

tract (LVOT). Thickness of aortic valve leaflets and no signs of stenosis or aortic valve regurgitation were confirmed.

Membrane subaortic stenosis is a congenital abnormality often discovered in young adults. Usually, patient remains asymptomatic until third or fourth decade, explaining late diagnosis. An asymmetric ventricular septal hypertrophy is usually associated and results in pressure overload secondary to subaortic membrane narrowing located on LVOT.

Clinical manifestations are largely variable, from asymptomatic cases to symptoms such as dyspnea, syncopes, or angor.^{1,2} Arrhythmias related to ventricular hypertrophy or nonspecific intraventricular conduction delays are not uncommon.³ Diagnosis of congenital cardiopathies was initially based on clinical evaluation and echocardiography finding. The importance of color-coded Doppler and use of 2-dimensional echocardiography was initially described to enable diagnosis, treatment planning, spatial relationships and follow-up anatomy.^{4,5} However, with the widespread use of new imaging techniques, diagnosis has radically improved in terms of accuracy and quality of preoperative images. In addition to transesophageal echocardiography widely used,⁶ the magnetic resonance allows a functional diagnosis mainly related to anatomy and flow conditions.⁷ However its use has not been generalized at present due to its low accessibility and high cost. Surgical treatment is decided according to clinical symptoms and flow acceleration or gradients through the subaortic membrane. When patients are symptomatic or maximum trans-aortic gradient is over 50 mmHg, they are derived to surgery. Recurrence is possible. It happens in complex cardiac defects, incomplete resection of subaortic membrane or deficient septal hypertrophy relief. Surgical treatment includes entire subaortic membrane resection and wide septal myectomy in order to improve residual gradients through LVOT and prevent recurrence of subaortic stenosis.^{8,9}

We presented a case of a medium-age woman diagnosed with a subaortic membrane and a tunnel-like septal hypertrophy. We highlight the importance to discard this possibility especially in young adults with typical symptoms or signs of aortic stenosis and idiopathic left ventricular hypertrophy.

References

1. Weymann A, Schmack B, Rosendal C, et al. Surgical management of subaortic stenosis. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;19:390–3.
2. Attie F, Zavaleta D, Ovseyevitz J, et al. Membranous subaortic stenosis. *Arq Bras Cardiol.* 1983;41:97–102.
3. Martín-Luengo C, Arribas-Jiménez A, Pabón-Osuna P, et al. Cardiomyopathy (X). Clinical approach to the patient with hypertrophic cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol.* 1996;49:457–69.
4. Vicente-Vera T, Valdés-Chavarrí M, García-Alberola A, et al. Importance of color-coded Doppler in a case of interventricular communication associated with fixed subaortic stenosis. *Arch Inst Cardiol Mex.* 1989;59:603–5.
5. Rodríguez-López AM, Huerta D, Velasco P, et al. 2-Dimensional echocardiography in fixed fibrous subaortic stenosis. Correlation with hemodynamics and M-mode echocardiography. *Arch Inst Cardiol Mex.* 1984;54:11–9.
6. Movsowitz C, Jacobs LE, Eisenberg S, et al. Discrete subaortic valvular stenosis: the clinical utility and limitations of transeophageal echocardiography. *Echocardiography.* 1993;10:485–7.
7. Bastarrika Alemañ G, Gavira Gómez JJ, Zudaire Díaz-Tejero B, et al. Cardiac magnetic resonance imaging of congenital heart defects in adults. *Radiología.* 2007;49:397–405.
8. Serraf A, Zoghby J, Lacour-Gayet F, et al. Surgical treatment of subaortic stenosis: a seventeen-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117:669–78.
9. Valeske K, Huber C, Mueller M, et al. The dilemma of subaortic stenosis a single center experience of 15 years with a review of the literature. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;59:293–7.

María Elena Arnáiz-García^{a,*}, Jose María González-Santos^a,
María José Dalmau-Sorlí^a, Javier López-Rodríguez^a,
María Bueno-Codoñer^a, Antonio Arribas-Jiménez^b

^a Cardiac Surgery Department, University Hospital of Salamanca, Salamanca, Spain

^b Cardiology Department, University Hospital of Salamanca, Salamanca, Spain

* Corresponding author.

E-mail address: elarnaiz@hotmail.com

(M.E. Arnáiz-García).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2013.07.008>

Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho con afectación del ventrículo izquierdo y trombos endocavitarios: diagnóstico mediante cardiorresonancia magnética

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with left ventricular involvement and intracavitary thrombus: Diagnosis with cardiac magnetic resonance

Sr. Editor:

La miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD) es una enfermedad hereditaria autosómica

dominante que afecta con mayor frecuencia a varones y puede causar muerte súbita en sujetos jóvenes^{1,2}. Sus manifestaciones clínicas son variables en función de la severidad y patrón de afectación del miocardio. A pesar de que el ventrículo derecho es el ventrículo clásicamente afectado en esta enfermedad, la afectación del ventrículo izquierdo está siendo cada vez más reconocida. Esto se debe en gran parte al incremento en el empleo de técnicas de imagen, como la cardiorresonancia magnética (CRM), de gran utilidad clínica para caracterizar el miocardio y diagnosticar sus enfermedades.

Se presenta el caso de un hombre de 47 años, fumador, hipertenso, sin antecedentes familiares de cardiopatía isquémica, que acudió al Servicio de Urgencias de otro hospital por palpitaciones y disnea. Como único antecedente familiar refería que un tío había fallecido de muerte súbita

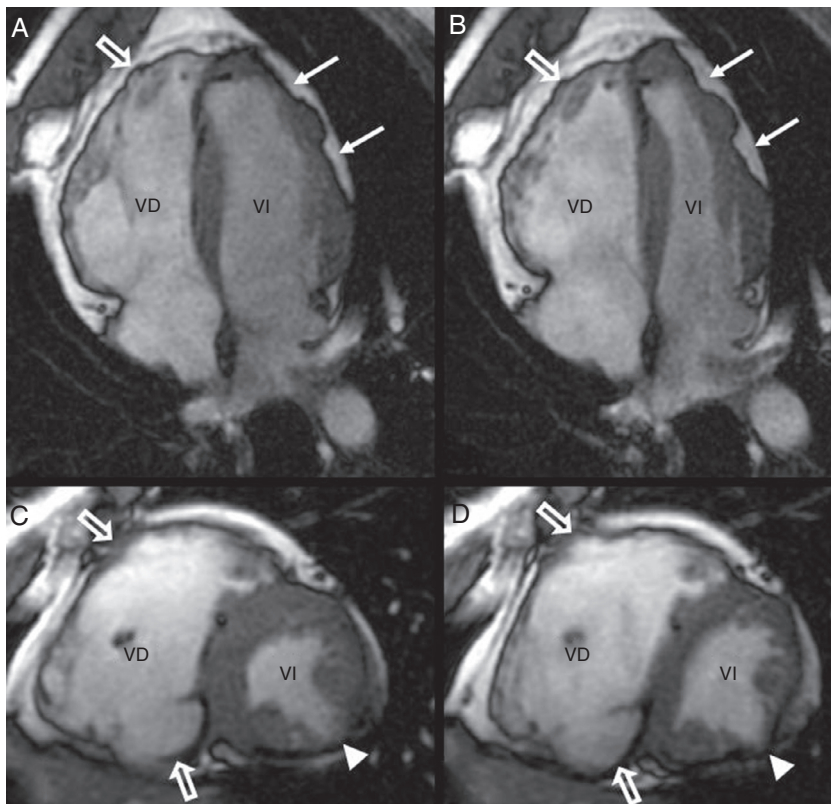


Figura 1 Secuencias cine SSFP. A, B. Plano 4 cámaras. C, D. Plano eje corto. Imágenes diastólicas (A, C). Imágenes sistólicas (B, D). El estudio demostró un ventrículo izquierdo (VI) de tamaño normal con disfunción sistólica moderada. Nótese el abombamiento diastólico del segmento inferolateral medio (punta de flecha). La pared lateral del ventrículo izquierdo, de morfología irregular, se encontraba infiltrada por tejido adiposo (flechas). El ventrículo derecho (VD) estaba severamente dilatado y presentaba pequeñas saculaciones/aneurismas (flechas huecas).

a los 40 años. El electrocardiograma mostró taquicardia ventricular monomórfica con una frecuencia de 200 latidos/minuto que revirtió espontáneamente. Se le realizó un ecocardiograma transtorácico que demostró un ventrículo izquierdo no dilatado con fracción de expulsión (FE) del 35% e hipocinesia inferolateral. El paciente acudió a nuestro centro para la realización de una coronariografía con objeto de descartar enfermedad coronaria. El tronco principal izquierdo y las arterias coronarias descendente anterior, derecha y circunfleja resultaron normales, sin estenosis significativas. La ventriculografía confirmó la disfunción ventricular izquierda mostrando una FE del 35-40% y acinesia apical. La presión telediastólica del ventrículo izquierdo era de 28 mmHg y no se detectó insuficiencia mitral significativa ni gradiente. Ante estos hallazgos de ventrículo izquierdo no dilatado con FE moderadamente deprimida y ausencia de enfermedad coronaria se realizó una CRM con objeto de caracterizar el ventrículo izquierdo y descartar miocardiopatía, cicatriz o fibrosis.

El estudio de CRM se llevó a cabo con un protocolo convencional que incluía secuencias anatómicas del tórax, secuencias cine eco de gradiente *steady-state free precession* (SSFP) en los planos 4 cámaras, eje corto y tracto de salida del ventrículo izquierdo, perfusión en reposo y secuencias de realce precoz y realce tardío tras la administración intravenosa de contraste paramagnético³. La CRM puso de manifiesto un ventrículo izquierdo de tamaño

normal con disfunción sistólica moderada (FE = 35%), acinesia del segmento inferior medio y discinesia y abombamiento diastólico del segmento inferolateral medio. Los grosores miocárdicos eran normales excepto en el segmento inferolateral medio, que se encontraba muy adelgazado (6 mm). La pared lateral del ventrículo izquierdo mostraba una morfología irregular y se encontraba infiltrada por tejido adiposo (fig. 1). El ventrículo derecho estaba dilatado (volumen telediastólico ajustado por superficie corporal de 147 ml/m², volumen telesistólico ajustado por superficie corporal de 111 ml/m²) y presentaba una función sistólica severamente deprimida (FE = 25%). Morfológicamente había áreas de adelgazamiento de la pared. El análisis de la contractilidad segmentaria de este ventrículo mostró movimiento disincronía del septum, disincronía de la contracción ventricular, segmentos acinéticos y discinéticos y formación de pequeñas saculaciones/aneurismas (fig. 1). Durante la perfusión en reposo se observaron trombos endocavitarios en los ápices de ambos ventrículos. En fases tardías se objetivó realce de las caras anterior e inferior del ventrículo derecho y de los segmentos inferior medio, inferolateral medio y ápex del ventrículo izquierdo, con una distribución predominantemente subepicárdica (fig. 2). Ante estos hallazgos, el estudio de CRM se consideró compatible con miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho con afectación del ventrículo izquierdo.

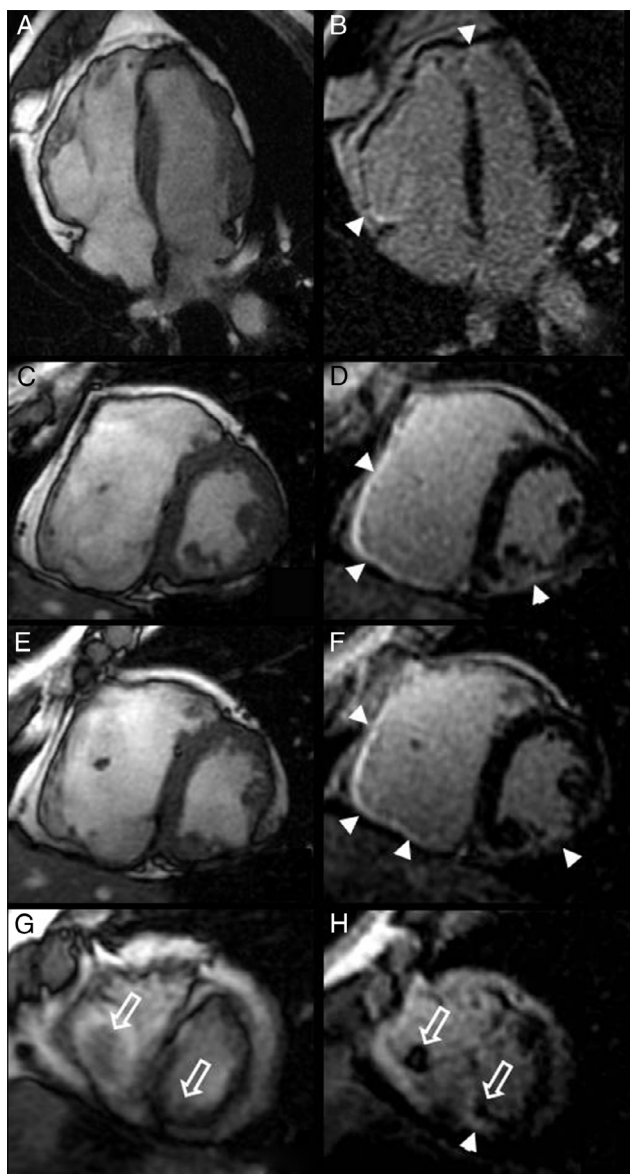


Figura 2 Secuencias cine SSFP (A, C, E, G) y secuencias de realce tardío (B, D, F, H) en los planos 4 cámaras (A, B) y eje corto (C, D, E, F, G, H). El estudio en fases tardías puso de manifiesto realce de gadolinio en las caras anterior e inferior del ventrículo derecho y en los segmentos inferior medio, inferolateral medio y ápex del ventrículo izquierdo, de distribución predominantemente subepicárdica (puntas de flecha). Nótese los trombos intracavitarios en el ápex de ambos ventrículos (flechas abiertas en G y H).

El paciente fue transferido a la Unidad de Arritmias, en donde tras valorar parámetros clínicos, electrofisiológicos y de imagen se le implantó un desfibrilador bicameral como medida de prevención secundaria. El procedimiento transcurrió sin complicaciones.

La MAVD o displasia arritmogénica del ventrículo derecho es una enfermedad del músculo cardíaco de difícil diagnóstico, con una prevalencia aproximada de 1:5,000 sujetos en la población general adulta¹. Su origen es genético con expresión variable y penetrancia incompleta. Histológicamente se caracteriza por la sustitución progresiva del

tejido miocárdico ventricular por tejido adiposo o fibroso, hecho que habitualmente ocurre en los estadios finales de la enfermedad². En la mayoría de los casos la MAVD afecta al ventrículo derecho. En ocasiones, la enfermedad puede progresar y afectar al ventrículo izquierdo, generalmente a su cara inferolateral, como en el caso que se presenta, con una prevalencia de hasta el 76%⁴. Estudios recientes proponen 3 tipos de patrones de expresión de la enfermedad⁵: el clásico, manifestado como enfermedad aislada del ventrículo derecho o afectación del ventrículo izquierdo junto a disfunción significativa del ventrículo derecho; dominancia izquierda, con manifestaciones precoces y evidentes del ventrículo izquierdo y afectación derecha poco significativa; y biventricular, caracterizada por una afectación similar de ambos ventrículos.

Clásicamente el diagnóstico de MAVD se ha basado en la historia familiar, cambios electrocardiográficos, la presencia de arritmias, criterios de morfología y función ventricular y cambios histológicos del miocardio². Los avances en técnicas de imagen y el reconocimiento de distintos patrones de la enfermedad han replanteado los criterios necesarios para su diagnóstico⁶. En particular, técnicas de imagen como la CRM se han convertido en uno de los pilares más importantes para el mismo⁷. En casos de MAVD, los estudios de CRM pueden mostrar áreas hipo o discinéticas y pequeñas dilataciones saculares o aneurismáticas en la pared libre, el ápex y los tractos de entrada y salida del ventrículo derecho. Además, las secuencias anatómicas permiten caracterizar el miocardio y determinar si existe infiltración grasa o fibrosis del mismo. Estas 2 últimas características, tradicionalmente consideradas diagnósticas de la enfermedad, hoy en día se encuentran en entredicho, dado que la infiltración grasa del miocardio también se puede observar en sujetos normales⁸ y la detección de fibrosis con secuencias de realce tardío en el ventrículo derecho⁹ presenta limitaciones importantes.

Actualmente, los hallazgos morfológicos y funcionales de CRM que se consideraran criterios mayores de MAVD son⁶: acinesia o discinesia regional del ventrículo derecho o desincronía de la contracción del ventrículo derecho y volumen telediastólico del ventrículo derecho ajustado por superficie corporal ≥ 110 ml/m² (en varones)/ ≥ 100 ml/m² (en mujeres) o FE del ventrículo derecho $\leq 40\%$. Los criterios menores por CRM son la presencia de acinesia o discinesia regional del ventrículo derecho o desincronía de la contracción del ventrículo derecho y volumen telediastólico del ventrículo derecho ajustado por superficie corporal ≥ 100 pero < 110 ml/m² (en varones)/ ≥ 90 pero < 100 ml/m² (en mujeres) o FE del ventrículo derecho $> 40\%$ pero $\leq 45\%$.

El caso que se presenta es una forma atípica de MAVD. Por un lado, aunque en este paciente predomina la disfunción del ventrículo derecho, existe afectación concomitante del ventrículo izquierdo. Además, el paciente presentaba trombos endocavitarios en ambos ventrículos.

La afectación del ventrículo izquierdo en la MAVD se ha considerado como una manifestación de enfermedad avanzada, de mal pronóstico. Un trabajo ha descrito que la sustitución fibrograsa del miocardio del ventrículo izquierdo demostrada histológicamente se asocia de manera independiente a un incremento de arritmias e insuficiencia cardíaca⁴. Así, varios estudios indican que la afectación del ventrículo izquierdo se asocia a mayor riesgo de

palpitaciones, episodios sincopales, arritmias potencialmente letales e insuficiencia cardiaca que la afectación aislada del ventrículo derecho⁴⁻¹⁰. Por último, aunque la dilatación severa del ventrículo derecho y las alteraciones de la contractilidad características de la MAVD pueden predisponer a la formación de trombos endocavitarios, no existen muchos trabajos que subrayen este hallazgo¹¹. Se ha descrito que la frecuencia de complicaciones tromboembólicas en la MAVD es significativamente menor que en pacientes con insuficiencia cardiaca izquierda¹². No obstante, es necesario conocer si existe o no trombosis endocavitaria dado que la misma potencialmente puede provocar tromboembolismo pulmonar severo u obstruir el tracto de salida del ventrículo derecho y causar insuficiencia cardiaca. En este sentido, tal y como se muestra en el caso que se presenta, la CRM es una técnica que permite detectar la presencia y localización de los trombos con gran fiabilidad.

Como conclusión, en este caso se demuestra que en pacientes con MAVD la enfermedad no solo afecta al ventrículo derecho, sino que también puede afectar al ventrículo izquierdo. Además, las cavidades afectadas se deben estudiar con detenimiento dado que, aunque no es frecuente, pueden existir trombos que incrementen la morbilidad de estos pacientes. En este caso, el conocimiento de la trombosis endocavitaria fue tomada en cuenta al colocar los cables del desfibrilador para evitar complicaciones. Por último, este caso subraya la utilidad de la CRM en el diagnóstico de las miocardiopatías. La realización de esta exploración cambió por completo el diagnóstico y manejo clínico del paciente al demostrar una entidad potencialmente letal, como es la MAVD, no sospechada anteriormente con los estudios realizados.

Bibliografía

1. Basso C, Corrado D, Marcus FI, Nava A, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Lancet*. 2009;373:1289-300.
2. Izurieta C, Curotto-Grasiosi J, Rocchinotti M, et al. Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho. Breve revisión de la literatura a propósito de un caso. *Arch Cardiol Mex*. 2013;83(4):282-8.
3. Hernández C, Zudaire B, Castaño S, et al. Principios básicos de resonancia magnética cardiovascular (RMC): secuencias, planos de adquisición y protocolo de estudio. *An Sist Sanit Navar*. 2007;30:405-18.
4. Corrado D, Basso C, Thiene G, et al. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: A multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30:1512-20.
5. Sen-Chowdhry S, Syrris P, Ward D, et al. Clinical and genetic characterization of families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy provides novel insights into patterns of disease expression. *Circulation*. 2007;115:1710-20.
6. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: Proposed modification of the task force criteria. *Circulation*. 2010;121:1533-41.
7. Tandri H, Macedo R, Calkins H, et al. Role of magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: Insights from the North American arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD/C) study. *Am Heart J*. 2008;155:147-53.
8. Tansey DK, Aly Z, Sheppard MN. Fat in the right ventricle of the normal heart. *Histopathology*. 2005;46:98-104.
9. Tandri H, Saranathan M, Rodriguez ER, et al. Noninvasive detection of myocardial fibrosis in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using delayed-enhancement magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45:98-103.
10. Pinamonti B, Sinagra G, Salvi A, et al. Left ventricular involvement in right ventricular dysplasia. *Am Heart J*. 1992;123:711-24.
11. Attenhofer Jost CH, Bombeli T, Schimpf C, et al. Extensive thrombus formation in the right ventricle due to a rare combination of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and heterozygous prothrombin gene mutation G20210 A. *Cardiology*. 2000;93:127-30.
12. Wlodarska EK, Wozniak O, Konka M, et al. Thromboembolic complications in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Europace*. 2006;8:596-600.

Gorka Bastarrika^{a,*}, Laura Jiménez-Juan^a, Gregory P. King^a, Anna E. Zavodni^a, Alex W. Leber^b y Eugene Crystal^c

^a *Cardiothoracic Imaging Division, Department of Medical Imaging, Sunnybrook Health Sciences Centre, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canadá*

^b *Interventional Cardiology, Schulich Heart Centre, Sunnybrook Health Sciences Centre, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canadá*

^c *Arrhythmia Services, Schulich Heart Centre, Sunnybrook Health Sciences Centre, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canadá*

*Autor para correspondencia: Cardiothoracic Imaging Division. Department of Medical Imaging. Sunnybrook Health Sciences Centre. 2075 Bayview Avenue. Toronto, Ontario. Canada. M4N 3M5. Phone: 416-480-6100 (ext 85152). fax: +416-480-5855. *Correo electrónico: gorka.bastarrika@sunnybrook.ca* (G. Bastarrika).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2013.05.005>

Bloqueo auriculoventricular completo en paciente con tromboembolia pulmonar

Complete heart block in patient with pulmonary embolism

La tromboembolia pulmonar (TEP) es una entidad clínica de pronóstico heterogéneo, frecuentemente

infradiagnosticada, que puede acarrear incluso la muerte¹⁻⁵. La obstrucción de la arteria pulmonar o sus ramas provoca de forma inmediata una sobrecarga de presión del ventrículo derecho con distensión y disfunción asociadas⁶. Por ello, hasta en un 25% de los casos se describe la aparición de un bloqueo de rama derecha del haz de His (BRDHH) transitorio en el ECG⁷, hecho que, por otro lado, se ha visto relacionado con la severidad de la TEP⁸.