

constituye también una evidencia importante de que las alteraciones electrocardiográficas no estaban asociadas con el IAM ni con miocarditis. (6)

#### Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web / Material suplementario).

#### Consideraciones éticas

No aplican

**María Cruz Ferrer-Gracia<sup>1</sup>, José R. Ruiz-Arroyo<sup>2</sup>,  
Ángel Vidal Tapia Tirado<sup>3</sup>.**

<sup>1</sup>Servicio de Hemodinamia y Cardiología Intervencionista. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.

<sup>2</sup>Jefe del Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España.

<sup>3</sup>Servicio de Cardiología. Clínica Montpelier, Zaragoza, España.

Correo electrónico: mcferrer10@gmail.com

#### BIBLIOGRAFÍA

- 1-Mirvis DM, Goldberger AL. Electrocardiography. In Zipes DP et al, eds. *Branwald's Heart Disease E-Book: A Textbook of Cardiovascular Medicine*. Elsevier Health Sciences. Philadelphia, 2018. Pp.117-151.
2. Abe S, Watanabe N, Ogura S, Kunikane H, Isobe H, Yamaguchi E, et al. Myocardial metastasis from primary lung cancer: myocardial infarction-like ECG changes and pathologic findings. *Jpn J Med* 1991;3 <https://doi.org/10.2169/internalmedicine1962.30.213>.
3. Wassef N, Dorrington S, Pulikal G. Cardiac manifestation of the huge pulmonary mass simulating ST-elevation myocardial infarction. <https://doi.org/10.5430/crim.v3n4p84>
4. Cates CU, Virmani R, Vaughn WK, Robertson RM. Electrocardiographic markers of cardiac metastasis. *Am Heart J*. 1986;112:1297-303. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(86\)90363-7](https://doi.org/10.1016/0002-8703(86)90363-7)
5. Uribarri A, Villa A, Loughlin G, Fernández-Avilés F. Acute myocardial infarction as presentation of an infiltrative lung neoplasia. *J Cardiol Cases*; 2013;e61-e63. <https://doi.org/10.1016/j.jccase.2012.10.013>.
6. Lu DY, Yu WC, Chen CK, Sung SH. Tumor invasion of myocardium presented with acute coronary syndrome. *Acta Cardiol Sin* 2015;31:257-60. <https://doi.org/10.6515/ACS20140526C>

REV ARGENT CARDIOL 2020;88:582-584.

<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v88.i6.19395>

#### Síndrome de QT corto asociado a miocardio no compactado

Las miocardiopatías son un grupo heterogéneo de enfermedades del miocardio asociado a disfunción mecánica o eléctrica que usualmente (pero no invariablemente) exhibe inapropiada hipertrofia ventricular o dilatación y se deben a causas variables que con frecuencia son genéticas. Pueden estar confinadas al corazón o ser parte de trastornos sistémicos que, a menudo, conducen a la muerte cardiovascular o discapacidad progresiva relacionada con la insuficiencia cardíaca. (1)

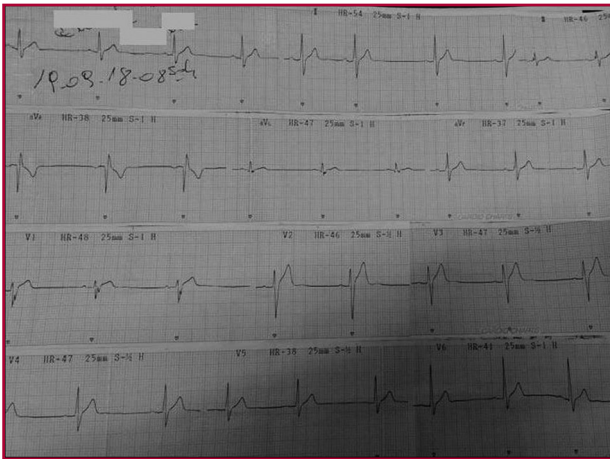
El miocardio no compactado es una miocardiopatía primaria genética descrita por primera vez en el año

1984 por Engberding caracterizada por hipertrabeculado miocárdico con sinusoides que se comunican con la cavidad ventricular, generados por la detención súbita de la embriogénesis previa a la compactación, lo que involucra preferentemente la porción apical. (2)

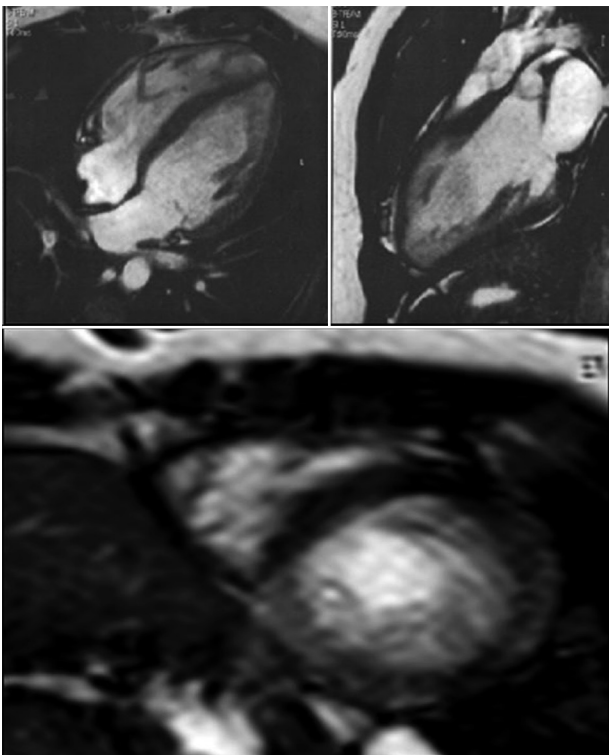
El síndrome de QT corto (SQTC), introducido como asociación con muerte súbita (MS) en el año 1993 por Algra, pero descrito por primera vez por Ghusack en el año 2000, que reportó 6 casos familiares no relacionados en los que la fibrilación auricular era la forma de presentación, es una miocardiopatía primaria descrita dentro de las canalopatías, que genera disfunción eléctrica. (3) El diagnóstico de SQTC no resulta fácil, ya que numerosos trabajos han relacionado en una primera instancia intervalo QT corregido (QTc) <300 ms como una asociación fuerte con muerte súbita, posteriormente se propuso tomar como punto límite dos desviaciones estándar de lo normal que sería 350 ms, por lo que el punto de corte para considerar un intervalo QT corto sería 320 ms. Gollob y cols. en el año 2011 propusieron un *score* de diagnóstico para estos pacientes basados en el QTc, el intervalo JT, la historia clínica propia del paciente y la historia familiar, y el genotipo, con asignación puntos a cada uno, que establece SQTC altamente probable con más de 4 pts.; probabilidad intermedia, 3 pts.; y baja probabilidad, con menos de 2 pts. (4) En el año 2015, la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) ha unificado criterios y estableció que es diagnóstico de SQTC la presencia de QTc <340 ms Clase I Nivel de evidencia C, o la presencia de QTc <360 ms con, al menos, una mutación genética asociada, historia familiar de SQTC, historia familiar de MS antes de los 40 años o supervivencia a un episodio de fibrilación ventricular (FV) o taquicardia ventricular (TV) documentada en ausencia de cardiopatía estructural (Clase IIa C).

Un paciente masculino de 19 años de edad, sin antecedentes patológicos personales conocidos, con antecedente de familiar de 4.º grado (primo) fallecido a la edad de 1 año por muerte súbita, y familiar de 2.º grado (tío materno) fallecido a la edad de 15 meses por muerte súbita, consulta por cuadro de palpitaciones paroxísticas y disnea en CF II-III asociado a un episodio de dolor precordial. Se constata bradicardia sinusal a 40 lpm con respuesta cronotrópica adecuada.

En el ECG, se observa QT absoluto de 320 ms corregido por Bazett de 292 ms (Figura 1). Se realiza un ecocardiograma en el que se observa hipertrabeculado miocárdico en región medioapical de las paredes lateral e inferior sugestivo de miocardio no compactado (Figura 2). Se realiza RM que informa ventrículo izquierdo de tamaño y función conservada con paredes miocárdicas de grosor normal, se observa dentro de la cavidad intraventricular abundante trabeculado en la región lateroapical y segmento apical (Figura 1), con una relación entre la zona no compactada y la compactada de 2,4; la zona no compactada mide 16,5 mm y la zona compactada, 6,8 mm en un eje corto, por lo que cumple con el criterio diagnóstico de miocardio no compactado (Figura 2).



**Fig. 1.** ECG del paciente, con una frecuencia cardíaca de 50 lpm, obsérvese el QT absoluto de 320 ms, con un QT corregido por método Bazett de 292 ms



**Fig. 2.** RM cardíaca. Arriba a la izquierda: Vista de cuatro cámaras; a la derecha: Vista de dos cámaras de ventrículo izquierdo, en ambas se observa hipertrabeculado miocárdico a predominio de la región apical. Abajo: Eje corto donde se observa hipertrabeculado característico de miocardio no compactado. Con relación miocardio no compactado/compactado mayor de 2,4

Se realiza estudio HOLTER de 24 h donde se detecta FC promedio 45, mínima 33, máxima 94, sin arritmia ventricular, QTc máximo 375 ms QTc mínimo 276 ms QT absoluto mínimo 360 ms con escasa variabilidad diaria a pesar de la amplia variabilidad en la FC, además, no se evidencia arritmia ventricular.

En el tamizaje (*screening*) de síndrome de QT corto familiar no se han encontrado casos familiares fenotípicos.

Con el diagnóstico de SQTC, se decide el implante de cardioresfibrilador implantable (CDI) con el consentimiento del paciente.

Hasta el momento no ha sido descripta esta entidad de síndrome de QT corto asociado a miocardio no compactado.

Se realizó diagnóstico de síndrome de QT corto según la guía ESC 2016 de arritmias ventriculares y prevención de muerte súbita por QT corregido <340 ms (clase IC); utilizando el *score* de Gollob, tenemos un paciente con alta probabilidad (4 puntos QTc <330 ms, historia familiar de segundo grado de MS) sin haber realizado prueba genética. El cribado genético de SQTC tiene poco rédito, 14%. (4)

Hasta el momento el miocardio no compacto ha sido descripto asociado con otras patologías, como lo es el síndrome de QT largo y, recientemente, se ha introducido una nueva entidad que identificó la alteración en el gen HCN4 que se expresa fenotípicamente con disfunción del nódulo sinusal, miocardio no compacto y prolapso en la válvula mitral y dilatación aórtica, de todos los casos familiares estudiados no se han reportado pacientes con QT corto. (5)

Por su parte, el SQTC se ha asociado a síndrome de Brugada y síndrome de repolarización precoz, con un significativo aumento de riesgo de muerte súbita en dichos pacientes. (6)

Ante las conocidas dificultades en la falta de estratificación de riesgo de muerte súbita en este escenario clínico, y la falta de información sobre la seguridad del uso de quinidina en presencia de cardiopatía estructural, se decide la colocación de CDI y se realiza tamizaje familiar, en el que no se detectan casos fenotípicos.

Describimos por primera vez esta nueva patología que asocia una miocardiopatía estructural (MCNC) con una canalopatía (SQTC); resultará difícil discriminar si se trata de una mera asociación casual o están asociadas a una mutación genética y son su expresión fenotípica junto con la bradicardia sinusal persistente. El seguimiento y la descripción de nuevos casos, así como el estudio genético familiar de este nuevo síndrome serán fundamentales para responder dicho interrogante.

**Declaración de conflicto de intereses**

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web / Material suplementario).

**Consideraciones éticas**

No aplican

**Cristian Carlos Pantaley, Marcelo Atilio Abud, Armando José Luis Borsini**  
 Servicio de Cardiología, Hospital José María Cullen, Santa Fe Capital, Argentina.  
 Dirección postal: Avenida Freyre 2150.  
 E-mail: cristianpantaley@gmail.com  
 Santa Fe capital (CP3000) Argentina.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies. *Circulation* 2006;113:1807-16. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287>.
2. Engberding R, Bender F. Identification of a Rare Congenital Anomaly of the Myocardium by Two Dimensional Ecocardiography: Persistence of Isolated Miocardial Sinusoids. *Am J Cardiol* 1984;53:1733-4. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(84\)90618-0](https://doi.org/10.1016/0002-9149(84)90618-0).
3. Gussak I, Brugada P, Brugada J, Wright RS, Kopecky SL, Chaitman BR, et al. Idiopathic short QT interval. A new syndrome? *CARDIOLOGY. Arrhythmias, Electrophysiology and Electrocardiography*. 2000;94:99-102. <https://doi.org/10.1159/000047299>.
4. Gollob M, Redpath C, Roberts J. The Short QT syndrome. Proposed Diagnostic Criteria. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:802-12. <https://10.1016/j.jacc.2010.09.048>.
5. Milano A, Vermeer A, Lodder, E. HCN4 Mutations in Multiple Families With Bradycardia and Left Ventricular Noncompaction. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64:745-56. <https://10.1016/j.jacc.2014.05.045>.
6. Antzelevitch, C., Pollevick, G., Cordeiro, J., & Col. (2007). Loss-of-Function Mutations in the Cardiac Calcium Channel Underlie a New Clinical Entity Characterized by ST-Segment Elevation, Short QT Intervals, and Sudden Cardiac Death. *Circulation* 2007;115:442-9. <https://10.1161/CIRCULATIONAHA.106.668392>.

REV ARGENT CARDIOL 2020;88:584-586.

<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v88.i6.19396>

## Coartación de aorta abdominal en síndrome de Noonan

La coartación de aorta abdominal o hipoplasia es una rara enfermedad. Su incidencia evaluada en un estudio con autopsias seriadas fue de 1/62 500. (1) Magnoli y cols. (2) reportaron 20 pacientes con coartación de aorta sobre un total de 1500 tratados por obstrucción aortoiliaca. Tres de estos pacientes presentaban, además, dilatación aneurismática de la aorta. La coartación de aorta abdominal es más frecuente en mujeres que en hombres. En una serie de 18 casos presentada por Delaurentis y cols., (3) solo 1 paciente era hombre. Inicialmente fue descrita por Quain en 1847 como una variable agresiva de la enfermedad aterosclerótica vascular. (4) Existen pocos casos descritos en la bibliografía, por lo que su fisiopatológica aún no es muy clara. Algunos sostienen que se debe a una incorrecta fusión de ambas aortas dorsales en el primer mes del desarrollo embrionario. Además, hay autores que creen que mecanismos infecciosos o inflamatorios, como la radioterapia, aterosclerosis, rubeola y otros, podrían desencadenar esta condición. (5) Pac y cols. (6) han descrito 2 casos de coartación de aorta asociado a síndrome de Noonan. El estrechamiento de la aorta se manifiesta habitualmente con hipertensión arterial grave o claudicación intermitente.

Se presenta el caso de un varón de 21 años que consulta por claudicación intermitente. Tiene como antecedentes coartación aórtica torácica tratada en el año 2013 con un *stent* y una angioplastia con balón de la arteria iliaca derecha secundaria a una estenosis.

En el examen físico, se evidenció facies con un fenotipo peculiar, dimorfismo de pabellones auriculares, párpados y paladar, asociado con supinación de ambos codos (Figura 1). La evaluación genética fue compatible con un síndrome de Noonan. Los pulsos periféricos y resultados de laboratorio fueron normales. Se realizó una angiotomografía, en la que se evidenció una estenosis suboclusiva de la aorta infrarrenal con recanalización en las arterias ilíacas internas a través de las arterias iliolumbares y la arteria mesentérica inferior (Figura 2). Además, se observó hipotrofia de ambas arterias ilíacas primitivas en su origen, pero con flujo adecuado en la zona distal. La angiografía con sustracción digital mostró una válvula aórtica competente y una raíz aórtica no dilatada. El *stent* se visualizó permeable y sin parámetros de reestenosis, localizado distalmente al origen de la arteria subclavia. Además, se confirmó una coartación aórtica abdominal infrarrenal asociada a una lesión significativa y larga en la arteria iliaca primitiva derecha y una oclusión completa de la arteria iliaca primitiva izquierda. Se completó evaluación con ecocardiograma y ergometría que fueron normales. Se realizó un *bypass* aortoiliaco de forma electiva con prótesis de dacron. Luego de 4 d de internación, el paciente fue dado de alta sin ninguna complicación. En el posoperatorio inmediato, se evidenció una correcta perfusión de las extremidades inferiores con un alivio completo de los síntomas. Específicamente, la hipoplasia aórtica infrarrenal carece de una definición clara. Sin embargo, clásicamente se presenta como un segmento de arteria aorta con un diámetro inferior a 12 mm. Existen cuatro tipos de coartación aórtica, tipo I: coartación suprarrenal y estenosis de arteria renal; tipo II: coartación infrarrenal y estenosis de arteria renal; tipo III: coartación suprarrenal y arterias rena-

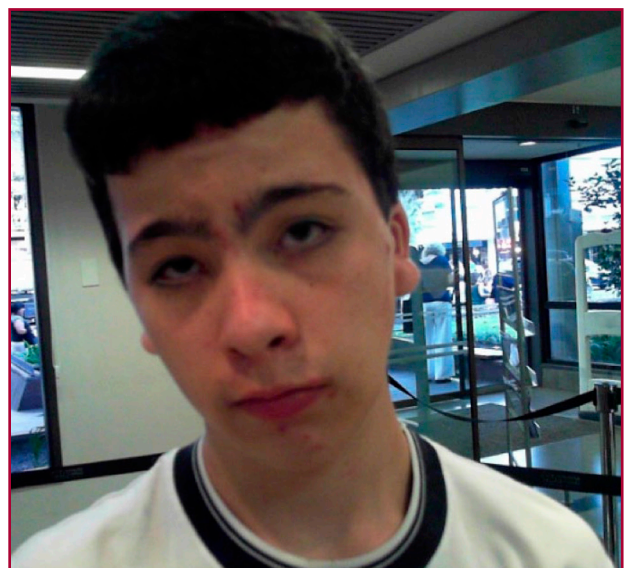


Fig. 1. Fenotipo de síndrome de Noonan