

el momento agudo, según las distintas series y los casos descritos^{1,2}. De las oclusiones coronarias múltiples, la afección de la arteria descendente anterior y la arteria coronaria derecha es la descrita más frecuentemente (hasta un 50% de las ocasiones)³, como en el caso aquí descrito. La peculiaridad de nuestra paciente estriba en que la oclusión aguda no sólo se limitó al territorio coronario, sino que se extendió a la arteria femoral superficial. Por otro lado, demostramos que la paciente presentaba resistencia farmacológica a las pautas de antiagregación convencional, lo cual puede compartir mecanismos fisiopatológicos con una mayor vulnerabilidad de placas aterosclerosas. Los nuevos antiagregantes, como el prasugrel, puede que sean más adecuados para el tratamiento de estos pacientes, en los que el estudio de agregación plaquetaria permite ayudar a guiar el tratamiento más adecuado⁴.

Sem Briongos Figueroa^{a,*}, Luisa Salido-Tahoces^b,
Javier de Juan-Bagudá^a y David Martí-Sánchez^b

^aServicio de Cardiología, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

^bUnidad de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista, Servicio de Cardiología, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: Semdoc@hotmail.com (S. Briongos Figuero).

On-line el 16 abril 2011

BIBLIOGRAFÍA

1. Deriam W, Hertsberg A. Acute myocardial infarction from simultaneous total occlusion of the left circumflex and right coronary artery. A case report. *Int J Cardiol.* 2007;119:e65-7.
2. Maagh P, Wickenbrock I, Schrage MO, Trappe H-J, Meissner A. Acute simultaneous proximal occlusion of two major coronary arteries in acute myocardial infarction: successful treatment with percutaneous coronary intervention. *J Interv Cardiol.* 2008;21:483-92.
3. Pollak P, Parikh SV, Kizilgul M, Keeley E. Multiple culprit arteries in patients with ST segment elevation myocardial infarction referred for primary percutaneous coronary intervention. *Am J Cardiol.* 2009;104:619-23.
4. Jin Sun L, Dunn SP, Marshall HM, Cohen MG, Smyth SS. A case report of simultaneous thrombosis of two coronary artery stents in association with Clopidogrel resistance. *Clin Cardiol.* 2007;30:200-3.

doi:10.1016/j.recesp.2010.11.018

Muerte súbita debida a miocardiopatía histiocitoide

Sudden Death Due to Histiocytoid Cardiomyopathy

Sra. Editora:

Ante un episodio de muerte súbita en un niño, debemos pensar sistemáticamente en una enfermedad cardíaca. La miocardiopatía histiocitoide (MH) es una enfermedad muy poco frecuente que causa arritmias ventriculares graves en fases muy tempranas de la vida. Presentamos 2 casos de MH diagnosticados tras una muerte súbita en 2 niñas pequeñas.

CASO 1

Primogénita de una pareja de padres sanos, de raza blanca y no emparentados. Se le diagnosticó una miocardiopatía hipertrófica en el tercer trimestre mediante ecografía prenatal. Al nacer, la exploración clínica reveló soplo cardíaco sistólico, hipotonía axial, lesiones eritematosas cutáneas lineales en la cara y el cuello, características del síndrome MLS (microftalmia con defectos cutáneos lineales) (fig. 1). El ECG mostró un síndrome de Wolff-Parkinson-White. La ecocardiografía transtorácica mostró una miocardiopatía hipertrófica biventricular y una pequeña comunicación interventricular perimembranosa. A los 7 días de vida, la paciente presentó una taquicardia ortodrómica que se trató exitosamente con amiodarona. El estudio etiológico de la miocardiopatía hipertrófica no aportó información útil. A la edad de 3 meses, la paciente presentó fibrilación ventricular, sin

reanudación de la actividad eléctrica a pesar de las desfibrilaciones. La autopsia confirmó una hipertrofia cardíaca con micronódulos en las válvulas mitral y tricuspídea. El análisis histológico mostró áreas de haces de fibras miocárdicas de aspecto normal, que contrastaban con células de aspecto histiocitoide situadas en el miocardio, el pericardio y las válvulas, lo cual motivó un diagnóstico de MH.

CASO 2

Mujer, primer hijo sano de una pareja de padres de raza blanca no emparentados. A la edad de 20 meses, la paciente sufrió parada cardiorrespiratoria secundaria a una taquicardia ventricular polimórfica refractaria a las desfibrilaciones cardíacas (fig. 2A). En la autopsia, se observó la presencia de unos nódulos amarillos pequeños en las valvas de la válvula tricúspide (fig. 2B). Estos nódulos estaban formados por células granulosas, espumosas y grandes en el subendocardio. La inmunotinción mostró una reactividad perimembranosa de actina específica muscular, pero no de los marcadores histiocitarios (PS100, CD68). El análisis histológico reveló la presencia de grupos de células histiocitoides en la región subendocárdica, desde el vértice cardíaco hasta la aurícula, en todo el grosor del tabique auricular y en las valvas de las válvulas auriculoventriculares, lo cual motivó un diagnóstico de MH (fig. 2C).

Debe pensarse sistemáticamente en el diagnóstico de MH en caso de muerte súbita o arritmia ventricular grave en los niños, sobre todo en las niñas de menos de 2 años de edad¹. El 19% de los casos de MH se han manifestado en forma de muerte súbita en

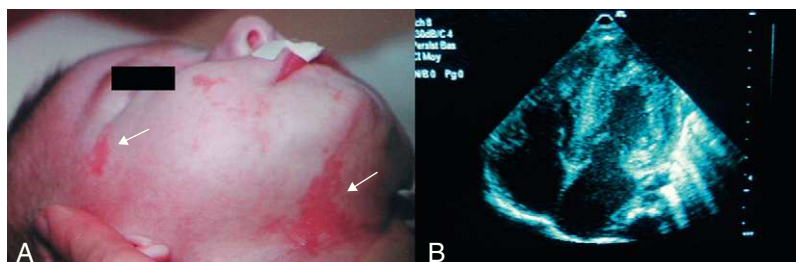


Figura 1. A: lesiones eritematosas cutáneas lineales de la cara y el cuello (flechas blancas) características del síndrome microftalmia con defectos cutáneos lineales. B: ecocardiografía transtorácica que muestra una miocardiopatía hipertrófica.

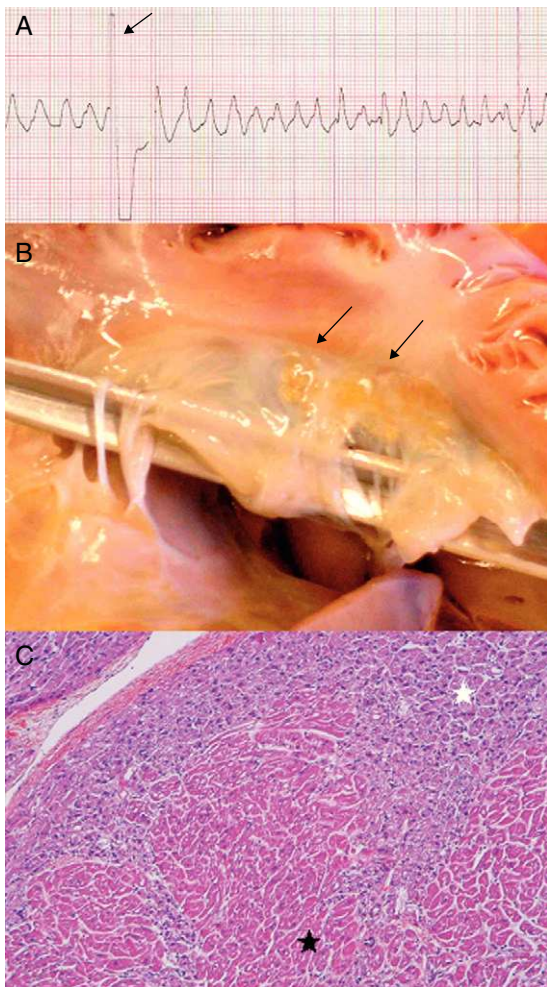


Figura 2. A: taquicardia ventricular polimórfica refractaria a desfibrilación cardiaca. B: nódulos histiocitoides arritmogénicos amarillos en las valvas de la válvula tricúspide (flechas negras). C: corte histológico del ventrículo izquierdo que muestra células granulosas espumosas graves (estrella blanca) y células miocárdicas normales (estrella negra).

niños que no tenían antecedentes patológicos especiales. Estos pacientes con frecuencia presentan arritmias supraventriculares o ventriculares no controladas con los tratamientos antiarrítmicos convencionales. El síndrome de síndrome de Wolff-Parkinson-White se da en casi un 10% de los casos y puede indicar una cardiopatía difusa o marcar la gravedad. El fenotipo ecocardiográfico es variable. La miocardiopatía hipertrófica simétrica o asimétrica con un endocardio trabeculado apunta a

MH. Se describen malformaciones cardiacas (comunicación interventricular, comunicación interauricular, síndrome de Shone). Puede haber una ecocardiografía normal en una forma focal de la enfermedad. Histológicamente, la MH se caracteriza por la presencia de nódulos con más o menos dispersión en el miocardio o el endocardio². La extirpación de los nódulos arritmogénicos es el único tratamiento que puede aportar una curación completa y la desaparición de las arritmias³. Las células histiocitoides tienen potencial arritmogénico y el tratamiento convencional de las arritmias no es efectivo. En todos los casos, el tratamiento médico ha comportado la muerte del paciente. En los pocos pacientes en que llega a aplicarse la extirpación quirúrgica, no se conoce el pronóstico a largo plazo. Se ha descrito un caso en un niño de 30 meses que se trató con trasplante cardiaco⁴. La etiopatogenia de la MH no está todavía claramente establecida y se la considera una enfermedad mitocondrial ligada al cromosoma X que afecta al músculo cardiaco. Esta hipótesis parece confirmarse por la asociación del síndrome MLS; un trastorno del neurodesarrollo muy poco frecuente que se asocia a lesiones eritematosas lineales cutáneas en la cara y el cuello, anomalías oculares y lesiones neurológicas, en el sexo femenino con una monosomía Xp22.3⁵.

Fabien Labombarda^{a,*}, Pascale Maragnes^a, Michael Jokic^b y Corinne Jeanne-Pasquier^c

^aDépartement de Cardiologie, CHU de Caen, Caen, Francia

^bDépartement de Réanimation de Pédiatrie, CHU de Caen, Caen, Francia

^cDépartement d'Anatomie Pathologique, CHU de Caen, Caen, Francia

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: labombarda-f@chu-caen.fr (F. Labombarda).

On-line el 25 mayo 2011

BIBLIOGRAFÍA

- Valdes-Dapena M, Gilbert-Barnesse E. Cardiovascular causes for sudden infant death. *Pediatr Pathol Mol Med.* 2002;21:195-211.
- Finsterer J. Histiocytoid cardiomyopathy: a mitochondrial disorder. *Clin Cardiol.* 2008;31:225-7.
- McGregor CG, Gibson A, Caves P. Infantile cardiomyopathy with histiocytoid change in cardiac muscle cells: successful surgical intervention and prolonged survival. *Am J Card.* 1984;53:982-3.
- Zangwill SD, Trost BA, Zlotocha J, Tweddell JS, Jaquiss RD, Berger S. Orthotopic heart transplantation in a child with histiocytoid cardiomyopathy. *J Heart Lung Transplant.* 2004;23:902-4.
- Bird LB, Krous HF, Eichenfield LF, Swallow CI, Jones MC. Female infant with oncocyctic cardiomyopathy and microphthalmia with linear skin defect (MLS): A clue to the pathogenesis of oncocyctic cardiomyopathy? *Am J Med Genet.* 1994;53:141-8.

doi:10.1016/j.recesp.2010.11.016

Embolia pulmonar causada por un fragmento de una derivación cistoauricular

Pulmonary Embolism Caused by Cysto-Atrial Shunt Fragment

Sra. Editora:

Una mujer de 40 años acudió al servicio de urgencias por cefalea y mareo de inicio brusco, acompañado de dificultad respiratoria y dolor torácico en hemitórax derecho, de características pleuríticas. La paciente tenía antecedentes de un quiste aracnoideo del lóbulo

temporal derecho tratado con una derivación cistoauricular a los 25 años de edad. Las constantes vitales se mantenían estables y el ECG era anodino.

La radiografía de tórax mostró un cuerpo extraño en el interior del hilio izquierdo, de forma serpentina y tamaño considerable (fig. 1A). La radiografía lateral del cráneo mostró una fragmentación del catéter cistoauricular a nivel del cráneo (fig. 1B). Una tomografía computarizada de tórax sin contraste mostró la presencia de un fragmento de gran tamaño de catéter embolizado en el tronco de la arteria pulmonar y la arteria pulmonar principal izquierda (fig. 2). Se practicó a la paciente una extracción percutánea urgente del fragmento, utilizando un catéter con dispositivo de asa, seguida de la