

Carta científica

Selección de lo mejor del año 2017 en imagen cardiovascular en las cardiopatías familiares

Selection of the Best of the Year 2017 in Cardiovascular Imaging in Familial Cardiopathies

Sr. Editor:

El uso de las técnicas de imagen cardiovascular (TICV) en los procesos clínicos en el ámbito de las cardiopatías familiares (CF) plantea oportunidades y desafíos particulares en un escenario clínico marcado por el dinamismo de la comprensión de su biología, el desarrollo tecnológico acelerado y la imprescindible adaptación a las particularidades sociales, económicas y sanitarias de cada población.

Disponer de diferentes TICV para abordar un mismo problema clínico produce dificultades en la elección de la modalidad con mejor rendimiento. Un documento de consenso de varias sociedades norteamericanas intenta presentar de forma estructurada los criterios de uso apropiado de las diferentes TICV en la afección primaria o secundaria de las válvulas cardíacas de los pacientes con CF¹. Pero la verdadera esencia del enfoque multimodal en las TICV consiste en aprovechar los aspectos más sólidos de cada técnica para complementar los aspectos de una condición clínica que puedan quedar indeterminados tras la aplicación de otra modalidad de imagen.

La miocardiopatía arritmogénica es una enfermedad con expresión morfofuncional progresiva en la que se suele emplear periódicamente las TICV en sus diferentes formas evolutivas. Por lo tanto, es un ejemplo para la sistematización del enfoque multimodal, materializado en un reciente documento europeo de recomendable lectura², en el que además se matizan algunos de los criterios diagnósticos publicados en 2010.

El equipo clínico encargado de las CF recibe con frecuencia a pacientes con miocardiopatías de características atípicas pendientes de diagnóstico, y también se encuentran de manera recurrente con casos cuyo origen no es genético como se presumía, sino autoinmunitario o autoinflamatorio. Se acaba de publicar una excelente síntesis sobre el tratamiento de condiciones sistémicas mediadas por el sistema inmunitario, con interesantes recomendaciones prácticas de obligado conocimiento para los cardiólogos³.

Pero sin duda uno de los mayores cometidos de la investigación contemporánea de las TICV en las CF es demostrar su desempeño en las poblaciones de la práctica clínica real y probar su utilidad pronóstica efectiva. En un estudio multicéntrico descriptivo, se incluyeron 852 casos consecutivos de pacientes con válvula aórtica bicúspide, evaluados con ecocardiografía transtorácica⁴. El morfotipo más prevalente (72,9%) fue el de la fusión de las valvas coronarias, seguido del de la fusión de las valvas coronaria derecha y no coronaria (24,1%). El morfotipo resultante de la fusión de las valvas coronaria izquierda y no coronaria fue el más raro (3,0%). Ha de notarse que las válvulas aórticas bicúspides sin rafe representan menos de la quinta parte del total. La dilatación de los senos de Valsalva se constató en el 34% de los casos, y se asoció con el sexo

masculino y la insuficiencia aórtica. Además, el segundo de los morfotipos (fusión coronaria derecha y no coronaria) emerge como un factor protector ante la dilatación de la raíz aórtica. Sin embargo, la dilatación de la porción tubular de la aorta ascendente fue más prevalente (76%) y apareció en cualquiera de los morfotipos valvulares por igual.

La predicción de la muerte súbita en las miocardiopatías es fundamental porque puede ser la primera manifestación clínica de la enfermedad, pero el implante de un dispositivo cardioversor-desfibrilador en prevención primaria en poblaciones de muy bajo riesgo tiene unos costes clínicos y económicos inasumibles. La valoración pronóstica en el caso de las CF es complicada. Se conocen varios marcadores de riesgo en las distintas condiciones, pero es difícil trasladarlos a la toma de decisiones clínicas porque, entre otros motivos, la relación entre la magnitud del marcador de riesgo y su valor predictivo es a veces compleja y no lineal. Como ejemplo, el estudio multinacional con diseño de cohortes retrospectivo que consiguió estudiar los resultados clínicos en 3.673 pacientes con miocardiopatía hipertrófica tras 5 años de seguimiento, en el que se constató que el riesgo de muerte súbita de los pacientes con grosor parietal máximo ≤ 14 mm es comparable al de los pacientes con grosor parietal máximo ≥ 35 mm, por lo que es inapropiado asumir una relación lineal entre el grosor miocárdico y la muerte súbita, de modo que no se debería decidir el implante de desfibrilador solo por la presencia de hipertrofia ventricular extrema⁵. Por otro lado, en otro estudio en pacientes con miocardiopatía dilatada no isquémica sin disfunción sistólica grave, se observó que la presencia en miocardio de realce tardío de gadolinio en el estudio con resonancia magnética se asoció con mayor riesgo de muerte súbita, pero la relación entre la cantidad de miocardio realzado y la magnitud del riesgo no es claramente lineal⁶. Es de esperar que las TICV en las CF se consoliden como herramientas diagnósticas y pronósticas sólidas en la práctica clínica habitual.

María José Oliva-Sandoval^{a,*}, Daniel Saura^a, Laura Galián Gay^b, Teresa López-Fernández^c, Gonzalo de la Morena Valenzuela^a y Leopoldo Pérez de Isla^d

^aServicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, IMIB-Arrixaca, El Palmar, Murcia, España

^bServei de Cardiologia, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

^cServicio de Cardiología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^dServicio de Cardiología, Instituto Cardiovascular, Hospital Clínico San Carlos, IdISSC, Universidad Complutense, Madrid, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: mjolivassandoval@gmail.com
(M.J. Oliva-Sandoval).

BIBLIOGRAFÍA

1. Doherty JU, Kort S, Mehran R, et al. ACC/AATS/AHA/ASE/ASNC/HRS/SCAI/SCCT/SCMR/STS 2017 appropriate use criteria for multimodality imaging in valvular heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2017. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2017.07.732>. Consultado 13 Oct 2017.

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2017.10.003>

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2017.10.023>

0300-8932/© 2017 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

2. Haugaa KH, Basso C, Badano LP, et al. Comprehensive multi-modality imaging approach in arrhythmogenic cardiomyopathy-an expert consensus document of the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2017;18:237-253.
3. Caforio ALP, Adler Y, Agostini C, et al. Diagnosis and management of myocardial involvement in systemic immune-mediated diseases: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Disease. *Eur Heart J*. 2017. <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehx321>. Consultado 13 Oct 2017.
4. Evangelista A, Gallego P, Calvo-Iglesias F, et al. Anatomical and clinical predictors of valve dysfunction and aortic dilation in bicuspid aortic valve disease. *Heart*. 2017. <http://dx.doi.org/10.1136/heartjnl-2017-311560>. Consultado 13 Oct 2017.
5. O'Mahony C, Jichi F, Monserrat L, et al. Inverted U-shaped relation between the risk of sudden cardiac death and maximal left ventricular wall thickness in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythmia Electrophysiol*. 2016;9:e003818. <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCEP.115.003818> Consultado 13 Oct 2017..
6. Halliday BP, Gulati A, Ali A, et al. Association between midwall late gadolinium enhancement and sudden cardiac death in patients with dilated cardiomyopathy and mild and moderate left ventricular systolic dysfunction. *Circulation*. 2017;135:2106-2115.