

Cartas científicas

**Uso combinado de desfibrilador subcutáneo y marcapasos transvenoso con estimulación de rama izquierda en una niña con miocardiopatía hipertrófica**



**Combined use of subcutaneous implantable defibrillator with endovenous left bundle branch pacing in a child with hypertrophic cardiomyopathy**

Sr. Editor:

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una enfermedad miocárdica primaria que se transmite habitualmente de manera autosómica dominante. La MCH se caracteriza por una amplia heterogeneidad en su expresión clínica. Aunque se han descrito trastornos de la conducción en la MCH<sup>1</sup>, la aparición de un bloqueo

auriculoventricular de alto grado es inusual en los niños e implica un reto para la toma de decisiones clínicas. Se presenta el caso de una niña de 12 años con una MCH y portadora de un desfibrilador automático implantable subcutáneo (DAI-s) tras una parada cardíaca recuperada, que después sufrió síncope secundarios a bloqueo auriculoventricular paroxístico.

Inicialmente se remitió a la paciente a nuestro centro a la edad de 8 años, tras un episodio de fibrilación ventricular que se desfibriló con éxito. Anteriormente en otro centro se le había diagnosticado de MCH sin compactación del ventrículo izquierdo y fisiología restrictiva. Había una hipertrofia leve de la pared miocárdica septal y la función sistólica era normal; no se apreciaba obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y ambas aurículas estaban muy dilatadas. El cateterismo cardíaco mostró un aumento de la presión de llenado del ventrículo

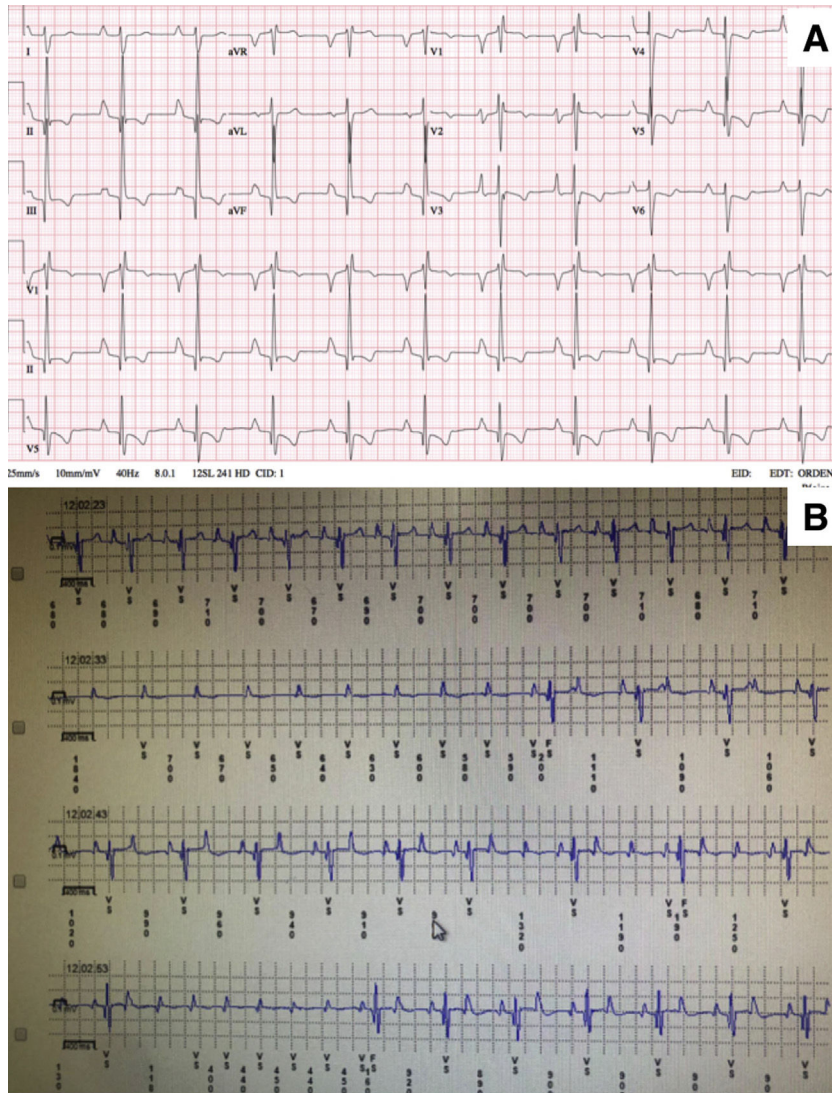
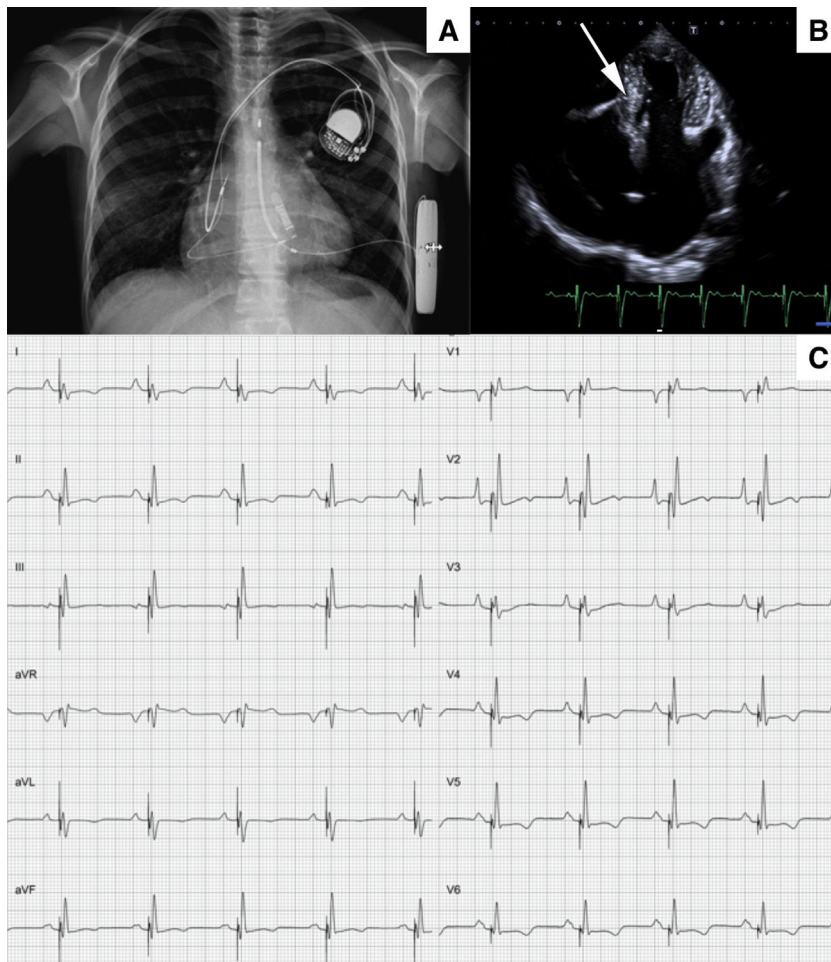


Figura 1. A: electrocardiograma en reposo de la paciente. B: bloqueo auriculoventricular de alto grado intermitente en el monitor cardíaco de bucle continuo.



**Figura 2.** A: radiografía de tórax en la que se observan tanto el desfibrilador automático implantable subcutáneo como el marcapasos con estimulación en la rama izquierda. B: proyección ecocardiográfica de 4 cámaras en la que se observa el electrodo de la rama izquierda (flecha). C: QRS producido por estimulación con una anchura de 108 ms.

izquierdo. Se implantó un DAI-s y, tras un seguimiento de 4 años, la paciente no ha tenido ninguna terapia apropiada ni recibe tratamiento médico.

No había antecedentes familiares de MCH ni de muerte súbita cardíaca. Los padres, de Marruecos, eran primos hermanos. Un estudio genético mediante secuenciación de nueva generación identificó la variante patogénica homocigota Asp778Glu en el gen *MHY7* de la probando.

A la edad de 12 años, la paciente tuvo episodios de síncope inexplicados, sin que se registrara ninguna arritmia en el desfibrilador. El electrocardiograma en reposo se mantuvo inalterado (figura 1A), por lo que se implantó un dispositivo subcutáneo de monitorización prolongada, que demostró un bloqueo auriculoventricular de alto grado intermitente, que coincidía con la pérdida de conocimiento (figura 1B). Se decidió implantar un marcapasos transvenoso de doble cámara definitivo; a través de la vena axilar, se utilizó un electrodo sin luz de calibre 4 Fr (Select-Secure modelo 3830 69 cm, Medtronic Inc., Estados Unidos) (figura 2A,B) a través de una vaina preformada fija (C315 HIS, Medtronic Inc., Estados Unidos) conectada al sistema de registro digital (Electrophysiology Lab System, Estados Unidos) con una configuración unipolar para el registro de la señal intracavitaria. Tras localizar el electrograma de His, se avanzó la vaina 1-2 cm en dirección apical; una vez ahí, cuando se obtuvo mediante estimulación un QRS con morfología en W en la derivación V<sub>1</sub>, se

avanzó el electrodo en el tabique interventricular mediante 5-6 giros en el sentido de las agujas del reloj, hasta que la muesca del QRS migró hacia el final del complejo y se consiguió estrechar el QRS. No se inyectó contraste a través de la vaina. Se obtuvieron unos parámetros de estimulación excelentes (amplitud de onda R de 12 mV con un umbral de captura de 0,5 V a 0,4 ms de anchura); a continuación se implantó un electrodo de 52 cm en la orejuela auricular derecha (figura 2A,B). El tiempo total de fluoroscopia fue de 8 min. Por último, se programó el marcapasos en modo AAI-DDD. Dado el complejo QRS estrecho con una semejanza extrema con el electrocardiograma en reposo de la paciente (figura 2C), la consulta intraoperatoria del electrocardiograma del DAI-s no mostró ningún fallo en la identificación del QRS estimulado (pasó los 3 vectores), y ello se confirmó 24 h después. La niña se mantenía en buen estado a los 6 meses de seguimiento, sin recidivas de síncope, en clase funcional II de la *New York Heart Association*, sin otras arritmias ventriculares malignas y con parámetros de marcapasos óptimos (amplitud de onda R, 15 mV con un umbral de captura de 0,75 V a 0,4 ms). El porcentaje de estimulación ventricular fue del 7%.

Nuestro caso describe a una niña con una forma agresiva de MCH con fisiología restrictiva a causa de una mutación homocigota en el gen *MHY7*. La principal novedad que se presenta es la coexistencia de un DAI-s junto con un marcapasos transvenoso con estimulación de rama izquierda para resolver una situación clínica

compleja. Para nuestra paciente, cuando se decidió implantar el DAI para prevención secundaria de muerte súbita cardíaca, no se preveía necesidad de estimulación antibradicárdica ni una terapia antitaquicárdica; en consecuencia, para evitar los riesgos de complicaciones intravasculares del electrodo en una paciente joven en etapa de crecimiento, se optó por un DAI-s. No obstante, cuando la presencia de un bloqueo auriculoventricular sintomático hizo inevitable el uso de un marcapasos, la opción de un dispositivo con estimulación en la rama izquierda parecía ofrecer varios posibles beneficios respecto a la de un sistema de DAI transvenoso único: en primer lugar, es bien conocida la elevada frecuencia de eventos adversos al emplear un generador y electrodos del DAI endovasculares, sobre todo en pacientes jóvenes<sup>2</sup>; además, la estimulación en la rama izquierda es una técnica emergente para aplicar un patrón de estimulación ventricular más fisiológico, que genera un complejo QRS estrecho y fomenta las sincronías auriculoventricular e intraventricular, con lo que se evitan las consecuencias adversas de una estimulación ventricular derecha en la función del ventrículo izquierdo, y con umbrales inferiores y una detección de la onda R superior en comparación con la estimulación del haz de His<sup>3</sup>. Por último, un QRS obtenido por estimulación similar al QRS en reposo permite un funcionamiento correcto del DAI-s, se evita un fallo en el cribado electrocardiográfico y, por lo tanto, se reduce la posibilidad de terapias inadecuadas.

Cuando se agote la batería del DAI-s, se producirá un reto en la toma de decisiones. Una opción sería retirar el sistema de DAI-s e introducir un electrodo de desfibrilación transvenoso con resincronización, siempre que el tamaño corporal de la niña esté ya próximo al de la edad adulta. Esto permitiría tener 1 solo generador colocado y con ello mejorar el resultado estético a la vez que se dispone de una terapia de estimulación antitaquicárdica. Sin embargo, esto implicaría un elemento más de interferencia en la válvula tricúspide en una paciente joven.

En resumen, el uso combinado de un DAI-s con un marcapasos de estimulación en la rama izquierda puede ser la opción óptima en ciertas situaciones, especialmente en los niños, en quienes los efectos nocivos de la estimulación crónica y los eventos adversos relacionados con los electrodos de un desfibrilador endovenoso son extremadamente indeseables.

## CONFLICTO DE INTERESES

M. Álvarez declara pagos personales de Boston Scientific y de Medtronic, sin relación con el trabajo presentado. Los demás autores no tienen nada que declarar.

Francesca Perin<sup>a,b,\*</sup>, Manuel Molina-Lerma<sup>b,c</sup>,  
Juan Jiménez-Jáimez<sup>b,c</sup>,  
María del Mar Rodríguez-Vázquez del Rey<sup>a,b</sup>, Ángeles Ortega<sup>d</sup>  
y Miguel Álvarez<sup>b,c</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Cardiología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

<sup>b</sup>Instituto de Investigación Biosanitaria, ibs.GRANADA, Granada, España

<sup>c</sup>Unidad de Arritmias, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

<sup>d</sup>Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería, España

\* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: [francescaperin33@gmail.com](mailto:francescaperin33@gmail.com) (F. Perin).

On-line el 20 de septiembre de 2020

## BIBLIOGRAFÍA

- Barriales-Villa R, Centurión-Inda R, Fernández-Fernández X, et al. Severe cardiac conduction disturbances and pacemaker implantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63:985–988.
- Janousek J, van Geldorp IE, Krupikova S, et al. Permanent cardiac pacing in children: choosing the optimal pacing site: a multicenter study. *Circulation.* 2013;127:613–623.
- Li Y, Chen K, Dai Y, et al. Left bundle branch pacing for symptomatic bradycardia: Implant success rate, safety, and pacing characteristics. *Heart Rhythm.* 2019;16:1758–1765.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2020.06.039>  
0300-8932/

© 2020 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Valor pronóstico del diámetro indexado de la arteria pulmonar mediante resonancia magnética cardíaca en pacientes con insuficiencia cardíaca aguda



### Prognostic value of indexed pulmonary artery diameter assessed by cardiac magnetic resonance imaging in patients with acute heart failure

Sr. Editor:

La hipertensión pulmonar (HP) es una entidad frecuentemente asociada con la insuficiencia cardíaca (IC) y un reconocido predictor de morbimortalidad en pacientes con IC aguda (ICA)<sup>1,2</sup>. La medición invasiva de presiones pulmonares se considera el patrón de referencia para el diagnóstico de HP, pero no se practica sistemáticamente a los pacientes con IC, y la estimación por ecocardiografía es el método no invasivo utilizado más ampliamente. No obstante, el estudio de HP

mediante la estimación de la presión arterial pulmonar sistólica (PAPS) por ecocardiografía no siempre es factible, lo que complica la evaluación de la HP en estos pacientes. Aun así, cuando es posible calcularla, sus valores muestran una pobre correlación con las mediciones invasivas<sup>3</sup>. Por ello, hay cada vez más interés en el desarrollo de nuevos índices de imagen alternativos y no invasivos para la estimación de la presión arterial pulmonar. El objetivo de nuestro estudio es evaluar el valor pronóstico del diámetro indexado de la arteria pulmonar (DiAP) obtenido mediante resonancia magnética cardíaca (RMC) en pacientes con ICA.

Del total de 1.229 pacientes ingresados por ICA en nuestro centro desde abril de 2009 a octubre de 2014, se incluyó prospectivamente a los 313 (25%) a los que, durante el ingreso y una vez estabilizados, se realizó una RMC como parte del estudio etiológico de IC. Se midió el DiAP en secuencias anatómicas de sangre blanca, y se calculó el diámetro máximo del vaso perpendicular al eje longitudinal de la arteria pulmonar común.