos correlacionados en el tiempo y estudios de cohortes muestran una asociación entre la exposición a las PS del aire y las tasas de morbilidad y mortalidad cardiovasculares. La asociación parece ser superior con las partículas finas. La penetración más profunda de las partículas finas en el interior del pulmón antes de su depósito puede contribuir a la actividad biológica de dichas partículas. Estos hallazgos implican que el diámetro aerodinámico, la fuente y la composición de las PS son factores que afectan a la salud.

La relación causal entre la deposición de las partículas inhaladas en las superficies respiratorias y los efectos sobre la salud cardiovascular sigue siendo problemática. Dado que la asociación de la contaminación del aire por PS con la tasa de mortalidad cardiovascular es intensa, el mecanismo puede incluir infarto de miocardio y muerte cardíaca súbita arrítmica. Los efectos mediados por la exposición a las PS del aire ambiental incluyen cambios en las proteínas sanguíneas (que afectan a la viscosidad y la coagulación), la función endotelial y la modulación neural del corazón. Dado que estos cambios pueden aumentar el riesgo de eventos cardiovasculares como trombosis y arritmia, el estudio de los mecanismos responsables de estos eventos constituye un vínculo entre los estudios epidemiológicos observacionales y las exposiciones experimentales controladas en seres humanos.

Los posibles efectos cardiovasculares asociados con la exposición a PS pueden clasificarse como agudos o crónicos (fig. 65-1). La exposición aguda a las PS incrementa la frecuencia cardíaca y la presión sanguínea, y disminuye la saturación de oxígeno. La exposición a las PS afecta al transporte pulmonar de oxígeno y a la modulación neural del nódulo sinusal y del sistema vascular, aunque la magnitud de estos cambios es pequeña. Un incremento en la frecuencia cardíaca puede estar provocado por el incremento de la actividad simpática en el corazón o por la dismi-

nución de la actividad del sistema parasimpático. La exposición a las PS disminuye la respuesta cardíaca vagal, como sugiere una disminución de la variabilidad de la frecuencia cardíaca (VFC). La asociación entre los cambios en la VFC y las concentraciones ambientales de PS no está todavía plenamente demostrada. No se sabe si las diferencias se hallan en relación con la composición química de las PS, contaminantes asociados, edad y sexo de la persona expuesta, la influencia de enfermedades cardíacas concomitantes, medicaciones o la metodología para determinar la VFC. Tampoco se sabe si los cambios en la VFC asociados a la exposición a las PS representan una medida de riesgo independiente.

Existen al menos tres posibles mecanismos por los cuales las PS pueden inducir cambios en la fisiología cardíaca: *a)* un reflejo neural a través de vías aferentes en el pulmón que interactúan con las PS directa o indirectamente a través de la inflamación pulmonar asociada; *b)* efectos secundarios de citocinas inflamatorias, reactantes de fase aguda producidos en el pulmón o ambos, y *c)* efectos directos de los constituyentes de las PS absorbidos en las corrientes de la membrana cardíaca responsables de la formación y propagación del impulso. La observación de que la inhalación de contaminantes aéreos de partícula fina y ozono provocan vasoconstricción arterial y de que la activación simpática reduce la vasodilatación dependiente del flujo mediada por el endotelio puede proporcionar un vínculo mecánico entre los cambios en la VFC y los cambios en la reactividad vascular, un reconocido factor de riesgo de eventos cardíacos. Dado que cambios súbitos en la respuesta neural del corazón pueden ser arritmogénicos, las modificaciones en la VFC implican que la génesis de arritmia podría ser un mecanismo potencial.

Los efectos a la exposición crónica de contaminantes del aire de partícula fina se ha deducido a partir de la relación entre los factores de riesgo cardiovascular y exposición estimada a la contaminación del aire y la causa de muerte de aproximadamente 500.000 personas en un período de 16 años. Estos estudios observacionales han mostrado que la contaminación del aire por partículas finas incrementa la tasa de mortalidad por cualquier causa a través de problemas cardiopulmonares y cáncer de pulmón. El riesgo de mortalidad cardiopulmonar se hallaba más estrechamente asociado con las partículas finas (en comparación con partículas más grandes) y fue mayor en no fumadores (posi-

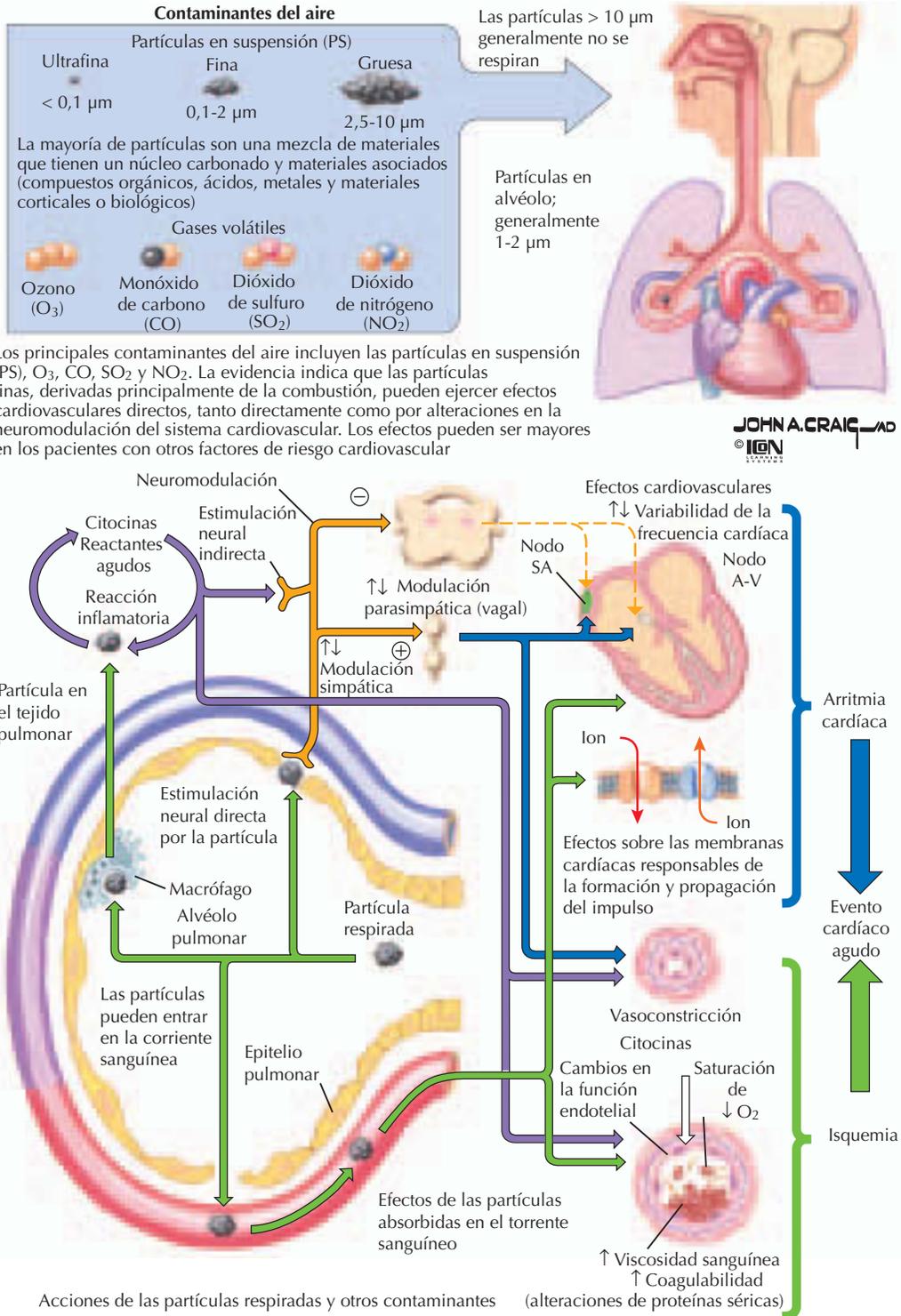


Figura 65-1. Efectos cardiovasculares de los contaminantes del aire.

blemente porque el aumento relativo a la exposición de partículas finas fue menor en los fumadores). Aunque los mecanismos son desconocidos, las posibles explicaciones de este riesgo incluyen la aceleración en la pro-

gresión de aterosclerosis secundaria al aumento del estrés oxidativo o la inflamación sistémica y la modulación de factores que aumentan la inestabilidad de la placa coronaria o afectan a la estabilidad eléctrica. No hay da-

tos que demuestren que las PS causen o aceleren la aterosclerosis en seres humanos, aunque es bastante plausible que las PS acentúen la inflamación crónica, la cual a su vez se halla relacionada causalmente con el desarrollo de aterosclerosis. Por ejemplo, la proteína C reactiva de alta sensibilidad se relaciona con los eventos cardíacos. La proteína C reactiva se produce en el hígado en respuesta a las citocinas IL-1 e IL-6, y al factor de necrosis tumoral α . Las determinaciones de citocinas, e incluso de proteína C-reativa de alta sensibilidad, pueden proporcionar un mecanismo para valorar el riesgo cardiovascular en respuesta a la exposición a las PS. Dada la complejidad de los mecanismos que regulan el inicio y la progresión de la aterosclerosis y los complejos constituyentes de las PS, es difícil obtener una prueba absoluta de los efectos causales de las PS en el desarrollo de la aterosclerosis.

Es posible que las PS tengan un efecto directo sobre la función autonómica cardíaca o en la repolarización de las células miocárdicas y que incrementen la susceptibilidad individual a la isquemia miocárdica y a la fibrilación ventricular durante la isquemia miocárdica regional. La exposición crónica a las PS transportadas por el aire puede promover señales celulares que afecten a la expresión de proteínas celulares de notable importancia en la formación del impulso eléctrico y en la conducción en el corazón. Éstas pueden incluir proteínas estructurales, así como canales ligados al voltaje e intercambiadores de iones. De esta forma, las muertes cardíacas asociadas a la exposición a PS son probablemente el resultado de la interacción de los efectos directos de las PS sobre la función vascular, la electrofisiología cardíaca, la regulación autonómica y/o la trombosis coronaria en personas de alto riesgo de muerte cardíaca súbita.

El caso de los fumadores pasivos es un modelo razonable para comprender cómo la exposición a las PS promueve cambios en el sistema cardiovascular y contribuye a los eventos cardíacos. La exposición aguda activa las plaquetas y disminuye la función endotelial en los seres humanos, mientras que la exposición crónica acelera la formación de aterosclerosis.

MONÓXIDO DE CARBONO

El monóxido de carbono (CO) se produce por la combustión y se liga fuertemente a la hemoglobina, reduciendo por tanto la capaci-

dad de la sangre para liberar oxígeno a los tejidos. En el interior de los tejidos, el CO puede unirse al citocromo P450, a la citocromooxidasa y a la mioglobina, afectando a la función intracelular. Las personas más susceptibles a estos efectos son aquellas con enfermedad coronaria limitante de flujo.

Un estudio de los efectos crónicos de la exposición a CO sobre la salud que comparaba trabajadores de puentes y de túneles mostró que el riesgo relativo de enfermedad arterial coronaria fue mayor en los que trabajaban en túneles. La exposición prolongada al CO, en cuanto la concentración de carboxihemoglobina (COHb) excede el 10%, incrementa la frecuencia cardíaca, la presión sanguínea sistólica, la masa sanguínea de glóbulos rojos y el volumen sanguíneo. Se ha demostrado el papel del CO en la aterogénesis y en el incremento del riesgo de infarto de miocardio. En general, la exposición controlada a CO reduce el tiempo de inicio electrocardiográfico de isquemia inducida por el ejercicio y de angina en personas con enfermedad cardíaca isquémica, al mismo tiempo que incrementa la frecuencia de las arritmias ventriculares durante el ejercicio. Estos efectos se producen con niveles de COHb tan bajos como 2,9%. El nivel basal de COHb en pacientes sanos no fumadores es de 0,5 a 1,0%. La exposición prolongada a 9 ppm de CO podría producir un nivel de COHb sanguíneo de aproximadamente el 2%. Por tanto, los estándares nacionales de la calidad del aire para CO (un promedio de 35 ppm para 1 h y de 9 ppm para 8 h) deberían proporcionar protección incluso en la población sensible con enfermedad cardíaca isquémica.

DIÓXIDO DE SULFURO

El dióxido de sulfuro es un gas que se produce en las plantas de energía que queman carbón, fundiciones, refinerías, fábricas de papel y plantas procesadoras de alimentos. Las reacciones ambientales típicas incluyen la formación de ácido sulfúrico (lluvia ácida) y sulfatos. Existe una correlación positiva entre el SO₂ y los ingresos hospitalarios, la tasa de mortalidad en individuos de edad avanzada y la existencia documentada de enfermedad cardiovascular. A menudo es difícil individualizar las contribuciones de los distintos componentes de la contaminación del aire y atribuirles efectos sobre la salud. Por ejemplo, se calculó que la tasa de mortalidad total aumentaba en un 5% por cada 38 partes por billón (ppb) de aumento de SO₂; aun así, los

efectos no fueron significativamente mayores cuando las partículas respirables se incluyeron en el modelo estadístico. Por tanto, el SO_2 es probablemente un marcador subsidiario de las PS, dada la frecuente asociación de ambas sustancias.

DIÓXIDO DE NITRÓGENO

El dióxido de nitrógeno (NO_2) y el óxido nítrico (NO) son gases altamente reactivos producidos por la combustión de gasolina y diesel, la generación de energía eléctrica y los depósitos de desechos sólidos. El NO_2 es también un importante contaminante interno del aire producido por cocinas de gas y calentadores. Ambos gases (NO_x) son componentes críticos del ciclo de la fotooxidación y la formación de ozono. El NO se produce también de forma endógena y puede alcanzar concentraciones superiores a 1 ppm. El destino final del NO_2 y del NO en el aire ambiente y en los fluidos biológicos es la formación de nitritos y nitratos.

El óxido nítrico tiene unas fuertes propiedades antioxidantes que pueden beneficiar al sistema cardiovascular. Los datos experimentales sugieren que el NO es un importante mediador que controla la perfusión coronaria y el metabolismo del músculo cardíaco. El NO_2 , un poderoso irritante de las vías aéreas, se halla asociado primariamente con efectos respiratorios crónicos. Para los niños y adultos con enfermedades respiratorias, la inhalación de NO_2 supone un riesgo pulmonar incrementado. Niveles elevados de NO_2 y carbón negro se hallan positivamente asociados con arritmias cardíacas tardías. También se observa una asociación positiva entre NO_2 y riesgo elevado, aunque no estadísticamente significativo, de infarto de miocardio.

OZONO

El ozono es un contaminante secundario del aire formado en la atmósfera por reacciones fotoquímicas en las que intervienen contaminantes primarios, compuestos orgánicos volátiles y NO_x . La exposición al ozono irrita las membranas mucosas, disminuye la función pulmonar, aumenta la reactividad de las vías aéreas y provoca su inflamación. En consecuencia, la exposición al ozono puede producir síntomas de dolor torácico no isquémico y disminución de la capacidad de esfuerzo. No se sabe en qué medida la exposición al ozono contribuye a grados importantes de enfermedad cardiovascular o a los

eventos cardíacos. Los aumentos de la concentración de ozono pueden asociarse a un incremento de la tasa de mortalidad cardiovascular. En un estudio, un aumento de ozono de 21,3 ppb incrementó la tasa de mortalidad por enfermedad cardiovascular en un 2,5% y la mortalidad por enfermedad respiratoria en un 6,6%; el efecto del ozono fue independiente del de otros contaminantes.

PERSPECTIVAS FUTURAS

Se necesita más información para establecer los efectos de los contaminantes específicos sobre la salud cardiovascular. La dependencia de la dosis de estos efectos es importante para determinar los estándares de calidad del aire. Las concentraciones ambientales de los contaminantes del aire varían sustancialmente, así como las fuentes de éstos. La proporción de las fuentes es importante para identificar el origen de los distintos componentes con efectos sobre la salud. Dado que existen diferencias significativas entre el hogar, el aire libre, el trabajo y la escuela, el grado de exposición esperable depende del tiempo que se permanece en estos ambientes diferentes. Es de particular importancia el efecto potencial de los contaminantes del aire en los niños, dado que suelen permanecer mucho tiempo al aire libre.

Persisten muchas dudas acerca de los efectos cardiovasculares de los contaminantes del aire. ¿La interacción de los contaminantes del aire tiene un efecto aditivo y sinérgico o reduce su efecto sobre la salud? ¿Cuáles son los efectos crónicos a la exposición? ¿Son estos efectos distintos a los de la exposición transitoria? ¿Es posible llegar a adquirir tolerancia a la exposición crónica? ¿Por qué las personas con enfermedades cardiovasculares o pulmonares previas parecen tener una mayor susceptibilidad a los efectos de la polución del aire? ¿Cuál es el papel de la inflamación sistémica inducida por PS en el desarrollo y la progresión de la enfermedad vascular aterosclerótica? Se necesitan más investigaciones, en especial estudios controlados de exposición humana y con animales, para poder contestar a estas preguntas.

Bibliografía

- Air pollution and health effects. Health Effects Institute. Boston. Available at: <http://www.healtheffects.org>.
- Air pollution and health effects and regulations. Environmental Protection Agency of the U.S. Government. Available at: <http://www.epa.gov>.

- Gold D, Litonjua A, Schwartz J, et al. Ambient pollution and heart rate variability. *Circulation* 2000;101:1267-1273.
- Goldberg MS, Burnett RT, Brook J, Bailar JC III, Valois M-F, Vincent R. Associations between daily cause-specific mortality and concentrations of ground-level ozone in Montreal, Quebec. *Am J Epidemiol* 2001;154:817-826.
- Otsuka R, Watanabe H, Hirata K, et al. Acute effects of passive smoking on the coronary circulation in healthy young adults. *JAMA* 2001;286:436-441.
- Peters A, Dockery D, Muller J, Mittleman M. Increased particulate air pollution and the triggering of myocardial infarction. *Circulation* 2001;103:2810-2815.
- Pope CA III, Burnett RT, Thun MJ, et al. Lung cancer, cardiopulmonary mortality, and long-term exposure to fine particulate air pollution. *JAMA* 2002;287:1132-1141.
- Samet J, Dominici F, Curriero F, Coursac I, Zeger S. Fine particulate air pollution and mortality in 20 U.S. cities, 1987-1994. *N Engl J Med* 2000;343:1742-1749.

Índice de materias

A

- Abciximab, 91
- Abetalipoproteinemia, 525
- Ablación
 - con catéter
 - conexiones atrioventriculares, 241-244
 - de radiofrecuencia
 - complicaciones, 247
 - fibrilación auricular, 192, 195
 - flúter auricular, 244
 - fuente de energía, 239
 - taquicardia sinoatrial inapropiada, 244
 - fibrilación auricular, 192
 - focal, 245f
 - fuente de energía, 239
 - malformación de Ebstein, 469, 470
 - reentrada atrioventricular, 237
 - tasas de éxito, 243
 - visión general, 241t
- del nódulo auriculoventricular, 194
- fibrilación auricular, 194, 195
- mejoría de las técnicas, 476
- percutánea, 400
- por radiofrecuencia
 - complejos ventriculares prematuros, 203
 - de las vías accesorias, 243f
 - fibrilación auricular, 187
 - mediante catéteres de las arritmias supraventriculares y ventriculares, 239-247
 - muerte súbita cardíaca, 229
 - taquiarritmia, 236
 - taquicardia ventricular, 198, 200t
 - recurrente, 202
 - septal con alcohol, 133-134
 - sistemas de suministro de energía, 476
- Absceso subepicárdico, 161f
- Abuso de sustancias
 - efectos cardiovasculares, 573-577
 - en atletas, 577
- Acceso vascular, 104f
 - hemorragia, 402
- Accidentes isquémicos
 - alteraciones en el segmento ST, 36f
 - transitorios, 398, 400
- Acetazolamida, 521
- Ácido
 - acetilsalicílico
 - arteriopatía coronaria crónica, 81
 - intervenciones coronarias percutáneas, 105
 - miocardiopatía dilatada, 127
 - síndromes coronarios agudos, 91
 - fibrico, 625f
 - nicotínico
 - dislipemia, 583
 - mecanismo de acción, 625f
 - prevención de la cardiopatía coronaria, 626
- Acromegalia
 - características, 530f
 - manifestaciones cardiovasculares, 528-529
 - tratamiento, 541
- ACTH. V. *Hormona adrenocorticotropa*
- Actina, 151, 152f, 153
- Activador
 - del plasminógeno tisular
 - arritmias, 223
 - enfermedad arterial cerebral oclusiva, 400
 - tisular del plasminógeno, muerte súbita cardíaca, 229
- Actividad
 - dependiente de las catecolaminas, 246
 - física
 - recomendaciones de la AHA/ACSM, 609
 - salud cardiovascular, 609-619
- Adenoma suprarrenal, 537
- Adenosina
 - intervenciones coronarias percutáneas, 106
 - reentrada atrioventricular, 236
 - síndrome de preexcitación, 237
 - taquiarritmia, 232t, 236
 - taquicardia ventricular, 246
 - terapia de la arritmia supraventricular a corto plazo, 238
- Adenovirus, receptores de membrana, 159
- Adhesión leucocitaria, 21
- ADN
 - análisis de microensayo, 607
 - secuenciación, 602f, 603
 - mutaciones, 601
 - tecnología de chip génico, 24
- Adult Treatment Panel III (ATP III), recomendaciones terapéuticas, 5
- Afroamericanos, enfermedad cardiovascular, 594, 599
- Agencia de protección ambiental de los Estados Unidos, 628
- Agentes
 - esclerosantes, 347
 - hemorreológicos, 414
- Agregación plaquetaria, aterosclerosis, 21
- Agresión oxidativa, 19
 - aterosclerosis, 20
- Alcohol
 - abuso
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 167
 - miocardiopatía dilatada, 120
 - efectos
 - beneficiosos, 575
 - cardiológicos, 575
- Aldosterona
 - miocardiopatía dilatada, 124
 - trastornos mineralcorticoides, 537
- Alelo, 601
- Alteplasa, 98
- Alternancia eléctrica, 346
- Alternans Before Cardioverter Defibrillator Trial, 216
- American Heart Association/American College of Cardiology, recomendaciones terapéuticas para las intervenciones coronarias percutáneas, 106
- Amiloide A, 95
- Amiloidosis, 524
 - asociada a cadena ligera, 135
 - biopsia endomiocárdica, 148
 - cardíaca senil, biopsia endomiocárdica, 148
 - diagnóstico diferencial, 551
 - estudios de imágenes, 147
 - familiar, 135

- Amiloidosis (*cont.*)
 - miocardiopatía restrictiva, 135
 - sistémica senil, miocardiopatía restrictiva, 135
- Amiodarona
 - flúter auricular, 237
 - infarto agudo de miocardio, 100
 - miocardiopatías, 157
 - muerte súbita cardíaca, 223, 229
 - síndrome de preexcitación, 237
 - taquiarritmia, 232t, 236
 - taquicardia ventricular, 198, 200t, 236, 237
 - miocardiopatía hipertrófica, 199
 - no sostenida, 202, 203
 - polimórfica, 203
- Amlodipino, 172
- Ampicilina, 307t
- Amputación de la extremidad inferior, 415
- Análisis
 - de la forma de la onda de flujo Doppler, 373f
 - de la morfología de la onda, 371f
 - de microensayo, 607
- Análítica sanguínea
 - miocardiopatía restrictiva, 144
 - síncope, 215
 - taquicardia ventricular, 199f
- Análogos de la somatostatina, 149
- Anastomosis
 - AI, 177
 - distal, 116
- Ancianos
 - enfermedades cardiovasculares, 596-598
 - prevención de las enfermedades cardiovasculares, 600
- Anemia
 - con insuficiencia cardíaca congestiva, 174
 - fisiológica del embarazo, 498
- Aneurisma
 - aórtico, reparación endovascular, 411
 - coronario
 - enfermedad de Kawasaki, 484f, 487
 - terapia anticoagulante, 487
 - de aorta abdominal, 376
 - presentación clínica, 407
 - riesgo de rotura, 409-411
 - rotura, 405f
 - tratamiento, 409-411
 - quirúrgico, 410f
 - de la aorta abdominal, 376
 - femoral
 - presentación clínica, 411
 - tratamiento, 412
 - poplíteo
 - presentación clínica, 411
 - tratamiento, 412
 - torácicos
 - manejo quirúrgico, 410f
 - presentación clínica, 411
 - tratamiento, 411
 - morrafiya
 - aneurisma de aorta abdominal, 409
 - aneurismas femorales y poplíteos, 412
 - Anfetamina, 576
 - Angina
 - arteriopatía coronaria crónica, 74
 - crónica, diagnóstico diferencial, 112
 - de pecho
 - diagnóstico diferencial, 25
 - distribución del dolor, 19f
 - enfermedad aterosclerótica, 19f, 22
 - factores precipitantes, 19f
 - de Prinzmetal, síndrome coronario agudo, 84
 - de reposo, 4
 - equivalentes, 5
 - aterosclerosis, 24
 - estable, 6, 24
 - crónica, 74
 - intervención coronaria percutánea, 109
 - estenosis aórtica, 258
 - factores, 74
 - inestable, 5-6, 24
 - diagnóstico diferencial, 76-77
 - intervención coronaria percutánea, 110
 - intervención coronaria percutánea, 109
 - malestar torácico, 3-5
 - miocardiopatía hipertrófica, 129
 - placas ateroscleróticas, 18
 - Angiocardiografía, 43f
 - Angiogénesis
 - aterosclerosis, 364-366
 - cardiopatía isquémica, 367
 - mecanismos, 364, 365t
 - perspectivas futuras, 368
 - vasculogénesis, 367
 - Angiografía
 - abdominal, 376
 - aortorrenal, abordaje transfemoral, 393f
 - coronaria
 - diagnóstica
 - anatomía y anomalías coronarias, 53
 - complicaciones, 62, 62t
 - contraindicaciones, 61-62
 - evaluación del dolor torácico, 60-63
 - limitaciones, 62
 - perspectivas futuras, 63
 - enfermedad de Kawasaki, 489f
 - estenosis aórtica, 265
 - por resonancia magnética, 70
 - detección de los factores de riesgo cardiovascular, 592
 - selectiva, 58t
 - por resonancia magnética
 - arteriopatía carotídea, 372
 - estenosis de la arteria renal, 375, 392, 393
 - isquemia de las piernas, 370
 - por sustracción digital, 376
 - renal selectiva, 393f
 - topográfica computarizada helicoidal, 375
 - Angiograma, análisis, 58
 - Angioplastia
 - arteriopatía coronaria, 512
 - con balón
 - cardiopatías congénitas, 446-449
 - estenosis de la arteria renal, 394-396
 - y angiografía, 62
 - enfermedad oclusiva arterial cerebral, 400
 - frente a derivación coronaria, 512
 - infarto agudo de miocardio, 98
 - percutánea con balón
 - arteriopatía coronaria crónica, 82
 - estenosis de la arteria renal, 394-396
 - transluminal, 402
 - percutánea
 - arteriopatía de las extremidades
 - inferiores, 402-403
 - superiores, 400-402
 - isquemia mesentérica, 402
 - renal, 395f
 - Angiosarcoma, 559
 - Angiotensina II
 - miocardiopatía dilatada, 124
 - trastornos mineralcorticoides, 537
 - Anillo mitral, 282
 - Anomalia de Ebstein
 - hallazgos electrocardiográficos, 469
 - trasplante cardíaco, 463
 - Anomalías
 - coronarias congénitas, 490-495
 - impacto, 490
 - perspectivas futuras, 495
 - reparación quirúrgica, 492f, 493
 - de la arteria coronaria asociadas con cardiopatías congénitas, 494-495

- Anomalías (*cont.*)
 - del septo ventricular, 428f
 - del tracto de salida del flujo del ventrículo izquierdo, 130f, 259f
 - estructurales congénitas, 224-227
- ANP-28, 535-537
- Antagonistas
 - de la aldosterona, 157
 - de la angiotensina, 580
 - de la serotonina, 149
 - de los receptores
 - de la aldosterona, 541
 - de la hormona de crecimiento, 541
 - GPIIb/IIIa, 91
 - del calcio
 - dihidropiridínicos, 386
 - hipertensión, 385
 - infarto agudo de miocardio, 100
 - intervenciones coronarias percutáneas, 106
- Antiarrítmicos
 - flúter auricular, 237
 - frente a los desfibriladores implantables, 238
 - infarto agudo de miocardio, 100
 - miocardiopatías, 157
 - perspectivas futuras, 476
 - taquiarritmia, 232t
 - taquicardia ventricular, 198, 199f, 235
 - y cocaína, 576
- Antibióticos
 - insuficiencia aórtica, 274
 - prolapso de la válvula mitral, 290
- Anticitoquinas, 158
- Anticoagulación
 - enfermedad vascular pulmonar durante el embarazo, 502
 - enfermedades del tejido conectivo, 553
 - fibrilación auricular, 190, 191
 - fibroelastoma papilar, 558
 - hipertensión pulmonar, 570
 - miocardiopatía dilatada, 126
 - prevención de los aneurismas coronarios enfermedad de Kawasaki, 487
 - riesgos en el anciano, 513
- Anticoagulantes
 - de nueva generación, 406
 - desarrollo, 195
 - valvulopatías cardíacas, 327
- Anticuerpo
 - anticélula endotelial, 543
 - monoclonal, 553
- Anticuerpos
 - Anti
 - La/SSB, 543
 - Ro/SSA, 543
 - anticardiolipina, 551
 - antimiocárdicos, 543
 - cardiodepresores, 158
- Antiepilépticos, 519
- Antifibriladores
 - desarrollo, 195
 - fibrilación auricular, 190, 195
- Antígeno del activador del plasminógeno tisular, 615
- Antihipertensivos, 384, 385f
 - indicaciones y contraindicaciones, 385t
- Antiinflamatorios no esteroideos
 - conectivopatías, 552
 - pericarditis, 339
- Antisquémicos, 90
- Antimicrobianos, 306, 307t
- Antioxidantes, 27, 28
- Antirhythmic Versus Implantable Defibrillators, 223
- Antraciclina, toxicidad, miocardiopatía restrictiva, 139
- Antraciclina, toxicidad, miocarditis, 160
- Anuloplastia
 - corrediza, 331f
 - valvulopatías cardíacas, 332
 - del anillo, 331f
 - Aorta abdominal, aneurisma, 376
 - rotura, 405f
 - Aparatos
 - de *bypass* pulmonar, 327
 - ecocardiográficos portátiles, 17
 - ARA, 173
 - Área de la válvula aórtica, 314
 - efecto de la valvuloplastia, 315f
 - Arginina vasopresina, 531
 - ARM. V. *Angiografía por resonancia magnética*
 - Arritimas, cardiopatías congénitas, defecto del septo
 - auricular, 471-472
 - ventricular, 470-471
 - Arritmia. V. también *Bradiarritmia*; *Taquiarritmia*
 - cardiopatía congénita, 466-476
 - con prolapso de la válvula mitral, 289
 - contaminantes del aire, 629
 - de complejo estrecho, 232
 - dióxido de nitrógeno, 632
 - ECG de superficie corporal, 40
 - en el anciano, 509, 513
 - éxito y complicaciones de la ablación con catéter, 241t
 - farmacoterapia, 476
 - infarto agudo de miocardio, 99-100
 - miocardiopatía hipertrófica, 129
 - monitorización por ECG, 64
 - síncope, 214
 - sinoatrial, 207
 - supraventricular, 239-247
 - ablación mediante catéter por radiofrecuencia, 239-247
 - tumores cardíacos, 555
 - ventricular, 239-247
 - ablación mediante catéter por radiofrecuencia, 239-247
 - distrofinopatías, 517-519
 - tetralogía de Fallot, 466
 - y alcohol, 575
 - Arteria
 - braquial, dilatación mediada por el flujo, 377
 - carótida
 - aterosclerosis, 514f
 - estenosis, evaluación, 373f
 - evaluación no invasiva, 373f
 - oclusión, 405f
 - coronaria
 - anomalías, 53
 - frecuencia, 495
 - muerte súbita cardíaca, 226
 - reserva regional de flujo miocárdico, 495
 - aorta, 491f, 493
 - calcificación, 42
 - curso anómalo entre la arteria pulmonar y la aorta, 491f, 493
 - derecha, 53
 - estenosis aterosclerótica, 57f
 - descendente anterior izquierda (DAI), 53
 - angiograma, 56f
 - disección, tras una intervención coronaria percutánea, 107
 - fístulas, 491f, 493-494
 - izquierda, 54f
 - origen normal, 490
 - reparación quirúrgica del origen anómalo, 492f
 - origen normal, 490
 - rama
 - auricular, 54f
 - circunfleja, 54f
 - ramas
 - descendentes posteriores, 56f
 - marginales, 54f
 - sobre las caras esternocostal y diafragmática, 54f

- Arteria (*cont.*)
 - variaciones, 55f
 - del cono, 53
 - iliaca
 - estenosis, 403
 - trombosis, 403
 - pulmonar
 - atresia, 494
 - aumento del flujo sanguíneo, 427
 - estenosis, angioplastia con balón y colocación de *stent* endovascular, 446-447
 - tamaño, 428
 - renal
 - endoprótesis, 396f
 - estenosis, 388
 - diagnóstico diferencial, 390
 - estrategia diagnóstica, 374-376, 389-390
 - etiología y patogenia, 388
 - historia natural, 388
 - perspectivas futuras, 397
 - presentación clínica, 388-390
 - tratamiento, 394-397
 - preservación, 396-397
 - sinoauricular, 53
 - subclavia
 - estenosis, 400-402
 - insuficiencia, 59f
 - obstrucción, 59f
 - oclusión, 400-402
 - Arteria
 - características normales, 371f
 - estenótica, 371f
 - Arterial Revascularization Trial Study, 82
 - Arteriogénesis, mecanismos, 366f
 - Arteriografía
 - cerebral de cuatro vasos, 372-374
 - coronaria, 26
 - pulmonar, 567
 - Arteriopatía
 - cerebral oclusiva, intervenciones, 400
 - coronaria, 370-374
 - cateterismo cardíaco, 70
 - crónica, 74
 - diagnóstico diferencial, 76-77
 - estrategia diagnóstica, 77-78
 - etiología y patogenia, 74
 - perspectivas futuras, 83
 - presentación clínica, 74
 - tratamiento, 78-82
 - diagnóstico, 68
 - diferencial, 25
 - ecocardiográfico, 65
 - en el anciano, 511-512
 - en estado final, 175
 - estrategia diagnóstica, 113
 - evaluación, 58
 - de los factores de riesgo, 214, 215
 - mediante ECG, 69
 - factores de riesgo, enfermedad de Kawasaki, 483
 - hipotiroidismo, 553
 - lupus eritematoso sistémico, 546
 - manejo de la muerte súbita cardíaca, 228t
 - muerte súbita cardíaca, 229
 - obstructiva, 109
 - probabilidad previa, 2
 - radiografía de tórax, 42
 - riesgo en el anciano, 509
 - tabaquismo, 573
 - taquicardia ventricular, 196, 197f
 - trastornos del tejido conectivo, 550
 - tratamiento de la taquicardia ventricular, 198
 - de las extremidades superiores, 400-402
 - periférica
 - de las extremidades inferiores, 369-370
 - estrategia diagnóstica, 369
 - intervenciones, 402-403
 - manejo quirúrgico, 414f
 - presentación clínica, 369
 - detección, 592
 - estrategia intervencionista, 398-406
 - etiología y patogenia, 369
 - multiterritorial, 405f
 - oclusiva, en el anciano, 515
 - perspectivas futuras, 406
 - Arteritis
 - de células gigantes, 550
 - de grandes vasos, 550
 - Artritis
 - asociada a enfermedad inflamatoria intestinal, 546
 - diagnóstico diferencial, 25
 - psoriásica, 546
 - reumatoide, 544-545
 - alteraciones de laboratorio, 552
 - inflamación crónica, 550
 - manifestaciones
 - cardíacas clínicas, 545t
 - extracardíacas, 544f
 - prevalencia de la afectación cardíaca, 545t
 - Ascitis
 - determinación, 6, 7
 - pericarditis, 342
 - trasudación, 10
 - Asiáticos, enfermedad cardiovascular, 599
 - Asistencia ventricular artificial, 174
 - Aspirina
 - aterosclerosis, 26
 - enfermedad de Kawasaki, 487
 - fibrilación auricular, 191
 - aislada, 192
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 171
 - taquicardia ventricular, 198
 - Ataxia de Friedreich, 524, 525f
 - Atenolol, 516
 - Aterectomía
 - coronaria direccional, 107
 - rotacional de alta velocidad, 107
 - Aterogénesis, 20f, 21f, 22f
 - agentes infecciosos, 592
 - factores de riesgo, 23f
 - formación de la placa inestable, 85f
 - Aterosclerosis. V. también *Enfermedad aterosclerótica*
 - angiogénesis, 364-366
 - con el síndrome metabólico o la diabetes mellitus, 606-607
 - contaminantes aéreos, 630
 - coronaria
 - limitación de la progresión, 613-614
 - tipos y grados de estenosis, 76f
 - de las extremidades inferiores
 - presentación clínica, 412
 - tratamiento, 413-415
 - definición, 407
 - efectos multiterritoriales, 405f
 - en el anciano, 515
 - endarterectomía, 514f
 - estadios, 18-22
 - estenosis de la arteria renal, 388
 - etiología y patogenia, 18-22, 369
 - factores
 - de riesgo y patogenia, 112
 - etiológicos, 80f
 - formación y efectos, 408f
 - indicaciones para la revascularización, 396-397
 - limitación de la progresión, 613-614
 - perspectivas futuras, 406
 - presentación clínica, 24
 - recanalización mediante catéter, 398
 - subclínica, evaluación no invasiva, 376-377
 - tabaquismo, 573
 - tratamiento, 26
 - recanalización mediante catéter, 398
 - subclínica, evaluación no invasiva, 376-377
 - tabaquismo, 573
 - tratamiento, 26
 - Atletas, abuso de sustancias, 577
 - Atorvastatina, 582

Atresia
 – aórtica congénita, 259f
 – tricuspídea
 – – características, 470f
 – – corrección quirúrgica, 458-459
 – – hallazgos electrocardiográficos, 468
 Aurícula
 – común, 451f
 – crecimiento, con estenosis tricuspídea, 294
 – vena oblicua, 54f
 Auscultación
 – abdominal, 10
 – cardíaca, 13-17
 – – áreas precordiales, 15f
 – del tórax, 8f
 Azatioprina
 – en el trasplante cardíaco, 175
 – postrasplante cardíaco, 180
 Azimilida
 – desarrollo, 195
 – fibrilación auricular, 195

B

Bacilo de la difteria, 160
 Bacilos gramnegativos, 305
 Bacteriemia transitoria, 298
 Balón
 – cortante, 109
 – de contrapulsión, 505
 Beta Blocker Heart Attack Trial (BHAT),
 para la arteriopatía coronaria crónica, 81
 Bloqueadores α -adrenérgicos, 149
 Bloqueadores β
 – arteriopatía coronaria crónica, 81
 – aterosclerosis, 26
 – bradiarritmia, 205, 212
 – cocaína, 576
 – complejos ventriculares prematuros, 203
 – desarrollo, 238
 – durante el embarazo, 501
 – fibrilación auricular, 188, 189, 191
 – flúter auricular, 237
 – hipertensión, 385
 – indicaciones y contraindicaciones, 385t
 – infarto de miocardio en pacientes con diabetes, 596
 – insuficiencia
 – – aórtica, 274
 – – cardíaca congestiva, 171-172, 171t
 – miocardiopatía
 – – dilatada, 126-127
 – – relacionada con el sida, 580
 – – restrictiva, 148
 – miocarditis, 165
 – muerte súbita cardíaca, 228, 229
 – pericarditis, 343
 – reentrada atrioventricular, 236
 – sarcoidosis, 200
 – síndrome de Marfan durante el embarazo, 503
 – síndromes coronarios agudos, 90
 – taquiarritmia, 232t, 236
 – taquicardia ventricular, 198, 200t, 238
 – – no sostenida, 202, 203
 – – polimórfica, 203
 – tumores suprarrenales, 539
 – valvulopatía mitral, 282
 Billingham, sistema de clasificación patológica, 175
 Biomarcadores
 – arteriopatía coronaria crónica, 83
 – de las enfermedades del tejido conectivo, 553
 Biopsia endomiocárdica
 – miocardiopatía restrictiva, 147-148
 – miocarditis, 164
 Bisoprolol, 171t
 Bivalirudina, 110

Bleomicina, 347
 Bloqueadores
 – de la interleucina-2, postrasplante cardíaco, 180
 – de la metaloproteinasa, 173
 – de los β -adrenocéptores, 100
 – de los canales del calcio
 – – bradiarritmia, 205
 – – cocaína, 576
 – – desarrollo, 238
 – – dihidropiridínicos, 90
 – – durante el embarazo, 501
 – – enfermedad vascular pulmonar durante el embarazo, 502
 – – fibrilación auricular, 188, 189, 191
 – – flúter auricular, 237
 – – hipertensión pulmonar, 570
 – – insuficiencia cardíaca
 – – – en la miocardiopatía restrictiva, 148
 – – – congestiva, 172, 173
 – – pericarditis, 343
 – – síndromes coronarios agudos, 90
 – – taquiarritmia, 236
 – – valvulopatía mitral, 282
 – de los receptores de la angiotensina
 – – hipertensión, 385
 – – indicaciones y contraindicaciones, 385t
 Bloqueo
 – atrioventricular
 – – de primer grado, 206, 208f
 – – de segundo grado, 207, 208f
 – – – Mobitz de tipo I, 207
 – – – Mobitz de tipo II, 208
 – – de tercer grado, 209
 – – diagnóstico diferencial, 206-209
 – – ECG, 211f
 – – patología, 210f
 – – sitio, 210f
 – auriculoventricular
 – – completo
 – – – ECG, 39f
 – – – respuestas patológicas al ejercicio, 481
 – – de segundo grado, tipo I, 40f
 – – incompleto, 40
 – cardíaco
 – – completo, 209
 – – – congénito, 209
 – – – diagnóstico, 211
 – – – hallazgos electrocardiográficos postoperatorios, 476
 – – congénito, 250
 – – de segundo grado, marcapasos, 249f, 250
 – de rama y haz
 – – cambios en la onda T, 34f
 – – ECG, 34f
 – infranodal, 206, 207
 – sinoauricular, 212f
 – diagnóstico, 211
 – – incompleto, 40
Borrelia burgdorferi, 122
 Bradiarritmia
 – definición, 205
 – diagnóstico diferencial, 206-209
 – espondiloartropatías seronegativas, 546
 – estrategia diagnóstica, 209-212
 – etiología y patogenia, 205
 – historia natural, 248-250
 – perspectivas futuras, 212
 – tratamiento, 212
 Bradicardia, 38
 – equilibrada con taquicardia, 191
 – fibrilación auricular, 186
 – marcapasos permanente, 192
 – sinoatrial, 207f
 – – ECG, 206f
 Braquiterapia, 109
 Broncoespasmo inducido por el ejercicio, 480

Bypass

- Angioplasty Revascularization Investigation 2: Diabetes Trial, estudio, 600
- aortorrenal, 394
- cardiopulmonar
- cardiopatía valvular, 332
- defectos del septo auricular, 472
- eliminación, 180
- en niños, 456
- fístula de la arteria coronaria, 493
- de la arteria renal, 394f
- infrainguinal, 415

C

CABG. V. *Injerto de bypass de la arteria coronaria*

CAD. V. *Arteriopatía coronaria*

Cadena

- pesada
- de β-miosina, 603
- codificación, 151
- miocardiopatía hereditaria, 151, 152
- renina-angiotensina, 390f

Caderinas, 152f

Cafeína, efectos miocárdicos, 577

Calcificación valvular, 553

Cambio del diámetro vascular, 377

Canadian Cardiovascular Society, 6

Canalopatía, 225f, 226-227

Cáncer

- cardíaco, 560
- derrames pericárdicos, 344

Captación

- de oxígeno, 614
- de radionúclidos, 72

Captopril, 171t

Carboxihemoglobina, 631

Cardiología

- intervencionista, 456
- preventiva
- implementación, 590-591
- obstáculos para la implementación, 591, 591t

Cardiomegalia, 528

Cardiomioplastia, 158

Cardiopatía/as

- carcinoide
- estenosis tricuspídea, 293
- miocardiopatía restrictiva, 139
- cianótica, 425, 426
- congénitas
- acianóticas, 470-474
- anomalías de la arteria coronaria, 494-495
- arritmias, 466-476
- avances en el tratamiento, 454
- cateterismo cardíaco, 443-454
- cianóticas, 466-470, 501
- clasificación, 420
- diagnóstico diferencial, 280
- disnea, 7
- ecocardiografía, 430-442
- embarazo, 501
- evaluación inicial no invasiva, 426-429
- historia y exploración física, 426-427
- incidencia y prevalencia, 420, 455
- indicaciones clínicas para la intervención, 420-426
- intervenciones
- cardíacas con catéter, 443-445
- quirúrgicas, 455-465
- no cianóticas, 501
- origen multifactorial, 501
- perspectivas futuras, 429
- pruebas de esfuerzo cardiopulmonar en niños, 477-482
- coronaria
- anomalías lipídicas, 619-627

- diabetes, 594
- ecocardiografía, 45-49
- en el anciano, 596-598
- en la mujer, 597f, 598-599
- estrategia diagnóstica, 621
- exploración física, 9-16
- factores de riesgo, en la mujer, 598-599
- hipertensión, 382
- historia del paciente, 2-9
- insuficiencia mitral, 284
- malestar torácico, 5, 7
- perspectivas futuras, 626-627
- prevención, 600
- primaria, 609-611
- probabilidad previa, 2
- pruebas diagnósticas, 626
- síncope, 8-9
- tratamiento, 621-626
- triglicéridos, 620-621
- crónica
- importancia clínica de la estimación del riesgo global, 586, 587
- métodos para la evaluación del riesgo, 589
- riesgo relativo frente a riesgo absoluto, 587
- hipertensión, 129f
- isquémica
- angiogénesis, 367
- diagnóstico diferencial, 280
- estrategia diagnóstica, 113, 114
- factores de riesgo, 23f
- insuficiencia cardíaca congestiva, 170
- monóxido de carbono, 631
- muerte cardíaca súbita, 222f
- procedimientos de revascularización, 364
- reumática
- estenosis aórtica, 258, 260f
- insuficiencia aórtica, 268f
- sífilítica, 267, 269f
- Cardioplejía, 116
- Cardioversión
- eléctrica, 198
- taquicardia ventricular, 199f
- emergente, fibrilación auricular, 185f
- fibrilación auricular, 185f, 186, 187-190, 191
- flúter auricular, 237
- insuficiencia cardíaca congestiva, 173
- taquicardia ventricular, 198, 199f
- Carotid and Vertebral Artery Transluminal Angioplasty Study, 398
- Carvedilol, 171t
- Catenina, 152f
- Catéter
- con balón de Gruentzig, 395f
- de doble luz, 104
- de localización auricular, 245f
- del seno coronario, 245f
- guía, 104, 104f
- Cateterismo
- cardíaco, 70-71
- cardiopatías congénitas, 443-454
- con angiografía coronaria, 61
- estenosis
- pulmonar, 296
- tricuspídea, 292
- izquierdo, 71f
- miocardiopatía
- hipertrófica, 132, 133
- restrictiva, 147
- pericarditis, 343
- constrictiva y taponamiento cardíaco, 361-362
- perspectivas futuras, 454
- postrasplante cardíaco, 180
- procedimientos para el corazón derecho, 147
- riesgos, 62, 62t
- síncope, 216
- valvulopatía mitral, 282

- Cateterismo (*cont.*)
 - con balón
 - infarto agudo de miocardio, 930
 - intervenciones coronarias percutáneas, 104
 - de la arteria femoral, 71f
 - del corazón izquierdo, 71f
- CC. V. *Cardiopatía coronaria*
- Cefalosporinas, 307t
- Ceftriaxona, 307t
- Células
 - musculares lisas
 - aterogénesis, 21f
 - proliferación, 112
 - T citotóxicas, 160
- Cesárea, cambios hemodinámicos, 499
- Chasquido sistólico, prolapso de la válvula mitral, 285, 286
- Chasquidos de eyección pulmonar, 286
- Chlamydia pneumoniae*, 95
- Cianosis
 - con defectos cardíacos congénitos, 420
 - evaluación, 10
 - exploración física, 426
- Ciclo de fotooxidación, 632
- Ciclosporina
 - postrasplante cardíaco, 180
 - trasplante cardíaco, 175
- Cierre transcatóter
 - de las lesiones congénitas por cortocircuito, 449-454
 - del conducto arterioso persistente, 449-450
 - del defecto septal
 - auricular, 450-454
 - ventricular, 454
 - percutáneo, método estándar, 449
- Cilostazol, 414
- Circulación
 - de tipo Fontan, 461f
 - extracorpórea
 - destete, 116
 - revascularización quirúrgica coronaria, 114
 - fetal, adaptación, 455
 - tipo Fontan, 459
- Cirugía. V. también *Intervenciones quirúrgicas*
 - a corazón abierto, 512
 - cardíaca
 - derrames pericárdicos, 344
 - endocarditis infecciosa, 306, 307t
 - de derivación arterial coronaria, fibrilación auricular, 195
 - mínimamente invasiva
 - aneurismas aórticos, 409
 - con acceso remoto, 117f
 - con DAC sin circulación extracorpórea, 118
 - valvulopatías cardíacas, 332
- Cisplatino, 347
- Citocinas
 - aterosclerosis, 20
 - miocarditis, 160, 165
 - proinflamatorias, 165
- Clasificación
 - de la AHA/ACC para la idoneidad de los procedimientos, 61t
 - de la New York Heart Association para la insuficiencia cardíaca congestiva, 7
- Claudicación, 412
 - intermitente, 405f
- Clean Air Acts, 628
- Clic de eyección, 16f
- Clopidogrel
 - arteriopatía coronaria crónica, 81
 - intervenciones coronarias percutáneas, 106
 - síndromes coronarios agudos, 91
- Clortalidona, 516
- Coartación de aorta
 - angioplastia con balón y colocación de *stent* endovascular, 447-449
 - características anatómicas en niños y neonatos, 448f
 - congénita, 420
 - ecocardiografía, 436
 - ecocardiograma, 435f
 - radiografía de tórax, 43
 - recurrente, angiogramas, 449f
 - respuestas patológicas al ejercicio, 480
- Cocaína
 - efectos cardiológicos, 574f, 576
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 167
 - miocardiopatía dilatada, 122
 - miocarditis, 160
- Cociente brazo-altura, evaluación, 10
- Codón, 602f
- Colesterol
 - arteriopatía coronaria crónica, 81
 - cardiopatía coronaria, 598
 - de las lipoproteínas
 - de alta densidad (HDL), 541, 598, 620-627
 - elevado en el anciano, 598
 - fármacos, 541
 - hipotiroidismo, 553
 - de baja densidad (LDL), 619-627
 - arteriopatía coronaria crónica, 81
 - diabetes, 539, 594
 - medición directa, 621
 - diabetes, 594
 - riesgo cardiovascular, 589
- Colocación de endoprótesis vascular, 446-449
- Comisurotomía, 310
 - frente a la valvuloplastia mitral, 324
 - quirúrgica abierta, 324, 325
- Commotio cordis*, 227
- Complejo
 - de Carney, 557, 561
 - del arco aórtico interrumpido, 421f
 - reparación, 421f
 - mayor de histocompatibilidad
 - haplotipos, 543
 - trasplante cardíaco, 182
 - QRS, 32, 210f
 - arritmias, 40
 - ECG de superficie corporal, 34, 36
- Complejos ventriculares prematuros, 203
- Concepto de probabilidad previa, 2
- Conducción
 - atrioventricular, variaciones, 208f, 210f
 - del nódulo
 - atrioventricular, 32
 - automaticidad, 205
 - disrupción, 248
 - sinoatrial, automaticidad, 205
- Conducto arterioso
 - permeable
 - corrección quirúrgica, 458
 - filtración residual, 450f
 - hallazgos electrocardiográficos, 472
 - persistente, 445f
- Conectivopatías
 - causas secundarias de enfermedad cardiovascular, 550-551
 - diagnóstico diferencial, 551-552
 - estrategia diagnóstica, 552
 - etiología, 543
 - perspectivas futuras, 553
 - síndromes, 544-550
 - tratamiento, 552-553
 - valvulopatías cardíacas, 330
- Conexión
 - aortopulmonar creada quirúrgicamente, 458
 - pulmonar venosa anómala, 420
- Conexiones
 - atrioventriculares, ablación con catéter, 241-244
 - auriculopulmonares de Fontan, 468
- Congestión pulmonar, 169f
- Consejo genético, 158

- Constricción pericárdica
 - estrategia diagnóstica, 356-357, 359, 361
 - hemodinámica, 350-356
 - historia y exploración física, 356-357
 - Consumo
 - de oxígeno, 479
 - máximo de oxígeno, 477
 - Contaminantes del aire, 628-633
 - Contorno del pulso arterial, 377
 - Contrapulsación del balón intraaórtico, 273
 - Control
 - de la frecuencia auricular, 188, 191, 194
 - del peso, 624f
 - del ritmo, 190, 194
 - Cor bovinum*, 273
 - Corazón
 - caras esternocostal y diafragmática, 54f
 - clasificación de las malformaciones, 420
 - desarrollo embriológico, 455
 - desviaciones en el desarrollo, 455-456, 459
 - dilatación en el hipotiroidismo, 553
 - enfermedad metastásica, 559-561, 560f
 - hipertiroidismo, 532f
 - inervación, 424f
 - izquierdo hipoplásico, 439f
 - mixedema, 534f
 - tumores, 556f
 - univentricular, 439
 - Coronariografía. V. también *Angiografía coronaria diagnóstica*
 - cardiopatía isquémica, 113, 114
 - diagnóstica
 - – indicaciones, 58-59
 - – técnicas, 53-58
 - Corrección de Norwood, 460f, 461f
 - síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, 459
 - Corticosteroides, 148t, 149
 - Cortisol, sobreproducción, 535
 - Cortocircuito
 - arterial sistémico-pulmonar, 480
 - de Blalock, 468t
 - de Glenn, 459
 - – síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, 459
 - izquierda-derecha
 - – complicaciones de los vasos pulmonares, 425f
 - – congénito, 420
 - Coxsackievirus, receptores de membrana, 159
 - Creatinina
 - conectivopatías, 551
 - infarto agudo de miocardio, 95
 - necrosis miocárdica, 87
 - síndromes coronarios agudos, 89f
 - Cresta terminal, 245f
 - Cromosomas, genes codificadores, 602f
 - Cuidados multidisciplinarios, 406
 - CYP2C9, inhibición, 582
- D**
- D-transposición
 - de las grandes arterias, 466-468
 - – tratamiento, 494
 - Debilidad muscular progresiva de las extremidades, 523
 - Defecto/os
 - del canal
 - – de sodio, 521
 - – del calcio, 521
 - del cojín endocárdico, 458
 - del *ostium secundum*, 451f
 - del seno venoso, 451f
 - génicos, miocardiopatía
 - – dilatada, 154t-155t
 - – hereditaria, 151-156
 - – hipertrófica, 153t
 - – ventricular derecha arritmogénica, 155t
 - septal
 - – auricular
 - – – clasificación, 458
 - – – congénito, 420
 - – – corrección quirúrgica, 458
 - – – disfunción del nodo sinusal, 472
 - – – ecocardiografía, 431-432
 - – – ecocardiograma, 432f
 - – – engrosamiento del tracto del flujo de salida del ventrículo derecho, 471
 - – – hallazgos electrocardiográficos, 471
 - – – reparación, 452f
 - – – respuestas patológicas al ejercicio, 480
 - – – septostomía auricular con balón, 443
 - – – subtipos comunes, 451f
 - – – técnicas de cierre transcáteter, 450-454
 - – auriculoventricular
 - – – arritmias, 472
 - – – corrección quirúrgica, 458
 - – – ecocardiografía, 433
 - – – ecocardiograma, 433, 434f
 - – – hallazgos electrocardiográficos, 472
 - – septales ventriculares
 - – – congénitos, 420
 - – – corrección quirúrgica, 456
 - – – ecocardiografía, 433, 456
 - – – perimembranosos y musculares, 453f
 - – – reparación transauricular, 457f
 - – – técnicas de cierre transcáteter, 454
- Deficiencia de carnitina, 523
- Deformidad valvular congénita, 330
- Demanda miocárdica de oxígeno, 5
 - aumentada, 3-5
- Demencia con ictus, 513
- Derivación
 - aortocoronaria
 - – con orificio de entrada reducido, 118
 - – sin circulación extracorpórea, 115f
 - – – ventajas y desventajas, 118
 - cardiopulmonar, durante el trasplante cardíaco, 177
 - de la arteria coronaria, arteriopatía coronaria crónica, 82
- Derivaciones
 - electrocardiográficas, 29, 30f
 - periféricas, 30f
 - precordiales, 30f
- Dermatomiositis, 523, 547, 548f
- Derrame
 - pericárdico, 338f, 344
 - – causas, 342t
 - – crónico y agudo, 355f
 - – etiología, 344
 - – historia y exploración física, 344
 - – infarto agudo de miocardio, 100
 - – manejo y terapia, 346
 - – neoplásico, 346
 - – presentación clínica, 344
 - – relacionado con el sida, 579f, 581
 - pleural
 - – exploración, 10
 - – pericarditis, 342
- Desferroxiamina, 149
- Desfibrilación auricular implantable, 194
 - con fibrilación auricular, 194
- Desfibriladores
 - auriculares implantables
 - – desarrollo, 195
 - – fibrilación auricular, 195
 - – ictus cardioembólico, 400
 - cardíacos implantables
 - – de doble cámara, 253f
 - – muerte súbita cardíaca, 223
 - cardioversores implantables, tecnología y aplicación, 251-252

- Desfibriladores-cardioversores implantables
 - candidatos a trasplante cardíaco, 176
 - cuidados postoperatorios, 253
 - fibrilación auricular momento de la colocación, 194
 - implante y función, 252
 - indicaciones, 248
 - de clase I y clase II, 249f
 - infarto agudo de miocardio, 100
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 172-173
 - interferencia electromagnética, 254
 - miocardiopatía hipertrófica, 133
 - perspectivas futuras, 254
 - recomendaciones de la ACC/AHA, 248
 - taquiarritmia, 231
 - taquicardia ventricular, 199f, 246
- Desmina, 151
- Desmoplaquina, 156
- Despolarización ventricular, 32
- Detección
 - de la enfermedad de Tay-Sachs, 603
 - del donante, trasplante cardíaco, 176
- Diabetes
 - efectos del ejercicio, 615
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 167
 - manifestaciones cardiovasculares, 539-541, 594-596
 - mellitus
 - aterosclerosis, 606-607
 - equivalentes anginosos, 5
 - estenosis de la arteria renal, 388
 - miocardiopatía, 541
 - objetivo del tratamiento, 595f
 - tipos, 539
- Diclorfenamida, 521
- Dieta
 - mediterránea, 623
 - reductora del colesterol, 612f
- Diferencial renina/aldosterona, 392f
- Difteria
 - miocarditis, 162f
 - polineuropatía, 526
- Digoxina
 - bradiarritmia, 205
 - estenosis aórtica, 265
 - fibrilación auricular, 191
 - valvular durante el embarazo, 502
 - insuficiencia cardíaca
 - congestiva, 172
 - miocardiopatía restrictiva, 149
 - taquiarritmias, 232t
- Dilatación
 - cardíaca, 162f
 - ventricular izquierda, 120, 158
- Diltiazem
 - fibrilación auricular, 188, 189
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 173
 - taquiarritmias, 232t
 - valvulopatía mitral, 282
- Dióxido
 - de nitrógeno medioambiental, 632
 - de sulfuro medioambiental, 631
- Discrasia inmunocítica, 136
- Disección aórtica
 - con insuficiencia aórtica, 274
 - diagnóstico de las enfermedades cardiovasculares, 25
 - presentación clínica, 416
 - terapia, 274
 - tratamiento, 416-417
- Disfunción
 - del nódulo
 - sinoatrial,
 - diagnóstico diferencial, 206
 - marcapasos permanente, 192
 - diastólica
 - estenosis aórtica, 261
 - miocardiopatía restrictiva, 149
 - patrones de flujo Doppler, 145f
 - eréctil, 133
 - sistólica, 261
 - ventricular izquierda
 - arteriopatía coronaria crónica, 77
 - detección, 127
 - infarto agudo de miocardio, 97, 99
 - insuficiencia aórtica, 267
 - tipo y grado, 169-170
 - Dislipemia
 - cardiopatía coronaria, 598
 - relacionada con el sida, 581-583
 - Disnea
 - con el ejercicio, 478
 - determinación, 6-7
 - diagnóstico diferencial, 8-9
 - durante el esfuerzo, 5
 - Disopiramida, 232t
 - Displasia ventricular derecha arritmogénica, 156, 217
 - muerte cardíaca súbita, 224-226
 - tratamiento de la taquicardia ventricular, 200
 - Dispositivo
 - de asistencia ventricular, 181
 - izquierda cardíaca, 181
 - miocardiopatías, 158
 - modelos, 182
 - de filtro para la vena cava, 570
 - protector de las embolias cerebrovasculares, 399f
 - Dispositivos
 - de cierre, 105
 - endovasculares
 - aneurismas femorales y poplíteos, 412
 - complicaciones, 410
 - fallo de cierre, 409
 - mecánicos de asistencia cardíaca, 181
 - Distrofia
 - miotónica, 519
 - características, 520f
 - muscular, 517
 - de Becker, 153
 - manifestaciones clínicas, 517
 - de Duchenne, 153
 - manifestaciones clínicas, 517
 - maniobra de Gower, 517, 518f
 - de Emery-Dreifuss, 519
 - de la cintura pélvica, 521
 - escapuloperoneal, 521
 - facioescapulohumeral, 519-521
 - tipos, 517-521
 - Distrofina
 - anomalidades, 517
 - miocardiopatía, 151f, 152f, 153, 156
 - Distrofinopatía, 517-519
 - Diuréticos
 - indicaciones y contraindicaciones, 385t
 - insuficiencia
 - cardíaca
 - congestiva, 172, 173
 - miocardiopatía restrictiva, 148
 - tricuspídea, 294
 - miocarditis, 165
 - tiazídicos, 385
 - Doble salida del ventrículo derecho, 459
 - Dofetilida
 - taquiarritmias, 232t
 - taquicardia ventricular en la miocardiopatía hipertrófica, 200
 - Dolor
 - irradiado, 74
 - isquémico en reposo, 414
 - torácico
 - angina de pecho, 19f
 - aterosclerosis, 24
 - causas

Dolor (cont.)

- cardiovasculares, 74-75, 76f
- no cardíacas, 76
- diagnóstico diferencial, 76-77
- de la aterosclerosis, 25
- evaluación mediante angiografía coronaria, 60-63
- infarto agudo de miocardio, 93-94, 100
- isquemia miocárdica, 76f
- pericarditis, 336, 341
- Doppler
- ecocardiografía en la pericarditis constrictiva, 359-360, 359t
- tisular, 66
- Doxiciclina, 347
- Drogadicción
- efectos cardiológicos, 575-577
- intravenosa, 574f, 575-576
- DSA. V. *Defecto septal auricular*
- d-Sotalolol, 100

E

ECG. V. *Electrocardiografía*

- Eclampsia, 503, 504f
- Ecocardiografía, 13
- aplicaciones clínicas, 47-49
- aterosclerosis, 26
- bidimensional, 45, 430-432, 434-436, 441
- estenosis aórtica, 263
- pericarditis, 343
- cardiopatías congénitas, 430-442
- 2D, aplicaciones clínicas, 49
- de contraste, 65, 68f
- miocárdico, 52
- perspectivas futuras, 72
- de esfuerzo, 68f
- de la anatomía cardíaca, 455-457, 460
- de la fístula de la arteria coronaria, 493
- de modo M, 45, 436
- aplicaciones clínicas, 49
- de onda pulsada, 430
- defectos cardíacos congénitos, 429
- derrame pericárdico, 346
- desarrollo, 45
- diagnóstica, 65
- Doppler, 45
- aplicaciones clínicas, 49
- atresia pulmonar, 438
- color, 430
- de las cardiopatías congénitas, 456
- defectos septales, 432, 433, 434
- diagnóstica, 65
- insuficiencia tricuspídea, 294
- pericarditis constrictiva, 359-360, 359t
- principios, 48f
- taponamiento cardíaco, 360-361
- endocarditis infecciosa, 306
- enfermedad de Kawasaki, 487, 488f
- estenosis
- pulmonar, 296
- tricuspídea, 292
- fetal, 430, 431
- fibrilación auricular aislada, 192
- hipertensión pulmonar, 570
- infarto agudo de miocardio, 97
- insuficiencia
- aórtica, 273
- cardíaca congestiva, 169
- pulmonar, 296
- limitaciones, 49
- lupus eritematoso sistémico, 546
- miocardiopatía
- hipertrofica, 132
- restrictiva, 144-146
- mixoma, 557f

- origen anómalo de la arteria coronaria izquierda, 490
- perspectivas futuras, 72, 441
- posiciones del transductor, 46f, 47f
- postrasplante cardíaco, 180
- prolapso de la válvula mitral, 286, 288f, 290
- síncope, 215, 219f
- técnicas pediátricas, 441
- transeofágica, 46
- aplicaciones clínicas, 49
- diagnóstica, 65, 66f, 67f
- fibrilación auricular, 189f
- tromboembolismo pulmonar, 567
- transtorácica, 45, 430
- arteriopatía coronaria, 113
- en pediatría, 431
- valvulopatía mitral, 280
- Ecocardiograma del corazón izquierdo hipoplásico, 439f
- Eco-Doppler diagnóstica, 65
- Ecografía
- bidimensional, aneurismas de aorta abdominal, 376
- de esfuerzo, 49
- Doppler
- estenosis de la arteria renal, 374, 392
- valvulopatía mitral, 280
- dúplex, 370
- arteriopatía carotídea, 372
- estenosis de la arteria renal, 392
- intervenciones coronarias percutáneas, 108-109
- intravascular, 62
- aterosclerosis, 26, 27f
- disección aórtica, 417
- modo B de alta frecuencia, 376
- tromboembolismo pulmonar, 566-567
- Ecógrafo dúplex, 373f
- Ectopia ventricular, 9
- Edema
- determinación, 6, 7, 8
- diagnóstico diferencial, 7-8
- periférico, 7-8
- pulmonar
- defectos cardíacos congénitos, 428
- durante el embarazo, 505-506
- estenosis aórtica, 261
- radiografía de tórax, 44
- revascularización de la arteria renal, 397
- Educación del paciente, 173
- Efavirenz, 582
- Efedrina, 577
- Ejercicio
- beneficios, 615t
- complejos ventriculares prematuros, 203
- efectos, 610f
- cardiovasculares, 609-619
- en prevención
- primaria, 609-611
- secundaria, 611-613, 612f
- enfermedades cardiovasculares, 588f
- fisiología, 614-616
- insuficiencia cardíaca congestiva, 173, 616-618, 617f
- isométrico, 16f
- limitación de la progresión de la aterosclerosis, 613-614
- miocardiopatías, 157
- niveles recomendados, 615
- prevención de la cardiopatía coronaria, 623, 624f
- respuestas
- anormales, 478f
- normales
- en niños, 479-480
- patológicas, cardiopatías congénitas, 403, 481
- Electrocardiografía, 29
- atresia tricuspídea, 468
- bradiarritmia, 209, 211
- cardiopatía isquémica, 113

- Electrocardiografía (cont.)
 - con angiografía coronaria en la evaluación del dolor torácico, 61
 - de esfuerzo, 64, 69
 - de señal promediada (SECG), 216
 - derivaciones, 29
 - diagnóstica, 64
 - diagnóstico de la miocardiopatía dilatada, 126
 - distrofia miotónica, 519
 - estenosis
 - aórtica, 263
 - pulmonar, 296
 - tricuspídea, 292
 - fibrilación auricular, 186-187
 - formas de ondas electrocardiográficas, 29-32
 - función ventricular izquierda, 65
 - hipertiroidismo, 531
 - infarto agudo de miocardio, 94-95
 - insuficiencia aórtica, 273, 274f
 - isquemia miocárdica, 88f
 - malformación de Ebstein, 469, 472f
 - miocardiopatía
 - hipertrófica, 132
 - restrictiva, 143
 - miopatías y las distrofias musculares, 520f, 521
 - para indexar los factores de riesgo cardiovascular, 592
 - pericarditis, 336-338, 342-343
 - perspectivas futuras, 40-41
 - prolapso de la válvula mitral, 287
 - pruebas de esfuerzo en niños, 479
 - síncope, 215, 217, 218, 219, 220
 - síndrome de Wolff-Parkinson-White, 241
 - síndromes coronarios agudos, 87
 - taponamiento pericárdico y constricción pericárdica, 358-359
 - taquiarritmia, 231, 232
 - tetralogía de Fallot, 466
 - tromboembolismo pulmonar, 566
- Electrocardiograma
 - de superficie corporal
 - factores que alteran los componentes, 32-40
 - onda T, 37-39
 - segmento ST, 37-39
 - normal, 31f
- Electromiografía
 - conectivopatías, 551
 - miopatías inflamatorias, 524
- Embarazo
 - adaptación
 - cardiovascular, 499f
 - fisiológica, 498
 - enfermedad cardiovascular, 498-506
 - hallazgos físicos normales en la exploración cardíaca, 500t
 - miocardiopatía dilatada, 120-121
 - perspectivas futuras en terapia cardiovascular, 506
 - situaciones de enfermedad previa, 501-503
 - terapia farmacológica, 500-501
- Embolia pulmonar, 566-570
 - diagnóstico diferencial, 25
- Embolismo
 - formación y efectos, 408f
 - pulmonar, ablación con catéter, 247
 - sin infarto, 568f
- Embolización
 - a partir de tumores cardíacos, 554
 - a través del foramen oval persistente, 400
 - aterosclerosis de las extremidades inferiores, 412
 - con mixoma, 555
 - de la endoprótesis, 402
 - ictus cardioembólico, 400
 - masiva, 565f
 - protección frente a, intervenciones coronarias percutáneas, 107
- Emparejamiento donante-receptor, 176
- Enalapril, 171t
- Enalaprilato, 386t
- Encainida, 100
- Endarterectomía carotídea, 416, 514, 514f
 - estenosis de la arteria carótida, 398-399
- Endocarditis
 - bacteriana
 - avanzada, 301f
 - efectos embólicos remotos, 303f
 - lesiones predisponentes, 300f
 - secuelas cardíacas, 302f
 - valvulopatía mitral, 276, 283f
 - vegetaciones tempranas, 299f
 - vías de entrada de las bacterias, 300f
 - curso, 307
 - de Löffler, 137
 - de válvula protésica
 - estenosis aórtica, 265
 - terapia, 308
 - drogas intravenosas, 575-576
 - eosinofílica, 137
 - estenosis aórtica, 265
 - fúngica, 305
 - valvulopatía mitral, 276
 - infecciosa, 298
 - antimicrobianos, 307t
 - con prolapso de la válvula mitral, 289-290
 - criterios de Duke, 303, 304t
 - de cultivo negativo, 306
 - diagnóstico diferencial, 303-305
 - estrategia diagnóstica, 306
 - etiología y patogenia, 298
 - perspectivas futuras, 308
 - población de pacientes, 298
 - presentación clínica, 298-303
 - tratamiento, 306-308
 - valvulopatía mitral, 276-280
 - por *Aspergillus*, 305
 - por *Candida*, 305
 - por *Pseudomonas*, 305
 - por *Salmonella*, 305
 - profilaxis, 308
 - relacionada con el sida, 579f, 581
 - trombótica, 581
 - valvulopatía mitral, 284
 - vegetaciones, 308
- Endoinjerto, 411
- Endoprótesis
 - cardiopatía congénita, 446-449
 - de la arteria renal, 396f
 - diseño mejorado, 454
 - enfermedad oclusiva de la arteria cerebral, 400
 - estenosis de la arteria carótida, 398
 - intervenciones coronarias percutáneas, 103, 104, 105, 105f, 106, 108f, 110
 - liberadoras de fármacos reducción de la reestenosis, 106
 - recubiertas
 - con paclitaxel, 106
 - con sirolimus reducción de la reestenosis, 106
 - con tacrolimus, 106
 - vasculares
 - cubiertas con sirolimus, infarto agudo de miocardio, 101
 - farmacoadactivas, infarto agudo de miocardio, 101
 - frente a las intervenciones coronarias percutáneas, 104, 106
- Endotelina, 537
- Endotelio
 - evaluación no invasiva de la disfunción, 376-377
 - lesión aterosclerótica, 18-22
- Energía de radiofrecuencia, 239
- Enfermedad
 - aneurismática
 - en el anciano, 515
 - etiología, 407

Enfermedad (cont.)

- perspectivas futuras, 417
 - aortoiliaca bilateral, manejo, 415
 - arterial visceral, 402
 - aterosclerótica
 - detección precoz, 627
 - diabetes, 594
 - diagnóstico diferencial, 24-25
 - estrategia diagnóstica, 25
 - niveles de colesterol-HDL, 620
 - perspectivas futuras, 26
 - prevalencia, 18
 - renovascular, 389
 - visceral
 - manejo y tratamiento, 416
 - presentación clínica, 416
 - autoinmune, 552
 - cardiovascular
 - consideraciones raciales y étnicas, 599
 - contaminantes del aire, 628-633
 - en el anciano, 596-598
 - en el embarazo, 498-506
 - en pacientes con diabetes, 594-596
 - en poblaciones especiales, 595f
 - factores
 - ambientales, 605f
 - socioeconómicos, 599
 - futuro de la prevención, 600
 - genética, 601-608
 - hipertensión como factor de riesgo, 378, 378t
 - isquémica
 - en pacientes VIH-positivos, 579f
 - relacionada con el sida, 583
 - métodos para la evaluación del riesgo, 587
 - mujer, 594, 597f, 598-599
 - objetivos terapéuticos, 595f
 - perspectivas futuras, 591-592
 - reducción del riesgo, 383-386
 - terapia no farmacológica, 588f
 - cerebrovascular en el anciano, 513-515
 - de Addison, 535-537
 - de Becker, 137
 - de Chagas
 - miocarditis, 160
 - tratamiento, 165
 - de Crohn, 160
 - de Cushing, 535
 - de Danon, 521
 - de Fabry
 - biopsia endomiocárdica, 148
 - miocardiopatía restrictiva, 139
 - terapia, 149
 - de Gaucher, 139
 - de Graves, 531
 - de Hashimoto, 533
 - de Kawasaki
 - diagnóstico diferencial y estrategia diagnóstica, 486-487
 - etiología y patogenia, 483
 - evaluación cardíaca, 488f
 - factores de riesgo de arteriopatía coronaria, 483
 - fase
 - de convalecencia, 483, 484 f
 - febril aguda, 483, 484f
 - subaguda, 483, 484f
 - incidencia, 483
 - patogenia y curso, 484f
 - perspectivas futuras, 487-489
 - presentación clínica, 484-486
 - tratamiento, 487
 - de la arteria carótida
 - presentación clínica, 370, 415
 - tratamiento, 416
 - de Lyme
 - miocardiopatía dilatada, 122
 - miocarditis, 164, 165
 - de Marfan, 411
 - de Pompe, 522
 - de Refsum, 526
 - de Thomsen, 520f
 - fibromuscular, 388
 - inflamatoria, 159t, 160
 - intestinal, 546
 - metastásica, 559-561, 560f
 - obstructiva del injerto de vena safena, 110
 - oclusiva
 - aortoiliaca, aterosclerosis de las extremidades inferiores, 412
 - arterial cerebral, 400
 - vascular, 509-511
 - péptica ulcerosa, 25
 - pericárdica, 336
 - etiología, 340
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 167
 - perspectivas futuras, 347
 - tratamiento, 338, 343
 - por reflujo gastroesofágico
 - diagnóstico diferencial, 25
 - malestar torácico, 6
 - pulmonar, 280
 - reumática
 - estenosis tricuspídea, 325
 - insuficiencia aórtica, 267
 - reumatológica, 543
 - vascular
 - angiografía
 - por RM, 372f
 - por TC, 372f
 - malestar torácico, 5, 6
 - periférica
 - cirugía, 407-417
 - diabetes, 541
 - espectro, 407
 - etiología y patogenia, 407
 - pulmonar
 - durante el embarazo, 502
 - fisiopatología, 424
 - técnicas diagnósticas, 369-377
- Enfermedades
- de la hipófisis, 528-531
 - de los nervios, 524-527
 - del tejido conectivo y corazón, 543-553
 - endocrinológicas, manifestaciones
 - cardiovasculares, 528-542
 - musculares, 517-524
 - neuromusculares, 517-527
 - paratiroides, 533-534
 - por depósito de glucógeno, 522-523
 - reumatológicas
 - manifestaciones cardíacas clínicas, 545t
 - prevalencia de la afectación cardíaca, 545t
 - suprarrenales, 535-539
- Enoxaparina
- intervenciones coronarias percutáneas, 110
 - síndromes coronarios agudos, 90
- Enterococos
- endocarditis, 305
 - terapia antimicrobiana, 307t
- Envejecimiento
- enfermedad cardiovascular, ventana terapéutica, 515-516
 - patología cardiovascular, 511-515, 596-598
 - perspectivas futuras, 516
 - sistema cardiovascular, 507-516
- Enzima convertora de la angiotensina, 537
- miocardiopatía dilatada, 124
- Enzimas mitocondriales, 615
- Epidemiología cardiovascular, 586-593
- Episodios embólicos, 301
- Eptifibatida, 91
- Equilibrio sodio-potasio, 537
- Equipo radiológico, 103

- Equivalentes de riesgo coronario, 5
 Ergometría, 77, 612
 Eritema
 – crónico *migrans*, 164, 165
 – nudoso, 164, 165
 Errores innatos del metabolismo, 481
 Escala de riesgo de Framingham, 589
 Escleroderma, miocarditis, 163f
 Esclerodermia, 547
 – afectación pulmonar, 549f
 – alteraciones de laboratorio, 552
 – anticuerpos, 543
 – manifestaciones cardíacas clínicas, 545t
 – prevalencia de la afectación cardíaca, 545t
 Esclerosis
 – aórtica, soplo, 261
 – lateral amiotrófica, 551
 Esmolol
 – crisis hipertensivas, 386t
 – fibrilación auricular, 188
 Espasmo esofágico, 25
 Espiración, flujo sanguíneo cardíaco normal, 349f
 Espiral de Gianturco, 449, 450
 Espirometría, con la prueba de ejercicio en niños, 478f, 480
 Espironolactona, 541
 – hiperaldosteronismo, 539
 – insuficiencia cardíaca
 – – congestiva, 172
 – – miocardiopatía restrictiva, 148
 – miocardiopatías, 157
 Esplenomegalia, 301
 Espondilitis anquilosante, 546
 – complicaciones, 547f
 – manifestaciones cardíacas clínicas, 545t
 – prevalencia de la afectación cardíaca, 545t
 – radiografías, 547f
 Espondiloartropatía
 – diagnóstico diferencial, 551
 – seronegativa, 546
 Estado hemodinámico, maniobras, 16f
 Estados de hiperviscosidad, 425
 Estafilococos
 – resistentes a la penicilina, 307t
 – terapia antimicrobiana, 307t
 Estatinas
 – aterosclerosis, 26
 – desarrollo, 627
 – mecanismo de acción, 625f
 – prevención de la cardiopatía coronaria, 623-626
 Estenosis
 – aórtica
 – – congénita, características anatómicas, 446f
 – – soplo, 261
 – arteria carótida, intervenciones, 398-400
 – arterial, forma de la onda, 371f
 – braquicefálica, 400-402
 – coronaria, 484f
 – – angiografía coronaria, 62
 – de la arteria renal, 374-376
 – – revascularización, 394-396
 – de la válvula
 – – aórtica
 – – – presentación clínica, 258-261
 – – – valvuloplastia percutánea con balón, 314-319
 – – mitral, pulso venoso, 12f
 – – pulmonar, indicaciones para valvuloplastia, 312-313
 – pulmonar
 – – características anatómicas, 445f
 – – congénita, 420
 – – respuestas patológicas al ejercicio, 480
 – – valvuloplastia con balón, 443
 – subaórtica
 – – fibrosa, 130f
 – – hipertrófica idiopática, 130f
 – – valvular bioprotésica, 325-326
 Esteroides
 – anabolizantes, 577
 – – efectos cardiovasculares, 577
 – conectivopatías, 552
 – enfermedad de Kawasaki, 487
 Estetoscopio, 13
 Estilo de vida sedentario, 611
 Estimulación
 – de doble cavidad, fibrilación auricular, 185f, 191
 – flúter auricular, 244
 – insuficiencia cardíaca congestiva, 173
 – miocardiopatía
 – – hipertrófica, 133, 134
 – – restrictiva, 149
 – permanente, bradiarritmias, 212
 – programada
 – – permanente, miocardiopatía hipertrófica, 133
 – – ventricular derecha, 133
 – ventricular, 191
 Estreptocinasa
 – arritmias, 223
 – infarto agudo de miocardio, 98
 Estrés oxidativo, contaminantes aéreos, 630
 Estría adiposa, formación, 20f, 88f
 Estudio MRFIT, 592
 Estudios
 – de flujo Doppler, 70
 – – miocardiopatía restrictiva, 144-146, 145f, 147
 – farmacológicos monitorizados con Holter, 251
 – funcionales, 25
 Etanol, 575
 Etnia
 – diabetes, 594
 – riesgo cardiovascular, 599
 Evaluación no invasiva en niños con cardiopatía congénita, 426-429
 Eventos isquémicos, cambios en la onda T, 290f, EVP. V. *Enfermedad vascular periférica*
 Exercise in Left Ventricular Dysfunction, estudio, 613
 Exones, 602f
 Exploración
 – cardíaca, componentes, 10, 12f
 – cardiovascular, 10-13
 – física, 9-17
 – – inspección general, 10, 11f
 – – insuficiencia cardíaca izquierda, 8f
 Exposición a tóxicos, 159t
 Expresión génica
 – mutante, 604f
 – polimórfica, 604f
 Extrasístoles
 – auriculares, 40
 – – ECG, 40f
 – ventriculares, 40
 – – ECG, 40f
 Extremidades superiores, intervenciones, 400-402
 Ezetimiba, 625f, 627
- F**
- Factores
 – de crecimiento
 – – aterosclerosis, 20
 – – cambios relacionados con la edad, 511
 – – endotelial vascular
 – – – angiogénesis, 364, 368
 – – – cardiopatía isquémica, 367
 – – similar a la insulina, 529
 – – vasculares, 366f
 – de necrosis tumoral, 551
 – de riesgo
 – – cardíacos, 6

- Factores (*cont.*)
 - efectos del ejercicio, 610f
 - estudios de laboratorio, 113
 - lípidos, 619-627
 - reducción, 620-621
 - cardiovascular
 - bajo, 590t
 - clasificación, desde la perspectiva intervencionista, 591t
 - control, 596
 - detección, 591-592
 - y tratamiento, 590-591
 - métodos de evaluación, 587
 - medioambientales, 603
 - y genética, 605f
 - natriurético auricular, 511
 - socioeconómicos, 599
 - Fallo del injerto, 416
 - Farmacogenómica, 606
 - Fármacos
 - cardiotoxicos, 167
 - cardiovasculares, 500-501
 - citotóxicos, 552
 - Farmacoterapia adyuvante, 406
 - Felodipino, 172
 - Fenitoína, 519
 - Fenoldopam, 386t
 - Fenómeno
 - de Raynaud, 523
 - del robo coronario, 490
 - Fenotipo, 601
 - y mutaciones, 603
 - Fenoxibenzamina, 539
 - Feocromocitoma, 539
 - mecanismos y características clínicas, 540f
 - Feto, ecocardiografía transabdominal, 431
 - Fibratos
 - prevención de la cardiopatía coronaria, 626
 - y dislipemia, 583
 - Fibrilación
 - auricular, 244-246, 40, 184
 - ablación
 - con catéter, 245
 - del nódulo auriculoventricular y estimulación permanente, 194
 - aislada, 184, 186, 192
 - causas y afecciones asociadas, 185f
 - cirugía de derivación arterial coronaria, 195
 - complicaciones, 188f
 - con desfibrilación auricular implantable, 194
 - control de la frecuencia frente al control del ritmo, 194
 - cuestiones especiales, 192-195
 - desfibrilación auricular implantable, 194
 - durante el embarazo, 502
 - ECG, 39f, 245f
 - en el anciano, 509, 513
 - estimulación permanente, 194
 - estrategia diagnóstica, 186-187
 - etiología y patogenia, 185-186
 - ictus cardioembólico, 400
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 194
 - manejo quirúrgico, 193f
 - miocardiopatía hipertrófica, 132
 - opciones de intervención eléctrica, 185f
 - paroxística, 186
 - tratamiento a largo plazo, 187f
 - permanente, 186
 - tratamiento a largo plazo, 188t
 - persistente, 186
 - tratamiento a largo plazo, 188t
 - perspectivas futuras, 195
 - presentación clínica, 186
 - prevalencia, 184
 - prevención, 192
 - no farmacológica, 192
 - tetralogía de Fallot, 466
 - tratamiento, 187-191
 - ventricular, 221
 - Fibrinógeno, 93, 95
 - Fibrinolíticos
 - enfermedad oclusiva arterial cerebral, 400
 - infarto agudo de miocardio, 98
 - Fibroelastoma papilar, 558
 - Fibroma, 558
 - Fibroplasia, 389f
 - Fibrosis endomiocárdica, 137
 - Fiebre
 - endocarditis infecciosa, 299
 - enfermedad de Kawasaki, 484
 - reumática, 276
 - Fístula
 - arterioarterial, 493
 - arteriovenosa, 493
 - Flebotomía, 149
 - Flecainida, 100, 232t
 - Fludrocortisona, 212
 - Flujo
 - fraccional, reserva, 62
 - sanguíneo
 - cardíaco
 - durante la inspiración y la espiración, 141f
 - normal, durante la inspiración y la espiración, 349f
 - envejecimiento, 509
 - pericarditis constrictiva y el taponamiento cardíaco, 354f
 - pulmonar
 - aumentado, 425
 - exceso, características clínicas, 427f
 - síndrome del corazón izquierdo hiperplásico, 460f
 - 5-Fluorouracilo, 347
 - Flúter
 - auricular, 244
 - ECG, 245f
 - estrategia diagnóstica, 235
 - manejo, 237
 - tetralogía de Fallot, 466
 - incisional, 244
 - Foramen oval
 - permeable, cierre, 401f
 - persistente, embolización, 400
 - Forma de la onda electrocardiográfica, 29-32
 - Formación/conducción del impulso, cambios relacionados con la edad, 509, 510f
 - Formación/propagación del impulso, cambios relacionados con la edad, 508t
 - Fosinopril, 171t
 - Fracción de eyección
 - conservada, 173
 - del ventrículo izquierdo
 - envejecimiento, 508
 - medición, 51
 - taquicardia ventricular, 196
 - Frecuencia
 - cardíaca, 477
 - anomalías, distrofinopatías, 517
 - cambios relacionados con la edad, 511
 - control, fibrilación auricular, 191
 - de Lamour, 51
 - respiratoria, 477
 - Fuente energética, 239
 - Función
 - cardíaca pediátrica, 431
 - ventricular, 441
 - izquierda
 - angiografía coronaria para su evaluación, 61
 - cateterismo cardíaco para su evaluación, 70
 - Furosemida, 172

G

- α-galactosidasa A, 149
- Gammagrafía
 - con captopril, 392
 - con galio, 147
 - miocardiopatía restrictiva, 147
 - pulmonar de ventilación/perfusión, 567
 - renal
 - con captopril, estenosis de la arteria renal, 374
 - V/Q, 570
- Gangrena
 - aterosclerosis de las extremidades inferiores, 414
 - del dedo gordo del pie, 413f
 - del pie, 413f
- Gasto cardíaco
 - autorregulación, 379f
 - definición, 477
 - hipertensión, 378
- Gastritis, 25
- Gemfibrozilo, 626
- Gen del cáncer de mama, 607
- Generación de la onda del pulso, 510f
- Genes
 - expresión normal, mutante y polimórfica, 604f
 - mutaciones, 601
 - regulación de la síntesis de proteínas, 602f
- Genética
 - arteriopatía coronaria crónica, 83
 - enfermedad
 - aneurismática, 407
 - cardiovascular, 601-608
 - miocardiopatía
 - dilatada, 127
 - hipertrófica, 128, 132
 - perspectivas futuras, 607-608
- Genotipo, 601
- Gentamicina, 307t
- Global Utilization of Streptokinase and Tissue Plasminogen Activator of Occluded Coronary Arteries Trial, 223
- Glucocorticoides
 - enfermedad de Cushing, 535
 - hipertensión por exceso, 536f
- Glucólisis, 75f
- Gluconato de calcio, 521
- Glucosa, 521
- Golpe pericárdico, 357
 - pericarditis, 342
- Gradiente de presión transvalvular, 264, 265
- Grandes arterias, transposición, 420, 491f
 - corrección quirúrgica, 461, 463f
 - ecocardiografía, 436
 - reparación, 423f, 469f
 - arterial, 463f, 492f
 - septostomía auricular con balón, 443, 444f
- Grosor de la íntima-media de la carótida, 376-377
 - riesgo cardiovascular, 592
- Grupo sanguíneo, emparejamiento donante-receptor trasplante cardíaco, 176

H

- Heart Outcomes Prevention Evaluation Study, 81
- Heart Protection Study, 620, 621
- Helicobacter pylori*, 95
- Hemocromatosis
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 167
 - miocardiopatía restrictiva, 139
 - terapia, 149
- Hemocultivos, 306
- Hemodinámica
 - alterada infarto agudo de miocardio, 99-100
 - cardiovascular, 13
 - del pericardio normal, 348-350

- del taponamiento y la constricción pericárdica, 350-356
 - durante
 - el embarazo, 498, 499f
 - el parto y alumbramiento, 498-500
 - miocardiopatía restrictiva, 140, 141f, 142f
 - pulmonar, 428
- Hemorragia subaracnoidea, 513
- Hemostasia, 615
- Heparina
 - de bajo peso molecular, 90
 - fibrilación auricular, 191
 - intervenciones coronarias percutáneas, 110
 - fibrilación auricular, 190-191, 191
 - intervenciones coronarias percutáneas, 110
 - tromboembolismo pulmonar, 569
 - valvulopatías, 327
- Herpes zóster, 25
- HF-ACTION, estudio, 618
- Hidralazina
 - crisis hipertensivas, 386t
 - durante el embarazo, 501
 - eclampsia, 503
 - miocardiopatía periparto, 505
- Hidroclorotiazida, 172
- Hidroxiurea, 148t, 149
- Hinchado del balón, 106
- Hiperaldosteronismo, 537
 - características clínicas, 538f
 - mecanismos, 538f
- Hipercolesterolemia
 - familiar, 606, 626
 - y tabaquismo, 573
- Hiperextensibilidad, 10, 11f
- Hiperlipemia
 - aterosclerosis de las extremidades inferiores, 413
 - desarrollo de fármacos, 541-542
 - diabetes, 539-541
 - tratamiento, arteriopatía coronaria crónica, 81
- Hiperparatiroidismo, tratamiento, 542
- Hiperpotasemia, 35f
 - miopatías, 522f
- Hipertensión, 378-387
 - cardiopatía, 129f
 - causas identificables, 383t
 - crónica, 503
 - diagnóstico diferencial, 382
 - durante el embarazo, 503-505
 - e insuficiencia cardíaca congestiva, 380, 381f
 - enfermedad de la arteria renal, 389f
 - esteroides anabolizantes, 577
 - estrategia diagnóstica, 383
 - etiología, 378-379, 391f
 - exploración, 10
 - fármacos intravenosos, 386t
 - gestacional, 503
 - historia, exploración física, y pruebas de laboratorio, 384t
 - incidencia, 378
 - maligna o acelerada, 382
 - mineralcorticoide, 535, 536f
 - mecanismos y características clínicas, 538f
 - nefrovascular, 374t
 - patogenia, 378-379
 - perspectivas futuras, 386-387
 - presentación clínica, 379-382
 - pulmonar, 562
 - con enfermedades cardíacas cianóticas, 425
 - diagnóstico diferencial, 25, 566
 - estrategia diagnóstica, 570
 - etiología y patogenia, 562-563
 - perspectivas futuras, 571-572
 - presentación clínica, 564
 - pulso venoso, 12f
 - relacionada con el sida, 579f, 580
 - trastornos del tejido conectivo, 551

Hipertensión (cont.)

- tratamiento, 570-571
- revascularización de la arteria renal, 396
- riesgo de enfermedad cardiovascular, 378
- sistémica, 25
- sistólica aislada, 510f
- trastornos del tejido conectivo, 551
- tratamiento, 383-386
- y alcohol, 575
- y cocaína, 576
- miocardiopatía dilatada, 120, 121, 122f
- Hipertiroidismo
- manifestaciones cardiovasculares, 531-533
- y corazón, 532f
- Hipertrigliceridemia, 78f
- Hipertrofia
- apical, 129
- miocítica, relacionada con la edad, 507
- ventricular
- derecha
- con insuficiencia pulmonar, 296
- valvulopatía mitral, 276
- izquierda, 262f
- cambios en el ECG, 36f
- diagnóstico diferencial, 131
- envejecimiento, 508
- espondiloartropatías seronegativas, 546
- estenosis aórtica, 263, 264
- hipertensión, 379
- miocardiopatía hipertrófica, 131f
- radiografía de tórax, 43
- Hipocalcemia
- cambios en el segmento ST y el intervalo QT, 290f
- segmento ST y onda T, 38
- Hipopituitarismo, 528
- Hipopotasemia, 38f
- miopatías, 522f
- Hipotensión, 187
- Hipotermia, 116
- Hipotiroidismo, 533
- diagnóstico diferencial, 551
- manifestaciones cardiovasculares, 553
- mixedema cardíaco, 534f
- Hipovolemia, 168
- Hipoxemia
- etiología, 423
- exploración física, 426
- Hispanos, enfermedades cardiovasculares, 594, 599
- Historia clínica, 2-9
- HLA
- B27, 543
- espondiloartropatías seronegativas, 546
- DR4, 544
- HMG-CoA reductasa, prevención de la cardiopatía coronaria, 623
- Homocisteína
- hipotiroidismo, 553
- lupus eritematoso sistémico, 546
- Homoinjerto, tronco arterioso, 464f
- Hormona
- adrenocorticotrópica
- deterioro de la secreción, 528
- sobreproducción, 535
- adrenocorticotropa, acciones cardiovasculares, 529t
- antidiurética
- acciones cardiovasculares, 529t
- trastornos de la secreción, 529
- de crecimiento
- acciones cardiovasculares, 529t
- acromegalia, 528-529
- deficiencia, hipopituitarismo, 528
- luteinizante, 529t
- paratiroidea, 542
- tiroestimulante, 529t
- supresión, 531
- Hormonas hipofisarias, 529t

Human Genome Project, fase de mapeo, 429

Humo del tabaco

- efectos cardiológicos, 573, 574f
- exposición del fumador pasivo, 631

I

Ibutilida

- fibrilación auricular, 237
- taquiarritmias, 232t

Ictus

- cardioembólico, 400
- embólico, 513
- en el anciano, 513-515
- endarterectomía carotídea, 514
- incidencia, 398
- intervenciones, 398-400
- mortalidad, 405f
- riesgo, 371
- fibrilación auricular, 191
- tratamiento preventivo, 513, 515

IECA. V. *Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina*

IGF-1, 541

Imágenes

- cardíacas no invasivas, 42, 591-593
- imágenes nucleares de perfusión miocárdica, 49-51
- radiografía simple de tórax, 42
- cardiovasculares, 51t, 52
- Doppler, 45
- de la fístula de la arteria coronaria, 493
- de onda continua, 296
- estenosis
- aórtica, 263
- tricuspídea, 292
- insuficiencia pulmonar, 296
- isquemia de extremidad inferior, 370
- miocardiopatía restrictiva, 150
- origen anómalo de la arteria coronaria izquierda, 490
- principios, 48f
- en modo M, 286
- gammagráficas
- de esfuerzo de la perfusión miocárdica, 68
- de la perfusión miocárdica, 68
- isotópicas ecográficas de perfusión/esfuerzo, 77
- miocárdicas con pirofosfato de tecnecio 99m, 147
- nucleares
- de esfuerzo, 50f
- de perfusión miocárdica, 49-51
- aplicaciones clínicas, 51
- limitaciones, 51
- pruebas de esfuerzo, 50f
- transtorácicas multiplano, 430
- Impulso
- apical, 13
- cardíaco apical, 12f
- ventricular
- derecho, 13
- izquierdo, 13
- Índice
- de presión arterial tobillo-brazo, 369-370, 592
- arteriopatía de las extremidades inferiores, 402
- de volumen telediastólico, 508
- Indios Pima, aterosclerosis, 606-607
- Infarto
- agudo de miocardio
- alteraciones hemodinámicas y arritmias, 99-100
- estrategia diagnóstica, 94-98
- muerte cardíaca súbita, 221-223
- perspectivas futuras, 101
- prevención secundaria, 100-101
- de miocardio
- ablación con catéter, 247

- Infarto (*cont.*)
- agudo
 - criterios, 93
 - diagnóstico diferencial, 94
 - directrices de la AHA/ACC para el manejo, 101f
 - etiología y patogenia, 93
 - intervenciones coronarias agudas, 99f
 - presentación clínica, 93-94
 - aterosclerosis, 24
 - cara
 - anterior, localización, 96f
 - posterior, localización, 97f
 - diagnóstico diferencial, 76-77
 - e hipertensión, 382
 - ejercicio en la prevención, 613
 - elevación del segmento ST, 84-85
 - en el anciano, 511-512
 - esteroides anabolizantes, 577
 - inducido por cocaína, 576
 - intervención coronaria percutánea, 106
 - malestar torácico, 3
 - manifestaciones, 86f, 95f
 - marcapasos, 249f, 250
 - miocardiopatía dilatada, 120, 126f
 - mortalidad, 405f
 - placas ateroscleróticas, 18
 - revascularización quirúrgica coronaria, 112
 - tras la intervención coronaria percutánea, 106
 - tratamiento, insuficiencia aórtica, 274
 - y diabetes, 594-596
 - y tabaquismo, 573
- Infecciones oportunistas relacionadas con el sida, 578-583
- Inflamación
- angiogénesis, 364
 - crónica, trastornos del tejido conectivo, 550
 - infarto agudo de miocardio, 95
 - riesgo de cardiopatía coronaria, 627
- Inhibidores
- de la enzima convertidora de la angiotensina
 - arteriopatía coronaria crónica, 81
 - hiperaldosteronismo, 539
 - hipertensión, 385
 - indicaciones y contraindicaciones, 385t
 - infarto agudo de miocardio, 100
 - insuficiencia cardíaca en la miocardiopatía restrictiva, 148
 - miocardiopatía dilatada, 126-127
 - relacionada con el sida, 580
 - miocardiopatías, 157
 - miocarditis, 165
 - muerte súbita cardíaca, 228
 - taquicardia ventricular, 198, 200t
 - no sostenida, 202
 - de la fosfodiesterasa, 172
 - de la glucoproteína IIb/IIIa, 110
 - plaquetaria, 106
 - de la HMG-CoA reductasa
 - infarto agudo de miocardio, 100
 - mecanismo de acción, 625f
 - de la proteasa
 - desarrollo, 583
 - y dislipemia, 582
 - de la síntesis de purinas, postrasplante cardíaco, 180
 - de la transcriptasa inversa no nucleósidos, 582
 - de la trombina, 110
 - tipo 1 del activador del plasminógeno, 615
 - selectivos de la recaptación de la serotonina, 212
- Injerto
- aórtico, aneurismas aórticos, 410f
 - de *bypass*
 - aneurismas femorales y poplíteos, 412
 - aortobifemoral, 414f
 - arteriopatía
 - coronaria, 512
 - de la extremidad inferior, 414f
 - aterosclerosis de la extremidad inferior, 415
 - axilobifemoral, 414f
 - disección aórtica, 417
 - cardiopatía isquémica, 364
 - de la arteria coronaria
 - arteriopatía coronaria, 513
 - cardiopatía isquémica, 364
 - en pacientes con diabetes, 596
 - enfermedad visceral, 416
 - femorofemoral, 414f
 - aterosclerosis de las extremidades inferiores, 415
 - disección aórtica, 417
 - femoropoplíteo, 414f
 - fístula de la arteria coronaria, 493
 - torácico bifemoral, aterosclerosis de las extremidades inferiores, 415
 - toracobifemoral, 414f
 - de derivación arterial coronaria, taquicardia ventricular, 199f
 - de endoprótesis, disección aórtica, 417
 - de politetrafluoroetileno, 415
 - de vena safena
 - arteriopatía de las extremidades inferiores, 414f
 - aterosclerosis de las extremidades inferiores, 415
 - frente a las intervenciones coronarias percutáneas, 110
 - intervenciones coronarias percutáneas, 108f
 - protésico, extremidad inferior, 414f, 415
- Inmunidad humoral, 160
- Immunoabsorción, 165
- Inmunoglobulina
- intravenosa
 - enfermedad de Kawasaki, 483, 487
 - miocarditis, 165
 - miopatías inflamatorias, 524
 - síndrome de Guillain-Barré, 526
 - miocardiopatías hereditarias, 158
- Inmunosupresores
- conectivopatías, 552
 - miocarditis, 165
 - postrasplante cardíaco, 180
 - régimen de tres fármacos, 175
 - trasplante cardíaco, 182
- Inspiración, flujo sanguíneo cardíaco normal, 349f
- Insuficiencia
- aórtica
 - con insuficiencia crónica, 271f
 - diagnóstico diferencial, 272
 - estrategia diagnóstica, 273
 - etiología y patogenia, 267
 - exploración física, 270-272
 - historia natural, 267
 - manejo y terapia, 273, 274
 - perspectivas futuras, 275
 - presentación clínica, 268-272
 - cardíaca
 - causas mecánicas, 99
 - congestiva
 - clasificación de la NYHA, 170
 - con fibrilación auricular, 189f, 194
 - con insuficiencia aórtica crónica, 270
 - desarrollo, con hipertensión, 382f
 - diagnóstico diferencial, 168
 - disfunción sistólica, 171-172
 - disnea, 6
 - ejercicio, 617f
 - en el anciano, 511
 - endocarditis infecciosa, 299
 - estenosis aórtica, 258, 261
 - estrategia diagnóstica, 169-170
 - etiología y patogenia, 167-168
 - factores
 - de riesgo, 167
 - precipitantes, 170-171

Insuficiencia (*cont.*)

- fibrilación auricular, 194
 - hipertensión, 380, 381f
 - hipertiroidismo, 531
 - izquierda, sibilancias, 10
 - perspectivas futuras, 173-174
 - práctica de ejercicio, 616-618
 - presentación clínica, 168
 - trasplante cardíaco, 175
 - tratamiento, 167, 170-173, 174
 - defectos cardíacos congénitos, 421-422
 - derecha, con miocardiopatía dilatada, 125f
 - descompensada, 62
 - diastólica, 168
 - definición, 149
 - miocardiopatía restrictiva, 148
 - en el anciano, 511
 - estenosis aórtica, 265
 - infarto agudo de miocardio, 98-100
 - izquierda, 43-44
 - congestión pulmonar, 169f
 - miocardiopatía
 - hereditaria, 156
 - hipertrofica, 132
 - riesgo en el anciano, 509
 - sistólica, 167-168
 - y alcohol, 575
 - de la válvula
 - aórtica, pulso carotídeo, 12f
 - tricúspide, pulso venoso, 12f
 - renal, 62
 - tricúspide, 293-295, 293f
 - ventricular
 - derecha, 7-8
 - hipertensión pulmonar, 566
 - izquierda, 94
- Insulina, 521
- Intercambio plasmático, 165
- Interferencia electromagnética, 254
- Intervalo
- PR, 33
 - QT, 32, 38
 - con hipocalcemia, 290f,
 - respuesta normal al ejercicio en niños, 479
 - taquicardia ventricular, 201f
- Intervenciones. *V. también Angioplastia percutánea con balón; Valvuloplastia percutánea con balón*
- coronarias percutáneas
 - acceso vascular, 104f
 - arteriopatía coronaria crónica, 82
 - complicaciones, 106
 - despliegue del *stent*, 105f
 - dispositivos complementarios, 107-109
 - farmacoterapia adyuvante, 105-106
 - infarto agudo de miocardio, 98
 - introducción, 103
 - perspectivas futuras, 110
 - realización, 103-107
 - resultados, 106
 - síndromes coronarios agudos, 91
 - técnica y equipo, 103
 - volumen de intervenciones realizados en Carolina del Norte, 103f
 - de tipo Fontan
 - atresia tricúspide, 468-469, 470f
 - capacidad de ejercicio, 481
 - ventriculización de la aurícula derecha, 470f
 - percutáneas
 - coronarias
 - angiografía coronaria, 58
 - aterosclerosis, 26
 - cardiopatía isquémica, 364
 - dispositivos de protección distal, 107-108, 108f
 - valvulopatía pulmonar, 297
 - trasplante cardíaco, 181
 - quirúrgicas
 - cardiopatías congénitas, 455-465
 - endocarditis infecciosa, 306, 307t
 - enfermedad vascular periférica, 407-417
 - fibrilación auricular, 192, 193f
 - pediátricas, 456-462, 463

- Íntima-media de la carótida, grosor, 376-377
- Intrones, 602f
- Isoenzima
 - CK MB necrosis miocárdica, 87
 - CK-MB
 - infarto agudo de miocardio, 93, 95
 - miocarditis, 163
 - síndromes coronarios agudos, 87
- Isoproterenol, 202
- Isquemia
 - de la pierna
 - estrategia diagnóstica, 369-370
 - presentación clínica, 369
 - mesentérica, 416
 - cirugía, 402
 - presentación, 402
 - miocárdica, 35f
 - aguda, 37
 - diagnóstico diferencial, 112
 - dolor, 4f, 76f
 - ectopia ventricular, 8-9
 - estenosis aórtica, 256-259
 - estrategia diagnóstica, 113, 114
 - evidencia, 112
 - malestar torácico, 3
 - prueba de esfuerzo, 79t, 113, 114
 - signos electrocardiográficos, 88f
 - síndrome coronario agudo, 87
 - valvulopatías cardíacas, 330

L

- Labetalol
- durante el embarazo, 501
 - eclampsia, 503
 - emergencias hipertensivas, 386t
- Latidos
- auriculares prematuros, 481
 - ectópicos ventriculares, 509
- Lesiones
- ateroscleróticas, 84
 - valvulares
 - estenóticas, 501-502
 - regurgitantes, 501. *V. también Válvulas específicas*
- Lidocaina
- taquiarritmias, 232t
 - taquicardia ventricular, 198
- Líneas
- B de Kerley, 44
 - de referencia, 29, 30f
- Linfedema, úlcera, 413f
- Linfoma, 559
- de células B, 559
 - derrames pericárdicos, 344
 - no hodgkiniano, relacionado con el sida, 580, 581
- Lipidograma, modificación, 100
- Lípidos
- acumulación intra y extracelular, 112
 - efectos del ejercicio, 614-615
 - riesgo de cardiopatía coronaria, 619-627
- Lipoma, 557-558
- Lipoproteína lipasa, 583
- Lipoproteínas de baja densidad
- aterosclerosis, 20
 - colesterol, arteriopatía coronaria crónica, 81
- Lisinopril, 171t
- Lovastatina, 582
- LSD, 576

L-transposición de las grandes arterias, 474

Lupus

- anticuerpos antimiocardio, 543
- eritematoso sistémico, 546
- alteraciones de laboratorio, 552
- anticuerpos, 543
- manifestaciones cardíacas clínicas, 545t
- prevalencia de la afectación cardíaca, 545t
- inducido por fármacos, 551

M

Magnesio, 198

Malestar torácico, 3-6

- arteriopatía coronaria crónica, 74
- diagnóstico diferencial, 3
- origen coronario, 3
- reflujo gastroesofágico, 6

Malformación de ventrículo único, 481

Manchas de Koplik, 486

Maniobras, 16

- auscultación cardíaca, 16f
- de Gower, 517, 518f
- de Valsalva, 16f
- estenosis valvular aórtica, 261
- taquiarritmia, 236

Mapeo Doppler color, 431

Marcadores

- bioquímicos de lesión miocárdica, 87
- cardíacos en el suero, 95
- de inflamación, 28
- de la superficie celular, 561
- moleculares, 607
- tumorales, 561

Marcapasos

- aplicaciones, 231
- auricular migratorio, 207f
- avances, 248
- biventricular miocardiopatías, 157
- bloqueo cardíaco completo en niños, 475, 476
- códigos, 251
- cuidado postoperatorio, 254
- de cámara dual
- fibrilación auricular, 185f, 191
- miocardiopatía hipertrofica, 133, 134
- de doble cámara, 252f
- insuficiencia cardíaca congestiva, 173
- fibrilación auricular, 185f, 191
- implante y función, 252
- indicaciones, 248
- interferencia electromagnética, 254
- nuevas modalidades, 213
- percutáneo transuterino, 464
- permanente
- criterios clase I y clase IIa, 249t-250t
- enfermedades coexistentes con fibrilación auricular, 192
- perspectivas futuras, 254
- presentación clínica, 248-251
- recomendaciones de la AHA/ACC, 248

Masa cardíaca, cambios relacionados con la edad, 507

Massachusetts General Hospital Scoring System, estenosis de la válvula mitral, 321t

Mecanismo de Frank-Starling, 508

- infarto agudo de miocardio, 93

Medición

- de la ventilación, 479
- segmentaria de la presión, 370

Medios de contraste, imágenes por resonancia magnética, 70

Mesotelioma pericárdico, 559

Metaloproteinasas de la matriz que degradan el colágeno, 407

Método de Ross, insuficiencia aórtica crónica, 275

Metoprolol

- dosis finales que muestran beneficios sobre la tasa de mortalidad, 171t
- fibrilación auricular, 188
- muerte súbita cardíaca, 229
- taquicardia ventricular, 198

Mexiletina

- parálisis periódica, 521
- taquiarritmias, 232t

Miastenia de la cintura pélvica, 521

Micofenolato mofetil

- postrasplante cardíaco, 180
- trasplante cardíaco, 175

Microorganismos HACEK

- endocarditis, 305
- terapia antimicrobiana, 307t

Midodrina, 212

Miedo a los alimentos, 402

Migración del injerto, 411

Milrinona, 172

Mineralcorticoides

- enfermedad de Cushing, 535
- hipertensión, mecanismos y características clínicas, 538f
- trastornos, 537-539

Minnesota Living With Heart Failure, escala, 618

Miocardio

- anomalidades estructurales, 197f
- biopsia, miocardiopatía restrictiva, 148
- cambios relacionados con la edad, 507-509
- desarrollo, 455
- fibrosis, 380f
- miocardiopatía restrictiva, 135
- infiltración difusa, tumor cardíaco, 554
- lesión e infarto, 35f
- revascularización, 199f

Miocardiopatía

- acromegalia, 528
- alcohólica, 575
- clasificación, 120, 135
- constrictiva, 135
- diabética, 541
- diagnóstico diferencial, 280
- dilatada
- defectos genéticos, 154t-155t
- diagnóstico diferencial, 121t, 125
- distrofinopatías, 517
- estrategia diagnóstica, 126
- etiología, 120-123
- familiar, 151
- fibrilación auricular, 186
- hipertensión, 122f
- insuficiencia cardíaca derecha, 125f
- ligada al cromosoma X, 521
- manejo y terapia, 126-127
- patogenia, 123-125
- perspectivas futuras, 127
- presentación clínica, 125
- relacionada con el sida, 578-580
- remodelado cardíaco, 123f
- tras infarto de miocardio, 127f
- trasplante cardíaco, 175, 176
- enfermedades del tejido conectivo, 550
- estenosis aórtica, 261
- hereditaria
- categorías, 151
- diagnóstico diferencial y estrategia diagnóstica, 157
- displasia ventricular derecha arritmogénica, 156
- etiología y patogenia, 151-156
- familiar, 151
- hipertrofica, 155
- mitocondrial, 153
- perspectivas futuras, 158
- presentación clínica, 156
- sin compactación ventricular derecha, 153, 156

- Miocardopatía (*cont.*)
 - transmisión
 - autonómica dominante, 151-155
 - ligada al cromosoma X, 153
 - tratamiento, 157-158
 - hipertrófica, 129
 - anomalías del tracto de salida del ventrículo izquierdo, 130f
 - auscultación, 13
 - defectos genéticos, 153t
 - diagnóstico diferencial, 131
 - epidemiología, 128
 - estrategia diagnóstica, 131-132
 - etiología y patogenia, 128
 - factores ambientales, 605f
 - genética, 603-606
 - hereditaria, 155
 - hipertensión, 129f
 - hipertrofia ventricular izquierda, 131f
 - manejo
 - de la muerte súbita cardíaca, 228t
 - y terapia, 132-134
 - perspectivas futuras, 134
 - predictores de riesgo elevado, 134t
 - presentación clínica, 128-131, 156
 - pulso carotídeo, 12f
 - tratamiento de la taquicardia ventricular, 200
 - variantes, 129
 - y muerte súbita cardíaca, 224, 225f
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 167
 - isquémica, muerte súbita cardíaca, 223
 - letal, 521
 - mitocondrial, 153
 - no isquémica
 - manejo de la muerte súbita cardíaca, 228t
 - muerte súbita cardíaca, 223-224
 - periparto, 120-121, 160, 505
 - factores de riesgo, 505t
 - restrictiva, 135
 - causas
 - endomiocárdicas, 137-139
 - infiltrantes, 135
 - diagnóstico diferencial, 139-143, 143t
 - estrategia diagnóstica, 143-148
 - etiología y patogenia, 135-139
 - idiopática, 135, 136f
 - perspectivas futuras, 149
 - presentación clínica, 139
 - presión intracardiaca, 142f
 - tratamiento, 149
 - síncope, 8-9
 - vacuolar ligada al cromosoma X, 521
 - valvulopatía mitral, 276
 - ventricular derecha arritmogénica, 155t
- Miocarditis, 159
 - de células gigantes, 160
 - de Lyme, 165
 - diagnóstico diferencial, 163
 - diftérica y vírica, 162f
 - estrategia diagnóstica, 163-164
 - etiología y patogenia, 159-160
 - infecciosa, 159t
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 167
 - lupus eritematoso sistémico, 546
 - manejo y terapia, 164
 - miocardopatía dilatada, 121, 122
 - por Coxsackie B, 162f, 164
 - presentación clínica, 160-162
 - relacionada con el sida, 578
 - séptica, 161f
- Mioglobina, 95
- Miopatía
 - alcohólica, 524
 - distal, 521
 - inflamatoria, 523-524
 - manifestaciones cardíacas clínicas, 545t
 - prevalencia de la afectación cardíaca, 545t
 - por depósito lipídico, 523
 - trastornos
 - del metabolismo del potasio, 522f
 - metabólicos causantes, 521-523
- Miosinas, 603
- Miotomía ventricular subaórtica, 134
- Miotonía congénita, 520f
- Mixedema cardíaco, 534f
- Mixoma, 556f
 - diagnóstico diferencial, 554
 - incidencia, 555
 - presentación clínica, 555-557
 - tratamiento, 557
- Modificación del estilo de vida
 - enfermedad cardiovascular, 588f
 - hipertensión, 384, 385t
 - infarto agudo de miocardio, 100
 - miocardopatías, 157
 - muerte súbita cardíaca, 229
 - prevención de la cardiopatía coronaria, 600, 624f
 - reducción del riesgo de arteriopatía coronaria, 77
- Modificadores genéticos, 158
- Monitorización
 - de Swan-Ganz, 172
 - Holter
 - fibrilación auricular aislada, 192
 - prolapso de la válvula mitral, 289, 290
 - síncope, 216, 219f, 220
- Monóxido de carbono ambiental, 631
- Movimiento
 - parietal regional, 51
 - sistólico anterior, 132
- Muerte
 - cardíaca súbita
 - anomalías estructurales congénitas, 224-227
 - arritmica, con anomalía de la arteria coronaria izquierda, 490
 - definición e incidencia, 221
 - desfibrilador cardioversor implantable, 251
 - dispositivos implantables, 255
 - esteroides anabolizantes, 577
 - estrategia diagnóstica, 227-228
 - etiología y patogenia, 221-224
 - insuficiencia aórtica, 267
 - mecanismos, 222f
 - riesgo en el anciano, 509
 - síntomas y riesgo, 224
 - tetralogía de Fallot, 466
 - transposición de grandes vasos, 468
 - tratamiento, 228-229
 - vías AV accesorias, 243
 - súbita cardíaca, 18
 - aterosclerosis, 24
 - miocarditis, 160
 - perspectivas futuras, 229
 - reanimación, 24
 - taquicardia ventricular, 197
- Multiple Risk Factor Intervention Trial (MRFIT), 611
- Músculo
 - cardíaco
 - absceso, 161f
 - enfermedades, 517
 - extracción de oxígeno, 75f
 - proteínas, 152f
 - esquelético, biopsia para los trastornos mitocondriales, 523
 - biopsia, miopatías inflamatorias, 524
 - esquelético
 - enfermedades, 517
 - reserva del oxígeno, 75f
 - fibras necróticas, 518f
- Mutación, 601
 - α -distrobrevina, 156

Mutación (*cont.*)

- del factor V Leiden, 229
- dominante, 601
- fenotipos, 603
- recesiva, 601

Mutaciones del gen de la protrombina, 229

N

Nafcilina, 307t

Naloxona, 577

Narcóticos, 576-577

National Cholesterol Education Program (NCEP), 590, 591, 620

- Adult Treatment Panel III, 594

- recomendaciones, 594

- guías, 82, 590, 591

Nativos americanos

- enfermedad cardiovascular, 599

- diabetes y enfermedad cardiovascular, 594

Neoplasia

- cardíaca, relacionada con el sida, 579f, 580-581

- pericárdica, 344

Neovascularización, 365, 366

Neurohormonas

- cambios relacionados con la edad, 511

- insuficiencia cardíaca crónica, 617

Neuropatía

- diabética, complicaciones, 413f

- hereditaria, 524

- inducida por toxinas, 526

- motora hereditaria, 524

- óptica hereditaria de Leber, 523

- por depósito, 524-526

- sensitiva hereditaria, 524

Nevirapina, 582

New York Heart Association

- clasificación funcional

- de muerte súbita cardíaca, 224t

- ejercicio y síntomas, 618

- Functional Classification, 170

NH4 radiomarcado, 52

NHLBI Balloon Angioplasty Registry, 325

Niacina prevención de la cardiopatía coronaria, 626

Niños

- cálculo

- de la fracción de eyección, 431

- del flujo sanguíneo, 431

- con cardiopatías congénitas, prueba de esfuerzo cardiopulmonar, 477-482

- imágenes transtorácicas, 431

- respuestas

- normales al ejercicio, 479-480

- patológicas al ejercicio, 480-481

- técnicas quirúrgicas cardíacas, 456

- trasplante cardíaco, 462-463

Nitratos

- arteriopatía coronaria crónica, 81

- aterosclerosis, 26

- insuficiencia cardíaca congestiva, 172, 173

- síndromes coronarios agudos, 90

Nitroglicerina

- crisis hipertensivas, 386t

- eclampsia, 503

- insuficiencia cardíaca congestiva, 172

- intervenciones coronarias percutáneas, 106

Nitroprusiato, 386t

Nivel arterial de oxígeno, 477

Nódulo atrioventricular, 242f

O

Obesidad, evaluación, 10

Obstrucción

- del tracto

-- de salida

---- del ventrículo izquierdo, 480

---- miocardiopatía hipertrófica, 128

---- subvalvular, 262

---- supravalvular, 262

-- del flujo de salida

---- aterosclerosis, 24

---- diagnóstico diferencial, 262

- valvular, 554

Oclusión

- arterial, embolismo, 408f

- con balón, 108f

- mesentérica, 405f

- transcáteter percutáneo de la orejuela auricular izquierda, 401f

-- dispositivo, 195

- trombótica, 107

Ocluser

- de doble paraguas CardioSeal®, 454

- del conducto Amplatzer, 450

- septal Amplatzer, 450, 452, 452f

Oftalmoscopia, 10

Onda

- del flujo, análisis de la forma, Doppler, 373f

- P, 31-32, 33, 210f

-- morfología, 244

- Q

-- patológica, infarto agudo de miocardio, 93

-- inversión, L-transposición de grandes arterias, 474

- S, 36

- T, 32

-- alternancia, síncope, 216

-- alternante, muerte súbita cardíaca, 229

-- con evento isquémico reciente, 290f,

-- inversión, estenosis aórtica, 474

- U, 39

Ondas

- pequeñas, 184, 185f

- reentrantes múltiples, 184, 185f

Operación

- de Blalock-Taussig, 423f

- de tipo Fontan, endoprótesis recubiertas colocadas mediante catéter, 454

Organofosforado, 526

Origen anómalo de la arteria coroanria izquierda, 490-493

Ortopnea, 7

Oxacilina, 307t

Óxido nítrico, 632

Ozono, 632

- formación, 632

- vasoconstricción arterial, 629

P

Paciente

- de pie, 16f

- en cuclillas, 16f

Palpación del precordio, 13

Palpitaciones, determinación, 8-9

Par de bases, 602f

Parada sinoatrial, 212f

Paradoja francesa, 575

Parálisis periódica

- hiperpotasémica, 521

-- e hipopotasémica, 522f

- hipopotasémica, 521

- sensible al potasio, 521

- Parque pericárdico, 462f
 - sobre el cierre de la ventriculotomía derecha, 464f
- Partículas en suspensión, 628-631
- Parto
 - cambios fisiológicos, 498-500
 - con preeclampsia, 504
 - vaginal, hemodinámica, 499
- Patología pericárdica, 362
- Patrón S1-Q3-T3, 566
- Penicilina G, 307t
- Pentoxifilina, 414
- Péptido
 - natriurético, 229
 - auricular, 535
 - cerebral
 - enfermedad de Addison, 535
 - liberación, 537
 - reactivo C, 229
- Péptidos opiáceos, 511
- Perfil lipoproteínico, efectos del ejercicio, 615
- Perfusión
 - miocárdica
 - caracterización, 495
 - imágenes nucleares, 49-51
 - sistémica hipotérmica, 116
- Pericardiectomía, 343
- Pericardio, 336
 - enfermedades, 338f, 341f
 - fisiología, 348-350
 - infiltración carcinomatosa, 341f
 - mesotelioma, 559
 - patogenia, 348
 - patología, etiología y patogenia, 348-356
 - quistes, 558
 - relación presión-volumen, 355f
- Pericardiocentesis, 362
 - derrames pericárdicos, 346
- Pericardiotomía con balón, 346
- Pericarditis
 - abscesos subepicárdicos, 161f
 - adhesiva, 341f
 - aguda, 336-339
 - diagnóstico, 336-338
 - características, 353t
 - constrictiva, 340
 - calcificada, 341f
 - causas, 342t
 - diagnóstico diferencial, 140, 143t
 - estrategia diagnóstica, 356-357
 - flujo sanguíneo, 354f
 - hemodinámica, 350-353
 - presentación clínica, 341-343
 - presión intracardiaca, 142f
 - subaguda frente a crónica, 353t
 - crónica y recurrente, 340-344
 - diagnóstico de la enfermedad cardiovascular, 25
 - fibrinosa leve, 338f, 352f
 - infarto agudo de miocardio, 100
 - lupus eritematoso sistémico, 546
 - purulenta, 341f
 - relacionada con el sida, 579f, 581
 - segmento ST y ondas P, 38
 - tratamiento, 552
 - tuberculosa, 342
- PET
 - aterosclerosis, 26
 - perspectivas futuras, 52
- Piridoxina, 524
- Placa
 - aterosclerótica
 - en situaciones clínicas, 18
 - formación, 85f, 88f
 - rotura, 84, 614
 - síndrome coronario agudo, 84
 - erosión, 84
 - fibrosa, formación, 21f, 112
 - formación, infarto agudo de miocardio, 96
 - inestable, formación, 22f
 - rotura, 93
- Placoglobina
 - displasia ventricular derecha arritmogénica, 156
 - miocardiopatía, 152f
- Plaquetas
 - activación, síndromes coronarios agudos, 91
 - ejercicio, 615
- Plasmaféresis
 - prevención de la cardiopatía coronaria, 626
 - síndrome de Guillain-Barré, 526
- Pobreza, como riesgo cardiovascular, 599
- Poliarteritis nudosa, 550
- Polifarmacia, en el anciano, 511
- Polimiositis, 523, 547, 548f
 - diagnóstico diferencial, 551
- Polimorfismo, 601
- Polineuropatía diftérica, 526
- Porfiria aguda intermitente, 524
- Posparto, cambios fisiológicos durante el período, 500
- Potasio
 - parálisis periódica, 521
 - trastornos metabólicos, 522f
- Pravastatina, 582
- Prednisona
 - miopatías inflamatorias, 524
 - postrasplante cardíaco, 180
 - trasplante cardíaco, 175
- Preeclampsia-eclampsia, 503, 504f
- Preexcitación ventricular
 - cambios en la onda T, 34f
 - ECG, 34f
- Presión
 - arterial
 - clasificación, 378t
 - control, miocardiopatía restrictiva, 149
 - efectos del ejercicio, 615
 - en respuesta al ejercicio, 479
 - factores del control, 379f
 - media, 477
 - tasas de control, 589, 590
 - de la arteria pulmonar, 562
 - factores que aumentan, 563t
 - intracardiaca, 142f, 351f
 - transmural, rango normal, 348
 - venosa yugular, 294
- Presiones intrapericárdicas, rango normal, 348
- Prevención
 - primaria, 609-611, 610f
 - secundaria, 611-613, 612f
- Principio de Fick, 477
- Principios de Osler, 603
- Procainamida
 - fibrilación auricular, 190
 - síndrome de preexcitación, 234
 - taquiarritmias, 232t
 - taquicardia ventricular, 234
- Procedimiento
 - de Blalock-Hanlon, 470f
 - de Broca, 468f
 - de Fontan, síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, 459
 - de Maze, modificaciones, 476
 - de Mustard, 481
 - D-transposición de grandes arterias, 466
 - transposición de grandes vasos, 469f
 - de recambio arterial, 494
 - de Ross, cardiopatía valvular, 332
 - de Senning
 - capacidad de ejercicio, 481
 - D-transposición de grandes arterias, 466
 - del corredor, 192, 193f
 - fibrilación auricular, 192, 193f

Prolongación
 – del PR, 471
 – del QT
 – – fármacos implicados, 227t
 – – monitorización, fibrilación auricular, 190
 – – y alcohol, 575
 Propafenona, 232t
 Prostaglandina E1, 459
 Prostaglandinas, 443
 Proteína
 – C
 – – fijadora de miosina, 152f
 – – reactiva
 – – – aterosclerosis, 28
 – – – ensayo, 627
 – – – infarto agudo de miocardio, 95
 – – – riesgo cardiovascular, 592
 – – – sensibilidad, 631
 – codificación genética, 602f
 – FABP2, 607
 – síntesis, regulación génica, 604f
 Proteínas fijadoras de ácidos grasos cardíacos, 95
 Proteínofosfatasa, 607
 Prótesis valvulares
 – de primera generación, 327-328
 – de segunda generación, 328-330
 Pruebas. V. también técnicas específicas
 – anatómicas, 26
 – arteriales no invasivas, 371
 – de detección bioquímicas, 603
 – de esfuerzo
 – – arteriopatía coronaria, 77
 – – cardiopulmonar en niños con cardiopatías congénitas, 477-482
 – – con adenosina, 77
 – – con dipiridamol, 77
 – – con dobutamina, 77
 – – ecocardiográficas, 49
 – – isquemia miocárdica, 79f
 – – revascularización quirúrgica coronaria, 113, 114
 – de estrés del ejercicio, 478f
 – de la mesa basculante, 215-216, 218t, 219f, 220
 – de laboratorio
 – – anomalías, conectivopatías, 551
 – – endocarditis infecciosa, 306
 – – insuficiencia cardíaca congestiva, 170t
 – – miocarditis, 164
 – – pericarditis, 338, 342
 – de provocación con procainamida, 217
 – del D-dímero, 567
 – diagnósticas, 64-72
 – – aterosclerosis, 25
 – – ecocardiografía, 65-69
 – – perspectivas futuras, 72
 – – resonancia magnética, 69-70
 – electrofisiológicas
 – – diagnósticas, 71
 – – fibrilación auricular, 187
 – – muerte súbita cardíaca, 229
 – – seriadas, 251
 – – síncope, 216
 – – taquicardia ventricular, 196
 – genéticas
 – – aterosclerosis con síndrome metabólico, 606-607
 – – miocardiopatía hipertrófica, 134, 603-606
 – – miocardiopatías, 157
 – – síndrome QT largo, 605f
 – – trastornos electrolíticos, 521
 – – tumores cardíacos, 561
 – isotópicas diagnósticas, 69-70
 Psilocibina, 576
 Pulsación venosa yugular, 11
 Pulso
 – *bisferiens*, 12f

– carotídeo, 12f, 131
 – de Corrigan, 12f
 – de la vena yugular, 131
 – de oxígeno, medición, 479
 – venoso, 12f

Q

QRS
 – caída súbita, 208f
 – ECG de superficie corporal, 34
 – morfología, 196
 – polaridad, taquicardia ventricular, 246t
 – prolongación, 241
 Quimioterapia
 – linfoma cardíaco, 559
 – mesotelioma pericárdico, 559
 – neoplasia cardíaca relacionada con el sida, 581
 – sarcoma, 559
 Quinapril, 171t
 Quinidina
 – distrofia miotónica, 519
 – taquiarritmias, 232t
 Quistes pericárdicos, 558

R

Rabdomioma, 556f, 558
 Rabdomiosarcoma, 556f
 Radiofármacos, 49
 Radiografía. V. también *Radiología torácica*
 – de tórax, 42
 – – aplicaciones clínicas, 42-44
 – – defectos cardíacos congénitos, 427-429
 – – derrame pericárdico, 346
 – – estenosis
 – – – pulmonar, 296
 – – – tricuspídea, 292
 – – insuficiencia
 – – – aórtica, 273
 – – – tricuspídea, 294
 – – limitaciones, 44
 Radiología torácica, 43f
 – estenosis aórtica, 263
 – miocardiopatía restrictiva, 144
 – proyección
 – – lateral, 42
 – – posteroanterior, 42
 – taponamiento pericárdico y constricción pericárdica, 358-359
 – tromboembolismo pulmonar, 567
 Radioterapia
 – mesotelioma pericárdico, 559
 – miocardiopatía restrictiva, 138
 Raíz aórtica
 – angiografía, insuficiencia aórtica, 273
 – enfermedad, 267
 – reconstrucción, 275
 Rama del nódulo sinoauricular, 54f
 Ramas septales interventriculares, 54f
 Ramipril
 – arteriopatía coronaria crónica, 81
 – dosis finales que muestran beneficios sobre la tasa de mortalidad, 171t
 Raza
 – diabetes, 594
 – riesgo cardiovascular, 599
 Reacción miotónica a la percusión, 520f
 Reanimación cardiopulmonar, 24
 Recalentamiento, durante el trasplante cardíaco, 178
 Recanalización mediante catéter, 398
 Reconstrucción
 – arterial, extremidad inferior, 415
 – axilobifemoral, 415

- Recuento de células CD4, 578, 580, 583
- Reemplazo aórtico con injerto, 394f
- Reentrada
 - atrioventricular
 - estrategia diagnóstica, 233
 - manejo, 236
 - de la rama fascicular, 224
 - intraauricular, 469
- Reestenosis
 - endoprótesis vascular, 106
 - intervenciones coronarias percutáneas, 106
 - tras la valvuloplastia mitral, 324
- Reflejo de onda, 510f
- Régimen CHOP, 559
- Registrador de eventos
 - implantable, 217
 - síncope, 216
- Registro electrocardiográfico Holter, 64
- Remodelado cardíaco, 123, 123f
- Reparación
 - de Fontan-Kreutzer, 420
 - de Mustard/Senning/Fontan del defecto septal auricular, 244
 - del baffle auricular, 466
 - endovascular del aneurisma aórtico, 411
 - valvular
 - enfermedad de la válvula mitral, 282
 - refinamiento en la manufactura, 333
- Reperusión, 98
- Repetición de trinucleótidos
 - ataxia de Friedreich, 524
 - distrofia miotónica, 519
- Repolarización
 - alteraciones en la secuencia, 39
 - cambios en la onda T, 39
 - prematura, 38
- Reposo en cama, 164
- Resección
 - mixoma, 557
 - sarcoma, 559
- Residuos
 - ateromatosos, embolización, 106
 - ateroscleróticos, 107
- Resistencia
 - a la insulina, 622f
 - periférica, autorregulación, 379f
 - vascular
 - cambios relacionados con la edad, 507
 - maniobras de evaluación, 16f
- Resonancia magnética, 51-52
 - aneurismas de aorta abdominal, 376
 - aplicaciones clínicas, 51t, 52
 - cardíaca, 69f
 - conectivopatías, 551
 - derrames pericárdicos, 346
 - diagnóstica, 69
 - frente a tomografía computarizada, 45
 - infarto agudo de miocardio, 97
 - limitaciones, 52
 - medios de contraste, 70
 - miocardiopatía restrictiva, 147, 150
 - pericarditis, 343
 - constrictiva y taponamiento cardíaco, 361
 - perspectivas futuras, 52
 - planos de las imágenes, 52f
 - síncope, 217
- Respuesta ventilatoria, 477
- Respuestas normales al ejercicio en niños, 479-480
- Restricción calórica, 623
- Retepulsa, 98
- Retorno venoso
 - maniobras de evaluación, 16f
 - pulmonar anómalo total, 438
 - corrección quirúrgica, 460
- Retraso mental, 517
- Revascularización
 - arteriopatía coronaria crónica, 82
 - cardiopatía isquémica, 364
 - coronaria
 - percutánea frente a revascularización quirúrgica coronaria, 114
 - síndromes coronarios agudos, 91
 - curso anómalo de la arteria coronaria, 493
 - de la enfermedad oclusiva de las extremidades superiores, 401
 - del vaso afectado, 106
 - estenosis de la arteria renal, 394-396
 - evaluación, 113
 - infarto agudo de miocardio, 98
 - predicción del riesgo de, 109
 - quirúrgica
 - coronaria
 - acceso remoto mínimamente invasivo, 118
 - de múltiples vasos, 118
 - diagnóstico diferencial, 112-113
 - estrategia diagnóstica, 113-114
 - indicaciones, 112, 114t
 - mínimamente invasiva, 118
 - perspectivas futuras, 118
 - prevalencia y usos, 112
 - robótica, 118
 - diagnóstico diferencial, 112-113
 - renal, 394f
 - indicaciones, 394, 396
 - síndromes coronarios agudos, 91
 - taquicardia ventricular, 200t
 - no sostenida, 202
 - tras el trasplante cardíaco, 181
 - Rianodina, 156
 - Riesgo cardiovascular, 586
 - cálculo, 589
 - categorías, 576, 587t
 - predicción, 586-591
 - Rigidez vascular, evaluación no invasiva, 377
 - Ritmo/os
 - atrial no sinoatrial, 207f
 - auricular ectópico, 33f
 - cardíacos
 - anómalos, 39f
 - anormales, respuestas patológicas al ejercicio, 481
 - irregulares, 40
 - ECG, 40f
 - del seno coronario, 207f
 - idioventricular acelerado, 203
 - sinoatrial normal, 207f
 - sinusal
 - fibrilación auricular, 190
 - flúter auricular, 233
 - mantenimiento, 195
 - pérdida, transposición de los grandes vasos, 466-467
 - supraventriculares, 207f
 - Ritonavir, 582
 - RM. V. *Resonancia magnética*
 - Rotura de las cuerdas tendinosas, 274
 - Ruidos cardíacos, auscultación, 13-17

S

 - Saco pericárdico, 337f
 - SAF. V. *Síndrome antifosfolípido*
 - Sal, restricción, 165
 - SAPPHIRE Study, 398
 - α -sarcoglicano, 151
 - β -sarcoglicano, 151
 - Sarcoidosis, 123
 - miocardiopatía restrictiva, 136f, 137
 - miocarditis, 160, 163f
 - radiografía de tórax, 144
 - terapia, 149
 - tratamiento de la taquicardia ventricular, 200

- Sarcoma, 558-559
 - de Kaposi, 559
 - relacionado con el sida, 580, 581
- Secuestradores de los ácidos biliares
 - mecanismo de acción, 625f
 - prevención de la cardiopatía coronaria, 626
- Segmento
 - PR, 32
 - ST, 32
 - cambios
 - accidentes isquémicos agudos, 36f
 - con hipocalcemia, 290f,
 - depresión
 - aterosclerosis, 25
 - patológica, 479
 - descenso, isquemia miocárdica, 79f
 - elevación, diagnóstico de aterosclerosis, 25
 - sin elevación, síndromes coronarios agudos, 84
 - supervisión continua, 64
 - TP, 32
- Segmentos coronarios, nomenclatura, 56
- Seno
 - carotídeo
 - hipersensibilidad, 209
 - masaje, taquiarritmia, 236
 - coronario, 54f
- Septo interauricular, 333f
- Septostomía
 - auricular con balón
 - cardiopatías congénitas, 443
 - transposición de las grandes arterias, 422f, 443, 444f
 - con balón, transposición de las grandes arterias, 461
- Serositis, 546
- Shock cardiogénico, 97
- SIADH. V. *Síndrome de secreción inapropiada de la hormona antidiurética*
- Sibilancias, 10
- Sida. V. *Síndrome de inmunodeficiencia adquirida*
- Signo
 - de Braunwald, 132
 - de Kussmaul
 - miocardiopatía restrictiva, 147
 - pericarditis, 342
 - constrictiva, 351, 361
 - taponamiento cardíaco, 362
- Signos vitales, 10
- Sildenafil, 133
- Simvastatina, 582
- Síncope
 - aproximación diagnóstica, 219f
 - cardíaco, diagnóstico diferencial, 214-217
 - causas, 9t, 260
 - definición, 214
 - determinación, 8-9
 - estrategia diagnóstica, 211, 217-220
 - etiología, 214
 - mecanismos cardiovasculares, 214
 - miocardiopatía hipertrófica, 128
 - neurocardiogénico
 - diagnóstico diferencial, 209
 - tratamiento, 212
 - perspectivas futuras, 220
 - preguntas clave para los pacientes, 215t
 - presentación clínica, 214
 - valor de las pruebas, 214
 - vasovagal, 209
- Sincronía AV, 206
- Síndrome
 - antifosfolípido
 - anticuerpos, 543
 - lupus eritematoso sistémico, 546
 - manifestaciones cardíacas clínicas, 545t
 - trastornos cardíacos, 550
 - carcinoide
 - analítica sanguínea, 144
 - con estenosis pulmonar, 295
 - estenosis tricuspídea, 325
 - terapia, 149
 - coronario agudo, 5, 76, 84
 - anamnesis y exploración física, 86
 - anticoagulantes, 90-91
 - diagnóstico diferencial, 85-87
 - estenosis moderada y grave, 89f
 - estrategia diagnóstica, 86-87
 - estratificación del riesgo, 87
 - etiología y patogenia, 84, 85f
 - formación de la placa, 88f
 - heparina, 90
 - marcadores bioquímicos, 87
 - perspectivas futuras, 91
 - presentación clínica, 85
 - tratamiento, 87, 89f
 - de Barth, 153
 - de Brugada, 225f, 226, 227
 - de Churg-Strauss, 137
 - de Costello, 130
 - de Cushing, 535
 - hipertensión mineralcorticoide, 535, 536f
 - de Down, 10, 11f
 - de Dressler, 336
 - infarto agudo de miocardio, 100
 - de Ehlers-Danlos
 - inspección general, 10, 11f
 - valvulopatías cardíacas, 330
 - de Eisenmenger, 457, 502
 - de Guillain-Barré, 526
 - de hipotensión supina, 498
 - de Hurler, 139
 - de Hutchinson-Gilford, 507
 - de inmunodeficiencia adquirida
 - afectación
 - endocárdica, 581
 - miocárdica, 578-581
 - pericárdica, 581
 - dislipemia, 581-583
 - enfermedad cardiovascular isquémica, 583
 - manifestaciones cardíacas, 578, 579f
 - perspectivas futuras, 583
 - de Jervell y Lange-Nielsen, 226
 - de Kawasaki, 550
 - de Kearns-Sayre, 523
 - de Leriche, 414
 - de Marfan
 - durante el embarazo, 502-503
 - evaluación, 10
 - inspección general, 10, 11f
 - insuficiencia aórtica, 267
 - terapia, 275
 - tratamiento, insuficiencia aórtica, 274
 - de McLeod, 521
 - de Noonan, 135
 - de Pickwick, 519
 - de preexcitación, 577
 - estrategia diagnóstica, 233
 - manejo, 233
 - de Raynaud, 552
 - de Reiter, 546
 - de Romano-Ward, 226
 - de secreción inapropiada de la hormona antidiurética (SIADH), 530
 - de Sjögren, 552
 - de Wolff-Parkinson-White, 186, 196
 - estrategia diagnóstica, 233
 - fibrilación auricular, 186
 - hallazgos electrocardiográficos, 469, 472f
 - respuestas patológicas al ejercicio, 481
 - vías accesorias, 241-244
 - del canal lento, 521

Síndrome (cont.)

- del corazón izquierdo
- hiperplásico, flujo sanguíneo, 460f
- hipoplásico, 459
- corrección de Norwood, 459, 460f, 461f
- del dedo azul, 411
- del intervalo QT
- largo, genética, 605f, 606
- prolongado congénito, 40
- del QT largo
- desfibrilador cardioversor implantable, 251
- factores medioambientales, 605f
- manejo de la muerte súbita cardíaca, 228t
- muerte súbita cardíaca, 225f, 226
- del seno enfermo, 191
- colocación de marcapasos, 248
- diagnóstico diferencial, 206
- metabólico
- aterosclerosis, 606-607
- características y causas, 621f
- evaluación, 10
- signos, 77t
- seudomarcapasos, 206
- taquibradicardia, 192
- marcapasos permanente, 192
- X, 25
- Sirolimus, 175
- Sistema
- autonómico, cambios relacionados con la edad, 508t
- cardiovascular
- abuso de sustancias, 573-577
- cambios relacionados con la edad, 507-511
- efectos del ejercicio, 609-619
- patología relacionada con la edad, 511-515
- de Asistencia Ventricular Izquierda (SAVI)
 - Novacor, 181
- de conducción
- componentes, 205
- especializado, fisiología, 31f
- renina-angiotensina, 390f
- activación, 388
- renina-angiotensina-aldosterona
- insuficiencia cardíaca congestiva, 168
- miocardiopatía dilatada, 124-125
- Sobrecarga de volumen, 123, 123f
- pulmonar, 427f
- Sobrestimulación auricular, taquicardia ventricular
 - en la miocardiopatía hipertrófica, 200
- Soplo
- auscultación, 14
- del flujo, 14, 15f
- de salida, miocardiopatía hipertrófica, 131
- del tracto de salida del flujo del ventrículo izquierdo, 261
- diagramas, 15f
- diastólico, insuficiencia aórtica, 272
- endocarditis infecciosa, 300
- inocuo, 14, 15f
- pericarditis, 342
- sistólico
- auscultación, 246
- prolapso de la válvula mitral, 285, 286
- Sotalol
- bradiarritmia, 205
- muerte súbita cardíaca, 223
- taquiarritmia, 232t, 236
- taquicardia ventricular en la miocardiopatía hipertrófica, 199
- SPECT, escáner nuclear, 50f
- Stanford Coronary Risk Intervention Project, 614
- Staphylococcus aureus*
- drogas intravenosas, 576
- endocarditis, 305
- Stents
- colocación

- angiografía, 62
- infarto agudo de miocardio, 98
- cubiertos de fármacos, 110
- Streptococcus*
- *bovis*, 307t
- endocarditis, 304
- *pneumoniae*, endocarditis, 305
- *viridans*, 307t
- Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial, 216
- Suicidio ventricular derecho, 311
- Sulfato
- de magnesio, 503
- de morfina, 90
- Supresión inmunológica, 561
- Sustitución
- de la válvula aórtica
- cardiopatía valvular, 332
- disección aórtica, 416
- valvular
- durante el embarazo, 502
- enfermedad de la válvula mitral, 282
- estenosis
- aórtica, 265
- tricuspídea, 292
- insuficiencia
- aórtica crónica, 274
- tricuspídea, 294
- mínimamente invasiva, 265, 275
- miocardiopatía restrictiva, 149

T

- Tabaquismo
- abandono, 573
- arteriopatía coronaria crónica, 79
- infarto agudo de miocardio, 100
- muerte súbita cardíaca, 229
- prevención de la cardiopatía coronaria, 624f
- reducción del riesgo de arteriopatía coronaria, 77
- efectos cardiológicos, 573
- Tabique auricular, anomalías, auscultación, 14
- Tabla de riesgo de Framingham, 5
- Tacrolimus, 175, 180
- Tafazina, 155
- anormalidades, 521
- Taponamiento
- cardíaco, 345f
- flujo sanguíneo, 354f
- hallazgos ECG, 355f
- historia y exploración física, 357-358
- con pericarditis aguda, 339
- lupus eritematoso sistémico, 546
- pericárdico
- ablación con catéter, 247
- hemodinámica, 350
- Taquiarritmia
- agentes antiarrítmicos, 232t
- derrame pericárdico, 346
- diagnóstico diferencial, 231-232
- electrocardiografía, 40
- estrategia diagnóstica, 232-235
- etiología y patogenia, 231
- presentación clínica, 231
- supraventricular
- mecanismos, 240f
- puntos de origen, 234f
- tratamiento médico, 231, 236-238
- perspectivas futuras, 238
- ventricular, 240f
- Taquicardia
- cocaína, 576
- de complejo
- ancho, 232
- estrecho, 233
- equilibrada con bradicardia, 191

- Taquicardia (*cont.*)
- fibrilación auricular, 187
 - inducida por taquicardia, 187
 - por reentrada, 240f
 - del nódulo
 - atrioventricular, 239-241
 - ablación con catéter, 242f
 - atípica, 240f
 - sinoatrial, 233
 - auriculoventricular, ECG, 39f
 - recíproca
 - antidrómica, 233, 242
 - ortodrómica, 242
 - reentrada atrioventricular, estrategia diagnóstica, 233
 - sinoatrial, 207f
 - ablación por catéter con radiofrecuencia, 244
 - sinusal
 - fibrilación auricular, 187
 - miocarditis, 162
 - supraventricular, 187
 - diagnóstico diferencial, 196
 - estrategia diagnóstica, 232
 - ventricular
 - causas subyacentes, 197f
 - complejos ventriculares prematuros, 201f, 203
 - con BRFD y BRFI, 201f
 - con cardiopatía estructural, 246
 - definición, 196
 - diagnóstico diferencial, 196
 - ECG, 39f
 - estrategia diagnóstica, 235
 - etiología y patogenia, 196
 - idiopática, 246
 - izquierda
 - fascicular, 246
 - idioventricular, 202
 - manejo, 237, 238
 - monomórfica, 198-202, 235
 - no sostenida, 202-203
 - perspectivas futuras, 203-204
 - polaridad del QRS, 246f
 - polimórfica, 200t, 201f, 203, 235
 - presentación clínica y diagnóstico, 235
 - rápida, ECG, 38f
 - reentrada de rama fascicular, 201f
 - reentrante de rama fascicular, 246
 - ritmo idioventricular acelerado, 201f, 203
 - tipos, 201f
 - tracto de salida del ventrículo derecho, 202
 - tratamiento
 - a largo plazo, 199f
 - agudo, 198-203
 - y muerte súbita cardíaca, 221, 225f
 - Taquifilaxia, 81
 - TARGA, 581
 - mortalidad relacionada con el VIH, 583
 - y dislipemia, 582
 - Tasa máxima de llenado, 51
 - TC. V. *Tomografía computarizada*
 - Técnica(s)
 - de balón de Inoue, 320f, 322
 - de imagen nuclear cardíaca, miocardiopatía restrictiva, 146-147
 - de implantación valvular, 334
 - de minimización de la ventriculotomía, 476
 - de Sledinger, 71f
 - diagnósticas de la enfermedad vascular, 369-377
 - endovasculares, 416
 - aneurismas
 - femorales y poplíteos, 412
 - torácicos, 411
 - desarrollo, 516
 - disección aórtica, 416
 - incruentas de imagen cardíaca
 - ecocardiografía, 45-49
 - resonancia magnética, 51-52
 - tomografía computarizada, 44-45
 - aplicaciones clínicas, 45
 - mediante catéter, 456
 - coronarias percutáneas, 103, 104f
 - multivaso sin circulación extracorpórea, 118
 - Tecnología robótica
 - avances, 118
 - DAG mínimamente invasiva con acceso remoto, 118
 - Temblor, 13
 - Terapia
 - antiplaquetaria
 - aterosclerosis de las extremidades inferiores, 413
 - muerte súbita cardíaca, 228
 - nueva generación de agentes, 406
 - síndromes coronarios agudos, 91
 - con células madre, 608
 - infarto agudo de miocardio, 101
 - de reducción de la poscarga, 273
 - de resincronización, 157
 - dietética, 623, 624f
 - génica
 - aterosclerosis, 28
 - cardiopatía isquémica, 367
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 174
 - miocardiopatías hereditarias, 158
 - perspectivas futuras, 607-608
 - hipolipemiante
 - agresiva, 591
 - aterosclerosis, 26
 - cardiopatía coronaria, 621-626
 - mecanismo de acción, 625f
 - muerte súbita cardíaca, 228
 - objetivos, 624f
 - hormonal sustitutiva, cardiopatía coronaria, 599
 - inmunomoduladora, 165
 - nutricional, 588f
 - tocolítica, 505-506
 - trombolítica
 - contraindicaciones, 569
 - tromboembolismo pulmonar, 569
 - Testosterona, 528
 - Tetraciclina, 347
 - Tetralogía
 - de Fallot, 466
 - características del ECG, 466
 - cirugía correctiva, 467f
 - con arteria coronaria descendente anterior izquierda a partir de la arteria coronaria derecha, 491f
 - corrección quirúrgica, 459-460, 462f
 - diagnóstico, 436t
 - ecocardiografía, 436
 - ecocardiograma, 437f
 - fisiopatología, 423f
 - postoperatorio, 447f
 - reparación, 423f
 - respuestas patológicas al ejercicio, 480
 - rosa, 459
 - Thoratec, dispositivo de asistencia ventricular, 181
 - Thrombosis in Myocardial Infarction (TIMI), escala, 58
 - Tiempo de tránsito del pulso, 377
 - Tienopiridinas, 91
 - Tirofibán, 91
 - Tirotoxicosis, 531
 - Tocoferol, 526
 - Tomografía computarizada
 - aneurismas de la aorta abdominal, 376
 - aplicaciones clínicas, 45
 - arteriopatía carotídea, 372
 - derrames pericárdicos, 346
 - desarrollo, 44-45
 - detección de los factores de riesgo cardiovascular, 592

Tomografía computarizada (*cont.*)
 – helicoidal, 44-45, 45, 495
 – estenosis de la arteria renal, 392
 – isquemia de las extremidades, 370
 – limitaciones, 45
 – miocardiopatía restrictiva, 147
 – pericarditis, 147
 – constrictiva y el taponamiento cardíaco, 361
 – tomógrafos con multidetectores, 52
 – ultrarrápida o haz de electrones, 45
 – valvulopatía mitral, 280
 Tono vagal, 205
 Tonos cardíacos, 14
 Toxicidad de la activación simpática, 124
 Tracto del flujo de salida del ventrículo derecho,
 anomalías, 428f, 467f
 Trandolapril, 171t
 Transferencia de cuerdas, 331f
 Transposición de las grandes arterias, respuestas
 patológicas al ejercicio, 481
 Trasplante
 – cardíaco
 – angiografía coronaria, 58
 – desarrollo, 175
 – dispositivos mecánicos de asistencia cardíaca, 181
 – donantes, 176
 – emparejamiento donante-receptor, 176
 – fibromas, 558
 – indicaciones, 175-176
 – miocardiopatía, 158
 – hipertrofica, 134
 – restrictiva, 149
 – pediátrico, 462-463
 – perspectivas futuras, 182, 561
 – procedimiento
 – de donación, 176-177
 – quirúrgico, 177-180
 – resultados, 180-181
 – tratamiento postoperatorio, 180
 – tumores cardíacos, 561
 – de células mioblásticas, 174
 – de corazón-hígado, 149
 – de corazón-pulmón, 571
 Trastornos
 – de la unión neuromuscular, 521
 – electrolíticos, 521
 – endocrinos, futuro de los tratamientos, 541-542
 – metabólicos causantes de cardiopatía, 521-523
 – mitocondriales, 523
 – musculoesqueléticos, 85
 – tiroideos, 531-533
 Tratamiento
 – agudo de la taquicardia ventricular, miocardiopatía
 dilatada, 198-199
 – antiagregante, arteriopatía coronaria, 81
 – quirúrgico
 – miocardiopatía hipertrófica, 134
 – valvulopatía, 327-334
 – trombolítico, infarto agudo de miocardio, 98
 Traumatismo torácico, 227
 Triángulo de Koch, 240
 Triglicéridos
 – reducción, 623, 626
 – riesgo de cardiopatía coronaria, 620-621
 Trombectomía reolítica, 107
 Trombo, fibrilación auricular, 189f
 Trombocitopenia, asociada a la heparina,
 569, 571
 Tromboembolismo, 187, 189f
 – pulmonar
 – estrategia diagnóstica, 567-569
 – etiología y patogenia, 562-563
 – perspectivas futuras, 571-572
 – presentación clínica, 565
 – tratamiento, 569-570
 Trombólisis, 26

Trombosis
 – con válvulas protésicas, 327
 – fisiopatología, 562-563
 – formación y efectos, 408f
 – mural, 162f
 – venosa profunda, 564f
 Tronco arterioso
 – congénito persistente, 420
 – ecocardiografía, 441
 – ecocardiograma, 440f
 α -tropomiosina, 151, 152, 152f
 Troponina, 89f, 603
 – infarto agudo de miocardio, 93, 95
 – miocardiopatía, 152f
 – miocarditis, 163
 – necrosis miocárdica, 87, 88f
 – T, genes, 152
 Tubo de Dacron, 394f
 Tumores
 – cardíacos, 554-561
 – benignos primarios, 555-558
 – diagnóstico diferencial, 554-555
 – distribución histológica, 555t
 – estrategia diagnóstica, 555
 – incidencia, 554
 – malignos
 – primarios, 559
 – secundarios, 559
 – metastáticos, 560f
 – perspectivas futuras, 561
 – presentación clínica, 554
 – terapia tumoral específica, 561
 – tratamiento, 561
 – hipofisario, 535
 – médula suprarrenal, 539
 – productores
 – de aldosterona, 537
 – de hormona paratiroidea, 553

U

Úlcera diabética dedo gordo del pie, 413f
 Ulceración extremidad inferior, 412
 United Network for Organ Sharing (UNOS), 176
 Utilización máxima de oxígeno, 511

V

Valvas de la válvula mitral, 276
 Valvotomía pulmonar, 462f
 Válvula
 – aórtica
 – afectación reumática, 258
 – bicúspide, 436
 – congénita, 259f, 446f
 – calcificación, 43
 – características anatómicas de la estenosis
 congénita, 446f
 – estenosis, 258
 – anomalías
 – adquiridas, 258
 – congénitas, 258
 – cardiopatía reumática, 258, 260f
 – congénita, 420
 – diagnóstico diferencial, 261
 – en el anciano, 512-513
 – estrategia diagnóstica, 263-265
 – etiología y patogenia, 258
 – fisiopatología, 314
 – hallazgos ECG, 473
 – perspectivas futuras, 265
 – soplo, 261
 – terminal, 265
 – insuficiencia

Válvula (cont.)

- características hemodinámicas, 270t
- crónica, 270
- diagnóstico diferencial, 272
- estrategia diagnóstica, 273
- etiología, 267
- tratamiento, 274-275
- ecocardiografía, 132
- estenosis, 261f, 271f
- hallazgos de la exploración física, 272t
- radiografía de tórax, 43
- patología y reparación, 332
- tratamiento de la estenosis, 265
- valvuloplastia percutánea con balón
- indicaciones, 315-317
- resultados
- a largo plazo, 318
- complicaciones agudas, 317-318
- técnicas, 317
- de Beall, 327, 328f
- de Hufnagel, 327, 328f
- de Smeloff-Cutter, 327, 328f
- de Starr-Edwards, 327, 328f
- mitral
- anomalidades, 435
- área, 319
- aumentada, 321
- calcificación, 43
- enfermedad
- con estenosis tricuspídea, 292
- definición e incidencia, 276
- diagnóstico diferencial, 280
- endocarditis bacteriana, 283f
- espondiloartropatías seronegativas, 546
- estrategia diagnóstica, 280
- perspectivas futuras, 284
- presentación clínica, 277
- tratamiento, 282-284
- estenosis, 276, 278f, 281f, 327
- clasificación anatómica, 321t
- congénita, 319
- efectos hemodinámicos, 276
- embarazo, 501, 502
- en el anciano, 513
- fibrilación auricular, 189f
- fisiopatología, 319
- presentación clínica, 277
- radiografía de tórax, 43
- tratamiento, 282
- estrategia a través del septo interauricular, 333f
- etiología y patogenia, 276-277
- insuficiencia, 276, 278f, 281f
- con prolapso de la válvula mitral, 286, 290
- distrofinopatías, 517
- ecocardiografía, 132
- manejo y terapia, 283
- miocardiopatía hipertrófica, 131
- presentación clínica, 280
- progresión, 279f
- normal frente a prolapsada, 288f
- prolapso
- complicaciones, 289-290
- definición e incidencia, 285
- diagnóstico diferencial, 286
- estrategia diagnóstica, 286
- etiología y patogenia, 285
- manejo y terapia, 290
- perspectivas futuras, 291
- presentación clínica, 285-286
- sustitución, 332
- valvuloplastia percutánea con balón, resultados
- a largo plazo, 323-324
- agudos y complicaciones, 322-323
- pulmonar
- atresia
- características anatómicas, 445f

- ecocardiografía, 437
- ecocardiograma, 438f
- estenosis valvular pulmonar, 295f
- estenosis, 295, 295f
- durante el embarazo, 502
- fisiopatología, 310
- valvuloplastia percutánea con balón, resultados
- a corto plazo y complicaciones, 313
- a largo plazo, 313-314
- tricúspide
- alteración de la arquitectura, malformación de Ebstein, 469
- anomalías, 473f
- cardiopatía valvular, 332
- comisurotomía quirúrgica abierta, 324, 325
- estenosis, 292-293
- valvuloplastia percutánea con balón, 325
- exploración, 13
- insuficiencia, 293-295
- hipertensión pulmonar, 566
- malformación de tipo Ebstein, 474
- sustitución, 332
- Válvulas
- cardíacas, cambios relacionados con la edad, 507-509
- de bola, 328
- porcinas, 329
- protésicas
- de primera generación, 327-328, 328f
- de segunda generación, 328, 329f
- estenosis, 325
- valvuloplastia, 326
- perspectivas futuras, 333
- temas relacionados, 332
- Valvulopatía
- diagnóstico diferencial, 330
- ecocardiografía, 49
- embarazo, 501-502
- en el anciano, 512-513
- estrategia diagnóstica, 330
- etiología y patogenia, 330
- multiválvula, 293f
- perspectivas futuras para el manejo, 333
- presentación clínica, 330
- radiografía de tórax, 43
- sustitución con válvulas protésicas, 327-330, 329f, 332
- técnicas mínimamente invasivas, 332
- tratamiento quirúrgico, 327-324
- válvulas mitral y tricúspide, 331-332
- Valvuloplastia
- aórtica con balón, 316f
- con balón
- estenosis
- aórtica, 444-446
- pulmonar, 296, 443
- frente a la comisurotomía quirúrgica, 324
- percutánea
- desarrollo, 310
- estenosis valvular
- bioprotésica, 326
- tricúspide, 325
- tasas de éxito en los niños, 317, 318
- estenosis
- durante el embarazo, 502
- pulmonar, 296
- mitral
- con balón, 320f
- con doble balón, 320f, 322
- percutánea
- cardiopatía valvular en el anciano, 513
- con balón
- estenosis
- de la válvula aórtica, 314-319
- de la válvula mitral, 319-324
- de la válvula pulmonar, 308-314

- Valvuloplastia (*cont.*)
 - tricuspídea, 293
 - estenosis tricuspídea, 293
 - protésica, 326
 - pulmonar con balón, 312-313, 312f
 - Valvulotomía con balón, 282
 - estenosis aórtica, 265
 - percutánea, valvulopatía mitral, 282
 - valvulopatía mitral, 282
 - Vancomicina, 307t
 - Vasculatura, cambios relacionados con la edad, 508t, 509-511
 - Vasculitis, 550
 - anticuerpos, 543
 - clasificación, 550
 - de Takayasu, 550
 - de vasos
 - medianos, 550
 - pequeños, 550
 - Vasculogénesis, 367
 - Vasculopatía
 - del injerto, 181
 - diabética, 413f
 - Vasoconstricción arterial, 629
 - Vasodilatadores
 - hipertensión pulmonar, 570
 - independientes del endotelio, 81
 - insuficiencia aórtica crónica, 275
 - Vasopresina
 - SIADH, 531
 - trastornos de la secreción de la ADH, 529
 - Vasorreactividad aumentada, 74
 - Vasos
 - colaterales, desarrollo, 366f
 - pulmonares, cambios en tamaño y distribución, 44
 - Velocidad del flujo venoso
 - mitral, 145f
 - pulmonar, 145f
 - Venas cardíacas
 - mayor, 54f
 - media, 54f
 - menor, 54f
 - sobre las caras esternocostal y diafragmática, 54f
 - variaciones, 55f
 - Ventana
 - pericárdica subxifoidea, 347
 - pleuropericárdica, 338f
 - derrames pericárdicos, 347
 - terapéutica, 515-516
 - Ventilación pulmonar, evaluación, 428-429
 - Ventriculectomía, 158
 - Ventrículo izquierdo, compactación, 155, 156
 - Ventriculogramagrafía de equilibrio, 51
 - Ventriculotomía derecha, cierre, 464f
 - Verapamilo
 - enfermedad de la válvula mitral, 282
 - fibrilación auricular, 188, 189
 - insuficiencia cardíaca congestiva, 173
 - taquiarritmias, 232t
 - taquicardia ventricular, 200t
 - Vías accesorias
 - ablación con catéter, 243f
 - atrioventricular, 243f
 - síndrome de Wolf-Parkinson-White, 241-244
 - Videosedación, 431
 - Virus
 - de Epstein-Barr, 164
 - de la inmunodeficiencia humana
 - afectación
 - endocárdica, 591
 - miocárdica, 578-581f
 - pericárdica, 581
 - dislipemia, 581-583
 - enfermedad cardiovascular isquémica, 583
 - manifestaciones cardíacas, 578, 79f
 - miocardiopatía dilatada, 122
 - perspectivas futuras, 583
 - Volumen
 - cardíaco, 51
 - corriente, 477
 - sistólico, 477
 - VSD. *V. Defecto septal ventricular*
- W**
- Warfarina
 - fibrilación auricular, 191, 195
 - hipertensión pulmonar, 570
 - ictus cardioembólico, 400
 - miocardiopatía dilatada, 126
 - síndromes coronarios agudos, 90
 - tromboembolismo pulmonar, 569
- X**
- Xantomatosis hipercolesterolémica, 78f