

## BIBLIOGRAFÍA

1. Banyersad SM, Moon JC, Whelan C, Hawkins PN, Wechalekar AD. Updates in cardiac amyloidosis: a review. *J Am Heart Assoc.* 2012;1:1-13.
2. Gertz MA, Dispenzieri A, Sher T. Pathophysiology and treatment of cardiac amyloidosis. *Nat Rev Cardiol.* 2015;12:91-102.
3. Valbuena-López S, Hinojar R, Puntmann VO. Cardiovascular Magnetic Resonance in Cardiology Practice: A Concise Guide to Image Acquisition and Clinical Interpretation. *Rev Esp Cardiol.* 2016;69:202-210.

4. Coriu D, Ailenei C, Talmaci R, et al. New transthyretin variant Glu54Gln associated with familial amyloidosis. In: *Abstracts book: XIIIth International Symposium on Amyloidosis.* 2012.132.
5. Adams D, Théaudin M, Cauquil C, Algalarrondo V, Slama M. FAP neuropathy and emerging treatments. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2014;14:435.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recresp.2016.06.007>

0300-8932/

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Selección de lo mejor del año 2016 en cardiopatías congénitas



### Selection of the Best in 2016 in Congenital Heart Diseases

#### Sr. Editor:

El último año se ha mantenido la tendencia ascendente del número de publicaciones en el campo de las cardiopatías congénitas (CC) y se enfatiza cada vez más la importancia epidemiológica que esta población está adquiriendo.

Respecto a estudios sobre historia natural en la era de las intervenciones modernas, cabe destacar la publicación de la mortalidad en el Registro Nacional Finlandés<sup>1</sup> de pacientes intervenidos con menos de 15 años entre 1953 y 2009 (10.964 pacientes, seguimiento del 98%), que se compara con la población general y subdivide los resultados en 2 periodos (1953-1989 y 1990-2009): la supervivencia total fue mayor en el segundo periodo y la insuficiencia cardíaca (IC) fue la principal causa de muerte relacionada con la cardiopatía, que disminuyó significativamente a largo plazo entre los pacientes intervenidos de comunicación interventricular y transposición de grandes vasos. Llama la atención la práctica ausencia de muerte súbita de pacientes con Fallot y transposición de grandes vasos en el segundo periodo. Por último, los pacientes fallecieron de enfermedades neurológicas e infecciosas más frecuentemente que los controles; también destaca una mayor incidencia de neoplasias, sobre todo en el segundo periodo<sup>1</sup>.

Aunque la principal causa de mortalidad de los pacientes con CC es la IC, la indicación y el momento del trasplante cardíaco no están tan bien definidos como en otras cardiopatías. Estos pacientes tienen menos probabilidad de recibir un desfibrilador o asistencia ventricular o de que los incluyan en lista de espera urgente, y su mortalidad en lista de espera es mayor. Estos problemas específicos han motivado que la *American Heart Association* publique un documento científico<sup>2</sup> en el que se analizan las características peculiares de los pacientes con CC de cara a un trasplante, como son una anatomía compleja que frecuentemente requiere cirugía adicional, la alta sensibilización anti-HLA o la dificultad de accesos vasculares, entre otros. Se revisa también la evidencia del tratamiento con asistencia ventricular en CC y se proponen estrategias terapéuticas para mejorar el resultado del trasplante, incluido un cambio de consideración del criterio de urgencia en lista específico para estos pacientes<sup>2</sup>.

Respecto a la muerte súbita, se ha publicado, entre otros, un metanálisis de desfibriladores en CC, con 2.162 pacientes y seguimiento de  $3,6 \pm 0,9$  años, en el que los porcentajes de descarga apropiada en prevención primaria y secundaria fueron del 22 y el 35% respectivamente, el 25% de los pacientes recibieron terapias inapropiadas y el 26% de los individuos sufrieron complicaciones derivadas del desfibrilador automático implantable<sup>3</sup>. Todo ello señala la necesidad de continuar mejorando los esquemas de estratificación e implante.

En otro orden de cosas, hay cada vez más conciencia de la relevancia que en CC tienen los aspectos psicosociales, reproductivos o la afección extracardiaca. Destaca un trabajo dirigido a la caracterización de la afección cerebral en estos pacientes: los factores genéticos o epigenéticos, las secuelas de la propia

enfermedad como la cianosis grave o incluso las intervenciones terapéuticas se interrelacionan en el neurodesarrollo en edad fetal e infantil, con consecuencias también en la edad adulta, cuando la evolución de la propia enfermedad, la aparición de IC o arritmias y las comorbilidades contribuyen también al daño cerebral en forma de enfermedad neurovascular<sup>4</sup>. Este artículo provee, además, interesantes direcciones futuras de investigación traslacional para mejorar el pronóstico y la calidad de vida en este aspecto. Respecto a la afección multisistémica de la circulación univentricular, se han publicado varios trabajos sobre su correlación con la hemodinámica de la circulación de Fontan y sobre la prevalencia de fibrosis hepática, pero aún no se han trasladado a un esquema terapéutico concreto. También queremos comentar un trabajo que, pese a su pequeño tamaño muestral y su carácter unicéntrico, presenta una nueva opción terapéutica para la bronquitis plástica mediante una técnica de embolización percutánea para reducir el flujo linfático al parénquima pulmonar, y comunica que 15 de los 17 pacientes tratados presentaron una significativa mejoría de los síntomas<sup>5</sup>. Puesto que se trata de una complicación de la fisiología univentricular con alta morbilidad, este nuevo tratamiento podría suponer un gran avance, pendiente de confirmación en un mayor número de pacientes y con seguimiento más largo.

Respecto a las técnicas de imagen, sin duda la resonancia magnética nuclear constituye una importante herramienta de diagnóstico, estratificación de riesgo y planificación del tratamiento. Una reciente revisión<sup>6</sup> repasa los nuevos avances aplicados al tratamiento de las CC, como son las técnicas de imagen de flujo en 3 D, que permiten conocer mejor la fisiopatología, o las técnicas de caracterización tisular, en concreto el mapeo T<sub>1</sub>, que se ha asociado con parámetros clínicos en Fallot o ventrículo derecho sistémico. También hace hincapié en la utilización juiciosa de los contrastes con gadolinio en pacientes que van a necesitar a lo largo de su vida muchas exploraciones desde edades tempranas<sup>6</sup>.

Para concluir, este año sigue siendo evidente la escasez de estudios aleatorizados con gran número de pacientes en el ámbito de las CC, y buena parte de los trabajos son retrospectivos y unicéntricos, de modo que este campo continúa teniendo un enorme potencial para investigaciones futuras.

Raquel Prieto<sup>a,b,\*</sup>, Raquel Yotti<sup>a,b</sup>, Pablo Ávila<sup>a,b</sup>, Teresa Álvarez<sup>b,c</sup>, Juan Miguel Gil-Jaurena<sup>b,d</sup> y Francisco Fernández-Avilés<sup>a,b,e</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>b</sup>Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>c</sup>Sección de Cardiología Pediátrica, Área del Corazón Infantil, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>d</sup>Sección de Cirugía Cardíaca Infantil, Área del Corazón Infantil, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>e</sup>Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

\* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [raquel.prieto@salud.madrid.org](mailto:raquel.prieto@salud.madrid.org) (R. Prieto).

On-line el 15 de diciembre de 2016

## BIBLIOGRAFÍA

1. Raissadati A, Nieminen H, Haukka J, Sairanen H, Jokinen E. Late causes of death after pediatric cardiac surgery: a 60-year population-based study. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:487–498.
2. Ross HJ, Law Y, Book WM, et al. Transplantation and mechanical circulatory support in congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2016;133:802–820.
3. Vehmeijer JT, Brouwer TF, Limpens J, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in adults with congenital heart disease: a systematic review and meta-analysis. *Eur Heart J*. 2016;37:1439–1448.
4. Marelli A, Miller SP, Marino BS, Jefferson AL, Newburger JW. Brain in congenital heart disease across the lifespan: the cumulative burden of injury. *Circulation*. 2016;133:1951–1962.

5. Dori Y, Keller MS, Rome JJ, et al. Percutaneous lymphatic embolization of abnormal pulmonary lymphatic flow as treatment of plastic bronchitis in patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2016;133:1160–1170.
6. Banka P, Geva T. Advances in pediatric cardiac MRI. *Curr Opin Pediatr*. 2016;28:575–583.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.11.002>  
0300-8932/

© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Selección de lo mejor del año 2016 en aritmología clínica



### Selection of the Best of 2016 in Clinical Arrhythmology

#### Sr. Editor:

La aritmología clínica es un área indispensable tanto para el electrofisiólogo como para el cardiólogo: el primero, para evitar convertirse en un técnico y el segundo, para entender íntegramente la especialidad. Las guías clínicas reafirman esta idea al tiempo que se consigna una actitud intervencionista cada vez más establecida en todo el espectro de arritmias. Este concepto se ilustra claramente en la interacción arritmia-miocardopatía/difunción ventricular. Un 10-50% de los pacientes con insuficiencia cardíaca presentan fibrilación auricular (FA), y se reconoce el potencial agravamiento de la función ventricular por un inadecuado control de frecuencia. En pacientes con extrasistolia ventricular (EV), frecuentemente remitidos para evaluación electrofisiológica, varios estudios han mostrado una incidencia entre el 9 y el 34% de miocardopatía inducida por arritmia. Aunque el conocimiento de su fisiopatología sigue siendo incompleto, se reconoce como factor predictor fundamental una elevada carga total de extrasistolia, definida como un número > 10.000-25.000 EV diarios (un 10-24% del total de complejos), así como ciertas características clínicas (sexo masculino, elevado índice de masa corporal), electrocardiográficas (anchura del QRS del EV > 153 ms) o anatómicas (origen del EV distinto del tracto de salida ventricular)<sup>1</sup>. Aunque se desconocen la incidencia y la prevalencia de la miocardopatía inducida por arritmias, debe enfatizarse su identificación precoz, dada la excelente respuesta al tratamiento, generalmente intervencionista. Por otro lado, sigue sin establecerse una correlación entre el consumo crónico de productos con caféina y la cuantía de la ectopia auricular y ventricular.

El continuo aumento de la prevalencia de la FA representa un reto sanitario de primera magnitud. Los 3 pilares básicos de su tratamiento incluyen anticoagulación, control del ritmo y control de frecuencia<sup>2</sup>. La evidencia reciente incide en la utilidad de reducir o modificar los factores de riesgo, por ejemplo la significativa disminución de carga arrítmica de FA asociada a una reducción de peso mantenida a largo plazo. En un mismo plano, el estudio CARDIO-FIT analizó el impacto del estado de forma cardiorrespiratoria en las recurrencias de arritmia en individuos obesos con FA<sup>3</sup>. La mejora en la capacidad para el ejercicio físico lograda mediante un programa específico de entrenamiento redujo las recurrencias, y este beneficio se sumaba al obtenido a través de la disminución de peso: el incremento en 1 MET representaba una disminución del 9% en las recurrencias. Por otro lado, se confirma en varios estudios la relación dependiente de la dosis entre el ejercicio físico y la FA, así como el efecto aditivo de ciertos factores de riesgo, y se observó que más de 2.000 h de entrenamiento de resistencia vigoroso acumuladas durante la vida, la estatura alta (> 179 cm), la obesidad abdominal (> 102 cm

los varones u 88 cm las mujeres) y el síndrome de apnea del sueño se asociaban con FA<sup>4</sup>. El papel del ejercicio físico de resistencia practicado de manera intensiva puede ser también proarrítmico a nivel ventricular, y ocasiona en sujetos predispuestos cambios anatomofuncionales en el ventrículo derecho detectables mediante técnicas de imagen, especialmente tras ejercicio, que se asocian con arritmias ventriculares de potencial riesgo vital.

La terapia de anticoagulación oral en la FA continúa en expansión, si bien sigue infrutilizada en el anciano y otros subgrupos de mayor riesgo hemorrágico. En muchos de estos casos cabe plantearse ya alternativas como el cierre percutáneo de la orejuela izquierda. Por otra parte, ya está comercializado el primer agente de reversión específico (idarucizumab, Praxbind) para el dabigatrán. Desconocemos el impacto clínico que esta disponibilidad proporciona.

La historia clínica y el ECG son los pilares de la estratificación de riesgo arrítmico: solo se encuentra lo que se busca. En pacientes con síndrome de Brugada sin antecedentes de parada cardíaca, se ha descrito como marcador de riesgo vital una onda S  $\geq 0,1$  mV o  $\geq 40$  ms en D-I<sup>5</sup>. Para este síndrome, también se ha confirmado recientemente la utilidad de la quinidina en la disminución de las arritmias ventriculares malignas. El término «repolarización precoz» se usa desde hace 50 años, pero ha sido en la última década cuando se ha asociado a la muerte súbita. Finalmente, en 2015 se ha consensado su definición, lo que permite una correcta caracterización de este hallazgo del ECG para la investigación clínica. Los avances en genética son y serán determinantes también en el campo de la aritmología, y diversos estudios continúan avalando el beneficio clínico de la terapia farmacológica específica de gen. La susceptibilidad genética influye en aspectos determinantes de la fisiopatología de muchas arritmias cardíacas, y es previsible que su importancia se acreciente conforme aumenta el énfasis preventivo en el enfoque de los trastornos del ritmo<sup>6</sup>.

Antonio Asso\*, Naiara Calvo y Teresa Olóriz

Unidad de Arritmias, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

\* Autor para correspondencia:  
Correo electrónico: [antasso@yahoo.com](mailto:antasso@yahoo.com) (A. Asso).

On-line el 24 de noviembre de 2016

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gopinathannair R, Etheridge SP, Marchlinski FE, Spinale FG, Lakkireddy D, Olshansky B. Arrhythmia-induced Cardiomyopathies. Mechanisms, recognition, and management. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66:1714–1728.
2. Roldán Rabadán I, Anguita Sánchez M, Marín F, et al. Tratamiento antiarrítmico actual de la fibrilación auricular no valvular en España. Datos del Registro FANTASIA. *Rev Esp Cardiol*. 2016;69:54–60.
3. Pathak RK, Elliott A, Middeldorp ME, et al. Impact of CARDIO respiratory FITness on Arrhythmia recurrence in obese Individuals with atrial fibrillation. The Cardio-Fit study. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66:985–996.