



# 15º Congreso Nacional de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas

VI Jornada de la Sección  
de Cardiología Pediátrica  
y Cardiopatías Congénitas  
del adulto de la SEC

**MURCIA** • 14 al 16 de noviembre de 2024  
Auditorio y Centro de Congresos Víctor Villegas

[www.congreso-secpcc.com](http://www.congreso-secpcc.com)

**LIBRO DE COMUNICACIONES**





**SECARDIPED**  
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA  
Y CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS



**15º Congreso Nacional de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas**

**VI Jornada de la Sección de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del adulto de la SEC**

**MURCIA • 14 al 16 de noviembre de 2024**  
Auditorio y Centro de Congresos Victor Villegas



# CASOS CLÍNICOS



## CC01 - CASO CLÍNICO: RECIEN NACIDO CON SHOCK CARDIOGÉNICO

Carla Mur Begué<sup>1</sup>, Concepción Hermoso Ibáñez<sup>1</sup>, Eduardo Andreu Villalpando<sup>1</sup>, Carolina Santos Lorente<sup>1</sup>, Beatriz Borao Pallás<sup>1</sup>, Marta Flores Fernández<sup>1</sup>, Belen Toral Vázquez<sup>1</sup>, Leticia Albert de la Torre<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

Recién nacido de 6 horas de vida, sin antecedentes prenatales de interés, ingresado por irritabilidad, mal estado general, palidez y distrés respiratorio. Se realiza gasometría con hiperlactacidemia marcada y ecocardiograma urgente, objetivando disfunción sistólica izquierda grave con marcado carácter segmentario (FEVI 10-15%, hipoquinesia de cara anterior y lateral) sin cardiopatía estructural, y patrón de arterias coronarias en el origen normal. Se realiza electrocardiograma, con patrón QS en I y aVL, y determinación de troponinas, elevadas. Empeoramiento clínico y hemodinámico progresivo que precisa soporte cardiocirculatorio (ECMO). A las 24 horas, ante los hallazgos descritos, se realiza coronariografía en ECMO, objetivando defecto de repleción del contraste en la intersección de la descendente anterior (DA) con la circunfleja (Cx). Se realiza fibrinólisis local, eficaz. Coronariografía a las 48 horas de la fibrinólisis, con buen relleno de DA y Cx en su trayecto. Mejoría lentamente progresiva, permitiendo retirada de ECMO, soporte vasoactivo y ventilación mecánica, hasta el alta a domicilio a los 43 días.

Controles ecocardiográficos con mejoría progresiva de disfunción sistólica del VI, hasta su normalización, con tratamiento médico.

En el seguimiento presenta buen desarrollo psicomotor, sin procesos intercurrentes y sin síntomas de insuficiencia cardiaca.

El infarto anterolateral secundario a oclusión trombótica de la coronaria en el neonato, es una condición rara, pero muy grave. La etiología es desconocida, se postula como posible causa embolismos placentarios ocurridos en estadíos perinatales, relacionados con fenómenos trombóticos del feto y/o de la madre.

En nuestro paciente se realizó a la madre estudio de trombofilia y coagulopatía, negativo. También al lactante, a los 12 meses, se realizó un estudio de coagulación, normal.

El diagnóstico es por tanto difícil, requiriendo un alto índice de sospecha ante las características del electrocardiograma y ecocardiograma.

El tratamiento de soporte avanzado precoz y la revascularización coronaria marcaron la evolución de nuestro paciente.



## CC02 - MIOCARDITIS ESTREPTOCÓCICA NO REUMÁTICA, SIMULADORA DE INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO

María José Maldonado Toral<sup>1</sup>, Juan Manuel Carretero Bellón<sup>2</sup>, Elisabet Camprubi Tubella<sup>1</sup>, Ana Calabuig Adobes<sup>1</sup>, Laura Jiménez Tardos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España, <sup>2</sup>Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona, España

### Introducción:

La miocarditis es una enfermedad inflamatoria del miocardio que produce edema miocárdico y lesión o necrosis miocárdica asociada. El diagnóstico y el tratamiento adecuado son fundamentales, ya que sigue siendo una causa reconocida de muerte cardíaca súbita en niños. La etiología es variable: infecciosa (virus, bacterias, parásitos y hongos), tóxica o autoinmune. En niños la causa más frecuente son las infecciones víricas.

La miocarditis no reumática por faringitis estreptocócica (FE) es una forma infrecuente de miocarditis que afecta a gente joven. Se caracteriza por historia reciente de FE, dolor torácico y elevación del segmento ST. Responde favorablemente al tratamiento antibiótico y tiene buen pronóstico.

### Caso clínico:

Paciente de 8 años previamente sano, que presenta dolor centrotorácico, ECG con elevación del ST en cara inferior y aumento de biomarcadores cardíacos. Diagnóstico de FE confirmada por test rápido de estreptococo positivo y tratado con penicilina 2 días antes del cuadro de dolor torácico. La ecocardiografía presenta un corazón estructuralmente normal con función ventricular normal (FEVI 60%). Se inicia tratamiento con IGIV y se continúa con penicilina IV. La resonancia magnética cardíaca mostró en el estudio de realce tardío captación patológica de gadolinio subepicárdico lineal a nivel de segmentos basal y medio de cara inferolateral, con función ventricular normal. El holter ECG presenta preexcitación intermitente y extrasistolia supraventricular aislada muy poco frecuente. Evolución favorable con estabilidad clínica, normalización de marcadores cardíacos y del electrocardiograma.

### Conclusión:

Las FE son frecuentes en los niños, pero se conoce poco sobre su afectación miocárdica no reumática.

La clínica es similar al síndrome coronario agudo, con el que hay que realizar diagnóstico diferencial. A pesar de que algunos autores recomiendan la realización de una coronariografía, se debe individualizar cada caso.

La resonancia magnética cardíaca es útil para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes.



## CC03 - INFARTO AGUDO EXTENSO COMO COMPLICACIÓN EN ENFERMEDAD DE KAWASAKI: A PROPÓSITO DE UN CASO

Irene María Romero De La Rosa<sup>1</sup>, Marta Yagüe Martín<sup>1</sup>, Jose Joaquín Dominguez del Castillo<sup>2</sup>, Maria Angeles Tejero Hernández<sup>2</sup>, Elena Gómez Guzmán<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica. UGC Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España, <sup>2</sup>UGC Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica, de vasos de pequeños y medianos, autolimitada y aguda que afecta principalmente a lactantes y niños pequeños. Su principal complicación es la aparición de aneurismas coronarios, lo que confiere gravedad a la enfermedad. Son muy infrecuentes, sobre todo aquellos asociados a cardiopatía isquémica. Presentamos el caso de un paciente con cardiopatía isquémica secundaria a trombosis de aneurismas gigantes coronarios en el seno de una EK.

### RESUMEN DEL CASO

Niño de 12 años con antecedente de EK a los 2 años. A pesar de tratamiento óptimo y precoz, presentó como complicación aneurismas gigantes en tronco de coronaria izquierda (TCI) y en coronaria derecha (CD). Infarto por trombosis de la descendente anterior (DA) con disfunción severa e insuficiencia cardíaca (IC). Como tratamiento, se realizó infusión intracoronaria de progenitores hematopoyéticos, con buen resultado a medio-largo plazo, quedando con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) en límite inferior (51%) con buena clase funcional (NYHA I). En revisiones sucesivas, se observa progresión del tamaño del aneurisma del TCI (de 20mm a 38mm), por lo que se presenta en sesión y se decide corrección quirúrgica. Se realiza resección de aneurisma con doble bypass (safena-circunfleja y arteria mamaria interna-descendente anterior). Actualmente, mantiene buena clase funcional (NYHA I), con ergoespirometría normal y by pass permeable. En RMN y ecocardiograma de control se objetiva una FEVI del 55% por hipoquinesia de septo apical y de ápex. Mantiene tratamiento crónico de IC con carvedilol, losartán y espirolactona, además de anticoagulación con acenocumarol y doble antiagregación, bien tolerado.

### CONCLUSIONES Y COMENTARIOS

Es de vital importancia la valoración cardíaca al diagnóstico de EK, ya que el retraso en el diagnóstico se asocia a mayor frecuencia de lesiones coronarias.





## **CC04 - ARTERITIS CORONARIA CON ANEURISMAS EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PEDIÁTRICO: REPORTE DE DOS CASOS**

Jesús Blázquez Camacho<sup>1</sup>, Diana Salas Mera<sup>1</sup>, Viviana Arreo del Val<sup>1</sup>, Lucía Deiros Bronte<sup>1</sup>, Carlos Labrandero de Lera<sup>1</sup>, Federico Gutiérrez-Larraya Aguado<sup>1</sup>, Antonio Javier Cartón Sánchez<sup>1</sup>, Ángela Uceda Galiano<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital La Paz, Madrid, España

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad sistémica con múltiples alteraciones posibles, entre ellas la cardiopatía lúpica, y cuyo curso clínico es más agresivo en la edad pediátrica. Presentamos dos pacientes con LES pediátrico y arteritis coronaria.

El primer caso trata de una escolar de 5 años derivada a nuestro centro por derrame pericárdico detectado en estudio por sospecha de enfermedad reumatológica con fiebre prolongada, coxalgia, poliserositis y autoinmunidad positiva. No precisó pericardiocentesis, pero en ecocardiograma de control se objetivaron aneurismas coronarios múltiples (arteria coronaria derecha de 4,4 mm, Z-score +6,4; tronco coronario izquierdo de 5,4mm, Z +6,6; y arteria descendente anterior de 4,7mm, Z +7,7), confirmándose en tomografía computarizada (TC). Ante dichos hallazgos se inició tratamiento de enfermedad de Kawasaki con gammaglobulina IV además de antiagregación y anticoagulación. Evolutivamente desarrolló neuropatía, nefropatía con proteinuria e hipocomplementemia, alopecia, y eritema malar en alas de mariposa, por lo que se estableció el diagnóstico de LES y se inició tratamiento inmunosupresor. Tras 4 años desde el debut, la dilatación coronaria se mantuvo estable.

La segunda paciente es una escolar de 9 años ingresada para estudio reumatológico con sospecha de LES (astenia, fiebre, alopecia, hepatoesplenomegalia, adenopatías, artritis, síndrome nefrótico, citopenias, poliserositis, hipocomplementemia y autoinmunidad positiva). Se realiza ecocardiograma que muestra un aneurisma en tronco coronario izquierdo de 7 mm (Z +6) y un aneurisma en arteria coronaria derecha de 5,2 mm (Z +5,2). Dados dichos hallazgos se decide antiagregación y anticoagulación, y se realiza TC, que confirma los hallazgos ecocardiográficos. Tras 15 días de tratamiento inmunosupresor, la dilatación coronaria permaneció estable. Aportamos 2 imágenes de ambas pacientes.

En conclusión, en los pacientes con LES resulta fundamental realizar una valoración cardiológica para valorar posible afectación cardiaca secundaria a su enfermedad de base, como el derrame pericárdico y los aneurismas coronarios.



## CC05 - CASO CLÍNICO: RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO CON BRADICARDIA

Concepcion Hermoso Ibañez, Elena Montañés Delmás<sup>1</sup>, Enrique García Torres<sup>1</sup>, Ana Caro Barri<sup>1</sup>, Carla Mur Begué<sup>1</sup>, Carlota Aparicio Fernández De Gatta<sup>1</sup>, Beatriz Borao Pallás<sup>1</sup>, Leticia Albert De La Torre<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Hospital 12 De Octubre, MADRID, España

Recién nacido pretérmino (27semanas, 800gr), cesárea urgente por bradicardia fetal [frecuencia cardíaca (FC) mínima de 70 latidos por minuto (lpm)]. Controles previos normales. APGAR 3/5/8, FC 70lpm, aumenta hasta 85lpm con maniobras de reanimación avanzadas.

Madre con lupus eritematoso sistémico (LES), con anticuerpos anti-Ro y anti-La positivos, en tratamiento durante el embarazo con heparina, hidroxicloroquina, prednisona y ácido acetil salicílico. Hijo previo sano.

Los electrocardiogramas muestran bloqueo aurículo-ventricular (BAV) avanzado, con conducción variable 2:1-3:1, y FC 70-120lpm. Ecocardiograma con ductus arterioso persistente. En 48 horas presenta shock cardiogénico y distrés respiratorio con disfunción ventricular izquierda grave, requiriendo soporte vasoactivo, corticoides e isoproterenol, con escasa respuesta. Al 2º día de vida, se implanta marcapasos transitorio, con FC estimulada 160lpm. Mejoría hemodinámica en las semanas siguientes, tolerando desconexiones intermitentes del generador, objetivándose ritmo propio con BAV variable, de 1er y 2º grado con FC de 80-120lpm. Al mes de vida, ritmo sinusal con conducción AV normal mantenida; se retiran cables transitorios, sin precisar marcapasos definitivo. En seguimiento, ritmo sinusal con conducción AV y función ventricular normal.

La afectación cardíaca del feto de madre con LES más frecuente es la alteración del sistema de conducción, siendo el BAV lo más característico. Ocurre en el 2% de las mujeres con anticuerpos anti-Ro y anti-La positivos. El daño inflamatorio mediado por la exposición fetal prolongada a estos anticuerpos genera fibrosis del nodo AV, que condiciona el BAV completo.

En nuestro paciente el parto se precipita por bradicardia fetal aguda, objetivándose BAV avanzado, no establecido. La escasa capacidad de taquicardización y la prematuridad condicionó el deterioro clínico, haciendo necesario el marcapasos transitorio, única opción para este caso. La posterior recuperación de la conducción AV permitió no implantar el marcapasos definitivo, aunque este paciente precisará seguimiento a medio-largo plazo por riesgo de BAV posteriormente.



## CC06 - ¿ANOMALÍA DE UHL O MIOCARDIOPATIA/DISPLASIA ARRITMOGÉNICA DEL VENTRÍCULO DERECHO?

Ana Patricia López De Priego Ávila<sup>1</sup>, Laura Caravaca Pantoja<sup>2</sup>, Gonzalo Cortázar Rocandio<sup>2</sup>, Beatriz Picazo Angelín<sup>2</sup>, Juan Ignacio Zabala Argüelles<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario De Jerez De La Frontera, Jerez De La Frontera, España, <sup>2</sup>Hospital Materno-Infantil Universitario de Málaga, Málaga, España

Adolescente de 14 años nacido en Rusia, adopción internacional. Como antecedentes personales: prematuridad de 35 semanas y síndrome alcohólico-fetal con retraso psicomotor en seguimiento por Neurología pediátrica.

En contexto de estudio por episodios vertiginosos con temblor súbito, sacudidas de miembros y pérdida de equilibrio solicitan pruebas complementarias y contactan desde el Servicio de Radiodiagnóstico tras hallazgo de radiografía de tórax patológica para valoración.

Refiere encontrarse asintomático desde el punto de vista cardiovascular. En la ecocardiografía destaca: ventrículo izquierdo con función conservada pero comprimido por un ventrículo derecho (VD) disfuncionante y muy dilatado con aspecto aneurismático, insuficiencia tricúspidea (IT) moderada-severa (gradiente máximo 20 mmHg) así como vena cava inferior dilatada sin colapso inspiratorio con flujo reverso.

El electrocardiograma muestra pérdida de voltaje generalizada muy severa a nivel del VD con ondas T negativas generalizadas.

Establecemos diagnóstico de miocardiopatía difusa del VD a estudio, planteando como diagnóstico diferencial inicial: miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD), anomalía de Uhl o fibrosis endomiocárdica tropical.

Ampliamos estudio realizando Holter que evidencia extrasístoles ventriculares de alta densidad de cuatro morfologías sin taquicardia ventricular, y resonancia cardiaca objetivando marcada dilatación y disfunción del VD e IT moderada-severa secundaria, sin clara infiltración grasa, planteando como primera posibilidad diagnóstica la anomalía de Uhl.

El estudio genético determina paciente portador homocigoto de variante NM\_001943.4:c.3G>A en gen DSG2 (probablemente patogénica), asociada al desarrollo de MAVD.

Actualmente porta un Holter insertable para detección de posibles arritmias ventriculares, según evolución se plantearán otras terapias (Desfibrilador Automático Implantable, trasplante).

Este caso ilustra las posibles similitudes en pruebas de imagen de dos raras entidades en Pediatría: la anomalía de Uhl y la D/MAVD. En nuestro caso, la avanzada evolución y el extremo adelgazamiento del miocardio, posiblemente influyeron en la escasa captación de gadolinio típica de la D/MAVD y el diagnóstico definitivo lo aportó la genética.





## CC07 - SÍNDROME DE DISFUNCIÓN MITOCONDRIAL COMO CAUSA DE HIPERTENSIÓN PULMONAR GRAVE

Jesús Blázquez Camacho<sup>1</sup>, Juan José Menéndez Suso<sup>1</sup>, María AlejanCaicedo Payares<sup>2</sup>, Enrique José Balbacid Domingo<sup>1</sup>, Viviana Arreo Del Val<sup>1</sup>, Diana Salas Mera<sup>1</sup>, Carlos Labrandero de Lera<sup>1</sup>, Cristina González Rodríguez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario La Paz, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario de Guadalajara, Madrid, España

Presentamos a dos pacientes afectos de HTP por una causa poco frecuente.

El primer paciente es una lactante que acude a urgencias a los 48 días de vida por un shock descompensado. Ingresan en cuidados intensivos con soporte ventilatorio invasivo, drogas vasoactivas y antibioterapia. El ecocardiograma mostró datos de hipertensión pulmonar grave. Se inicia tratamiento vasodilatador pulmonar (óxido nítrico, sildenafilo y bosentán), sin respuesta adecuada, por lo que a los 57 días de vida se realiza un cateterismo con diagnóstico de HTP precapilar grave (PAPm 51mmHg y RVP 22uWm<sup>2</sup>). El estudio metabólico mostró un aumento de la glicina en sangre, orina y líquido cefalorraquídeo. La genética extraída evidenció una mutación (c.622G>Tp.Gly208Cys) en homocigosis en el gen NFU1, compatible con síndrome de disfunción mitocondrial múltiple (SDMM). Ambos padres eran portadores de la mutación. A los 63 días de vida, se realizó adecuación del esfuerzo terapéutico.

El segundo paciente es un lactante de 4 meses de vida que ingresa en cuidados intensivos por hipoxemia y acidosis metabólica. En el ecocardiograma presentaba datos de HTP grave. El estudio metabólico evidenció un aumento de glicina en orina. El cateterismo cardiaco era compatible con HTP precapilar (PAPm de 35mmHg y RVP de 18uWm<sup>2</sup>). El estudio genético limitado al panel de genes habitual para el estudio de HTP resultó negativo. La biopsia pulmonar fue compatible con una hemangiomasia capilar pulmonar. El paciente presentó un empeoramiento respiratorio y terminó falleciendo. A los dos años, el hermano de 2 meses de este paciente falleció por HTP grave, con diagnóstico de SDMM por mutación en el gen NFU1, lo cual nos hizo reconsiderar el diagnóstico de nuestro paciente.

Como conclusión, ante un paciente con hipertensión pulmonar refractaria resulta importante realizar un estudio metabólico y genético que permita estudiar patologías poco frecuentes, pero de pronóstico en ocasiones infausto.



## CC08 - ESTUDIOS GENÉTICOS EN MIOCARDIOPATÍAS, ¿HACERLOS A EDADES TEMPRANAS O CUANDO HAY MÁS RIESGO DE DESARROLLAR FENOTÍPICAMENTE LA ENFERMEDAD?

María Arroyas Sánchez<sup>1</sup>, Mercedes Aristoy Zabaleta<sup>1</sup>, Isabel Pinto Fuentes<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Severo Ochoa, MADRID, España

Varón de 15 meses derivado por padre con miocardiopatía arritmogénica (MA), portador de la mutación en heterocigosis en DSG2 y con implante de desfibrilador automático implantable (DAI). A la edad de 2.5 años, se objetiva en el electrocardiograma un hemibloqueo anterior de rama izquierda y en el ecocardiograma punta aneurismática a nivel apical del ventrículo derecho (VD) con función conservada. A los 4 años un bloqueo de rama derecha con bajos voltajes, dilatación a nivel basal del VD (+2.4 z-score), movimiento disquinético de la pared libre y disfunción sistólica leve del ventrículo izquierdo (VI). Se realiza cardioresonancia magnética (RMC) con hallazgos compatibles con MAVD e incipiente del VI. La evolución ha sido desfavorable con dilatación y disfunción progresiva (última RMC: volumen telediastólico (VTD) del VD +4.74 DS y fracción de eyección (FE) del VD: 37% y VTD del VI + 3.37 DS y FE del VI del 52%). Además, la aparición de realce tardío y episodios de taquicardia ventricular no sostenida. Actualmente, en tratamiento con sotalol y con DAI en prevención primaria a los 6 años de edad.

En estudio genético se confirma la mutación en el gen DSG2 en homocigosis. Tras la detección de homocigosis en el paciente, se estudió a la madre que es portadora asintomática de la misma mutación.

### CONCLUSIONES

La MAVD se caracteriza por reemplazo miocárdico fibroadiposo y clínicamente con arritmias ventriculares malignas, síncope, muerte cardíaca súbita e insuficiencia cardiaca progresiva. El documento de consenso actual en MA recomienda que los familiares de primer grado se sometan a una evaluación clínica a partir de los 10 años. En nuestro caso, la realización precoz del estudio permitió la detección de la mutación en homocigosis y seguimiento más estrecho en un paciente de riesgo alto. Asimismo, permitió iniciar el estudio en otros familiares afectados, como su madre.



## CC10 - ABORDAJE DE FLUTTER AURICULAR EN PACIENTE CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA COMPLEJA, VÁLVULA MECÁNICA TRICUSPIDEA Y PESO <15KG: PROMOVRIENDO LA MÍNIMA FLUOROSCOPIA CON USO MAYORITARIO DE MAPA ELECTROANATÓMICO 3D Y ECOGRAFÍA TRANSESOFÁGICA.

Andrea Bueno Gomez<sup>1,2,3</sup>, Ferran Rosés i Noguer<sup>1,2</sup>, Víctor Acosta<sup>1</sup>, Laia Vega Puyal<sup>1</sup>, Héctor Boix Alonso<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitari Dexeus, Barcelona, Spain, <sup>2</sup>Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, Spain,

<sup>3</sup>Hospital General Granollers, Granollers, Spain

### Introducción/objetivo

El flutter auricular (FA) típico dependiente de istmo-cavo-tricuspideo (ICT) es la arritmia por reentrada más frecuente en las cardiopatías congénitas (CC). En pediátricos no es tan frecuente, pero en ocasiones encontramos casos de FA de difícil manejo con antiarrítmicos, precisando ablación. Presentamos niño con CC compleja, bajo peso y válvula mecánica en posición tricuspídea, siendo de interés científico su abordaje ante tal complejidad.

### Presentación

Paciente de 3 años, 14.6kg con CC con doble salida de ventrículo derecho y múltiples cirugías previas en su país de origen: Switch arterial no tolerado, posteriormente vía univentricular con Glenn fallido, y necesidad de válvula mecánica OnX 25/33mm en posición tricuspídea con flutter auricular 2:1 postoperatorio de buen control. Al año, FA incesante de difícil manejo con antiarrítmicos.

Se decide realización de estudio electrofisiológico y ablación.

Con acenocumarol, hacemos terapia puente (heparina). El procedimiento se realiza en FA, intubado, monitorización arterial y heparinización (ACT > 250sec). Ecografía transesofágica (ETE) para visualización directa de catéteres y válvula mecánica, y sistema de navegación EnsiteX con mínima fluoroscopia (45seg, 1.2Gy.cm<sup>2</sup>). Se utiliza tetrapolar 4Fr (en ventrículo izquierdo), decapolar 4Fr (seno coronario) y HD grid. Con mapa de voltaje se detecta línea de bloqueo en la pared lateral derecha (cicatriz de atriotomía). Mapa de activación muestra una macroreentrada en la aurícula derecha istmo dependiente horario con un ciclo de 240 msec. Se realiza línea de ablación con catéter pediátrico Webster 6Fr curva roja y con SR0 para estabilidad. Para la arritmia, sin inducibilidad con bloqueo bidireccional.

### Discusión

Conceptualmente, parte de la línea ICT puede quedar inaccesible bajo el material protésico. Además, existe el riesgo potencial de daño valvular o de atrapamiento del catéter con la válvula mecánica. Multicéntricos en adultos han demostrado que estos procedimientos son más complejos y con más recurrencias.

### Conclusión

A pesar de material protésico y de las limitaciones de un paciente con co-morbididades y peso < 15kg, la realización de ablaciones en pediátricos con CC es factible en centros con experiencia, con mínima fluoroscopia y con ayuda de mapas electroanatómicos 3D y ETE.





## CC11 - ANGINA VASOESPÁSTICA DURANTE EL EJERCICIO: UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO EN PEDIATRÍA

Laura Pérez Lara<sup>1</sup>, Jose María Gómez Luque<sup>2</sup>, Carmen Carreras Blesa<sup>2</sup>, Eduardo Molina Navarro<sup>2</sup>, Joaquin Sanchez Gila<sup>2</sup>, Teresa Bretones<sup>2</sup>, María del Mar Rodríguez Vázquez del Rey<sup>2</sup>, Francesca Perin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Costa Del Sol, Marbella, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

### INTRODUCCION

La angina vasoespástica es una condición poco frecuente en pediatría y puede ser difícil de detectar debido a la falta de experiencia de los cardiólogos pediátricos. Su diagnóstico exige un alto nivel de sospecha y pruebas específicas, como la inducción del espasmo coronario con acetilcolina.

### RESUMEN DEL CASO

Paciente de 12 años, sin antecedentes de interés, que sufre un síncope, precedido de dolor centrotorácico opresivo y disnea en contexto de ejercicio físico intenso. Al persistir pérdida de conciencia se realizan maniobras de reanimación básicas. En la analítica al ingreso destaca ascenso de CPK y troponina I. El electrocardiograma muestra signos de isquemia miocárdica. Mediante ecocardiografía se observan alteraciones segmentarias del ventrículo izquierdo con FEVI normal. Angio-TAC y coronariografía resultan normales. La resonancia magnética cardíaca muestra hiperintensidad subepicárdica a nivel apical, compatibles con edema, diagnosticándose de miocarditis aguda, siendo dado de alta, ya asintomático, con dicho diagnóstico. Seis meses después, se realiza ergometría normal, por lo que reinicia el deporte. En coincidencia con ejercicio físico intenso, presenta un segundo episodio sugerente de síndrome coronario agudo con edema agudo de pulmón y elevación de troponinas. Frente a la sospecha de angina vasoespástica, se realiza un test de vasoespasmo con acetilcolina, provocando espasmo difuso y severo de todo el árbol coronario izquierdo con elevación de ST, bradicardia e hipotensión, que responde a nitroglicerina. Precisa la asociación de dos fármacos calcioantagonistas para negativizar test de vasoespasmo. Se contraindica la realización de deporte de competición. No más episodios en el seguimiento durante dos años.

### CONCLUSIONES

Este caso destaca la dificultad de diagnosticar la angina vasoespástica en pacientes pediátricos, especialmente cuando se presenta de forma atípica, como durante el ejercicio. Es importante considerar realizar un test de vasoespasmo para identificar correctamente esta patología antes síntomas sugerentes de síndrome coronario agudo.



## CC12 - ENFERMEDAD DE KAWASAKI. AFECTACIÓN GRAVE EN UN PACIENTE DE ALTO RIESGO.

Carolina Juzga Corrales<sup>1</sup>, Gemma Giralt Garcia<sup>1</sup>, Mireia Lopez Corbeto<sup>1</sup>, Ariadna Carsi Durall<sup>1</sup>, Ferran Roses i Noguer<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Vall D'Hebron, Barcelona, España

Lactante de 8 meses que acude a servicio de urgencias por cuadro de 48h de evolución caracterizado por fiebre máximo de 39°C, deposiciones diarreicas escasas y vómitos aislados. En urgencias destaca afectación del estado general, irritabilidad y taquicardia; en la exploración física se observa exantema macular que se autolimita, distensión abdominal y hepatomegalia. Analítica sanguínea: hipertransaminasemia, aumento de reactantes de fase aguda y coagulopatía (INR 1.48).

Ante fiebre sin foco se inicia antibioterapia con Cefotaxima a 200g/kg/día.

Evolución desfavorable asociando anasarca (edema palpebral, ascitis y edema de tobillos bilateral), persistencia de fiebre, aumento de reactantes de fase aguda, albúmina sérica mínima de 2.8 y proteinuria.

Valorado por cardiología pediátrica el 3º día de ingreso con estudio normal.

Diagnósticos diferenciales iniciales: síndrome nefrótico, síndrome hemolítico urémico, linfocitosis hemofagocítica adquirida, PIMS y enteropatía pierde-proteínas con estudios negativos.

Nueva valoración cardiológica a los 8 días de ingreso con afectación coronaria: CI (coronaria izquierda) 4 mm, aneurisma DEA (descendente anterior) 2.8 mm, aneurisma CD (coronaria derecha) de 4.2 mm.

Se confirma el diagnóstico de Enfermedad de Kawasaki de alto riesgo. Se instaura tratamiento: Inmunoglobulina intravenosa, ácido-acetilsalicílico, corticoterapia, omeprazol 1 mg/kg/día y anticoagulación.

Presenta aumento progresivo de aneurismas coronarios, se realiza TC coronario donde se observa ectasia de arteria CD con aneurisma gigante de 10 mm, CI de 5.6 mm y aneurisma DEA de 7.8 mm. Evolución clínica favorable siendo dado de alta.

A los dos meses presenta aneurismas axilares bilaterales palpables, se realiza AngioRMN cuerpo entero: afectación arterial con aneurismas en ambas arterias axilares, aorta abdominal e ilíacas signos sugestivos de arteritis con componente inflamatorio activo.

Se inicia tratamiento con Infliximab 5mg/kg (3 dosis).

Evolución clínica favorable, al año de debut aneurismas axilares no palpables, no signos de arteritis activa en AngioRM y disminución de aneurismas gigantes.

Tratamiento cardiológico con betabloqueantes, estatinas y anticoagulación.



### **CC13 - RETOS EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS ANOMALÍAS CORONARIAS.**

Ester Morcillo García<sup>1</sup>, Ferran Gran Ipiña<sup>1</sup>, Gemma Giralt García<sup>1</sup>, Andrea Bueno Gómez<sup>1</sup>, Paola Dolader Codina<sup>1</sup>, Anna Sabaté Rotes<sup>1</sup>, Pedro Betrián Blasco, Ferran Rosés Noguer<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España

#### **Introducción:**

El origen anómalo de las arterias coronarias es una anomalía congénita poco frecuente, con una prevalencia estimada del origen anómalo de la coronaria izquierda con curso interarterial del 0.03%. Conllevan un riesgo significativo de arritmias, angina, infarto y muerte súbita.

#### **Caso clínico:**

Varón de 14 años, sin AP ni AF de interés, en seguimiento por cardiología infantil por disnea de esfuerzo y dolor torácico inespecífico, ecocardiograma transtorácico sin aparentes hallazgos patológicos, ECG y ergometría anodina. Presenta un episodio de muerte súbita recuperada tras finalizar entrenamiento de fútbol, precisando Reanimación cardio-pulmonar (RCP) básica con DEA que desfibrila en dos ocasiones. Ante el deterioro neurológico se intuba y se traslada. En la UCI se mantiene estable hemodinámicamente con ritmo sinusal y pulso eficaz. En la primera ecocardiografía se objetiva leve disfunción ventricular, con un ECG anodino, evolución favorable que permite la extubación precoz. A las horas presenta de nuevo dos paradas cardiorrespiratorias: la primera de 20 minutos con TVSP y FV requiriendo masaje cardiaco, 8 descargas y fármacos de reanimación seguida de una segunda de dos minutos de AESP con importante disfunción ventricular que obliga al soporte con oxigenación con membrana extracorpórea.

Se complementa el estudio con ecocardiograma transesofágico, cateterismo cardiaco y Angiotac que confirma origen anómalo de la coronaria izquierda desde seno coronario derecho, con ostium adyacentes y recorrido intramural de 10 mm. Se realiza cirugía cardiaca con destechamiento de la coronaria izquierda y ampliación del ostium con buen resultado y resolución del cuadro clínico.

#### **Conclusiones:**

Aunque el origen anómalo de las arterias coronarias es una anomalía congénita poco frecuente, supone la segunda causa de muerte súbita en atletas jóvenes. El ecocardiograma transtorácico puede ser útil en algunos casos para el diagnóstico inicial, precisando un Angiotac o cateterismo cardiaco para el diagnóstico definitivo y valoración del abordaje quirúrgico.





### CC14 - SALVAD AL FONTAN FRACASADO.

Ricardo Martínez González<sup>1</sup>, SanRosillo Rodríguez<sup>1</sup>, Carlos Merino Argos<sup>1</sup>, Pablo Meras Colunga<sup>1</sup>, Jesús Saldaña García<sup>1</sup>, Ana Torremocha López<sup>1</sup>, Juan Caro Codon<sup>1</sup>, Inés Ponz de Antonio<sup>1</sup>, Adriana Rodríguez-Chaverri<sup>1</sup>, Clara Ugueto Rodrigo<sup>1</sup>, Emilio Arbas Redondo<sup>1</sup>, José Ruiz Cantador<sup>1</sup>, Santiago Jiménez-Valero<sup>1</sup>, José Raul Moreno Gómez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital La Paz, Madrid, España

Presentamos un varón de 26 años con antecedentes de ventrículo único de doble salida, comunicación interventricular y malposición de grandes arterias paliado mediante cirugía de Fontan extracardiaco, en el seguimiento precisó angioplastia con stent del conducto e implante de marcapasos epicárdico. Asociaba hepatopatía, enteropatía pierde-proteínas, fibrilación auricular paroxística.

Ingresó por disnea tras recambio del generador de marcapasos, durante el ingreso presenta parada cardíaca intrahospitalaria, consiguiéndose pulso espontáneo tras 14 minutos de RCP avanzada, pero en situación de shock cardiogénico SCAI D-E por lo que se decide implante de ECMO VA. Los primeros días desarrolla distrés respiratorio refractario que obliga a convertir el circuito en ECMO VAV añadiendo cánula de retorno a vena yugular. Realizamos cateterismo que documenta permeabilidad de los stent y ausencia de estenosis pero aumento de las presiones del circuito (Glenn 18, Fontan 22, PCP 13mmHg) y se visualiza colateral veno-venosa desde vena innominada hacia aurícula izquierda. Debido al predominio del deterioro respiratorio y de cara al posible trasplante se ocluye dicha colateral con dispositivo MVP7. Se consigue mejoría parcial de la oxigenación y se incluye en lista de espera de trasplante cardíaco en urgencia 0A.

A pesar de haberse mantenido en rango alto de anticoagulación (por tratarse de un Fontan y por los flujos bajos del ECMO -con retornos de 1L arterial y 1,7L venoso), tras 2 semanas de soporte se produce trombosis de la bomba de ECMO por embolización desde la cánula de drenaje venoso. Durante el evento permanece estable hemodinámicamente pero requiere aumento de soporte respiratorio, decidiéndose reconversión a ECMO VV y cierre del acceso arterial con MANTA.

Progresó satisfactoriamente, y se consigue destete del ECMO en el día +24. Actualmente está en planta, en lista de espera de trasplante cardíaco en urgencia 1.



## **CC15 - FALLO MIOCÁRDICO AGUDO POR ACINESIA APICAL TRANSITORIA (TAKO-TSUBO LIKE) EN PACIENTE CARDIÓPATA DE 10 MESES**

Nuria Parra Arribas<sup>1</sup>, Irene Gonzalez Acedo<sup>1</sup>, Pedro Agudo Montore<sup>1</sup>, María Abad Espadas<sup>1</sup>, Inmaculada Guillén Rodríguez<sup>1</sup>, Antonio Moruno Tirado<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen Del Rocío, Sevilla, España

### Introducción

La acinesia apical transitoria, o síndrome de Tako-tsubo, simula un infarto agudo de miocardio. Como posibles causas se postulan, descarga adrenérgica con aumento de catecolaminas por estrés, aturdimiento miocárdico, espasmo coronario o miocarditis, aunque su verdadera etiología aún se desconoce.

### Materiales y métodos

Presentamos un lactante de 10 meses con antecedentes de Truncus Arterioso tipo A4 y corrección quirúrgica, con buen resultado, que ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos por shock cardiogénico, presentando fiebre y dificultad respiratoria hipoxémica. Antecedente familiar de madre fallecida por neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). La ecocardiografía urgente, muestra acinesia apical del ventrículo izquierdo con función ventricular compensada por hipercontractilidad de segmentos basales. Precisa inicio de drogas vasoactivas y ante sospecha de miocarditis aguda, recibe tratamiento con corticoterapia, inmunoglobulinas y antibioterapia.

### Resultados

Estudio microbiológico ampliado negativo, con el único hallazgo de virus Parainfluenza en exudado nasofaríngeo. En radiografía de tórax, atelectasia masiva del hemitórax izquierdo. A pesar de la gravedad inicial, el paciente presenta buena evolución clínica, permitiendo la retirada de medicación vasoactiva, precisando reintroducción de enalapril por hipertensión arterial. Los estudios complementarios, incluyendo serologías y cateterismo coronario urgente, no revelan causas infecciosas o estructurales. Se observa una normalización de las enzimas miocárdicas y la recuperación completa de la contractilidad apical en ecocardiografías seriadas.

### Conclusiones

Ante un caso de hipertensión persistente con antecedentes de NF-1, es crucial descartar tumores productores de catecolaminas debido a su posible vínculo con la enfermedad y episodios de acinesia miocárdica transitoria. Aunque los niveles elevados de catecolaminas en orina se normalizaron y las ecografías no mostraron masas tumorales, el seguimiento continuo y el estudio genético, aún pendiente en nuestro paciente, es esencial para identificar la causa subyacente y prevenir futuros episodios.



## **CC16 - EVALUACIÓN DEL CORAZÓN DE ATLETA EN EL ADOLESCENTE. UN DIAGNÓSTICO CADA VEZ MÁS PRESENTE**

Mercedes Aristoy Zabaleta, Paula De Vera McMullan<sup>1</sup>, Diana Salas Mena

<sup>1</sup>Hu Infanta Cristina, Madrid, España

La actividad deportiva produce diferentes adaptaciones morfológicas y funcionales en el sistema cardiovascular donde destaca la hipertrofia del músculo cardíaco.

Este efecto de la actividad física, continúa siendo objeto de estudio en atletas jóvenes. Además del tipo, frecuencia e intensidad de ejercicio, también influye, el sexo, etnia (mayor en varones y población negra), además del desarrollo puberal.

El corazón de atleta (CA), en sus variantes más acusadas, continúa induciendo confusión con determinadas miocardiopatías. A pesar de múltiples estudios y un mejor conocimiento del tema, los límites fisiológicos siguen inciertos.

Asimismo el riesgo de muerte súbita cardíaca no es despreciable (incidencia de 0.6-8/100000).

Presentamos 3 varones adolescentes con CA, federados en fútbol y asintomáticos. Dos, derivados a nuestra consulta por observar alteraciones del ECG durante el reconocimiento médico federativo y otro, por dolor torácico puntual con el ejercicio. Los tres presentan datos de hipertrofia del VI (HVI) en el ECG, y dos, alteración de la repolarización. En el ecocardiograma presentan hipertrofia leve septal (medidas: 12,5mm, ZSc1.7; 12.2mm ZSc1.93, 12mm ZSc1.46; indexados según Petersen 2008), con función sistodiastólica biventricular conservada y sin obstrucción al flujo de salida del VI. Ergometría convencional normal. Al de mayor grosor, se le ha seguido durante 3 años, manteniendo el grosor del VI. Su estudio genético es negativo y la resonancia cardíaca confirmó HVI concéntrica leve con buena función biventricular. Los dos otros casos están pendientes de nueva evaluación tras 6 meses de seguimiento.

En nuestros pacientes, el hallazgo de signos ECG de HVI con correlato ecocardiográfico (hipertrofia septal) planteó el diagnóstico diferencial entre una miocardiopatía hipertrófica y el CA. La ausencia de otras alteraciones asociadas, con ergometría normal, y la estabilidad del grosor miocárdico en el seguimiento nos hicieron decantarnos por este último, aunque manteniendo el seguimiento por la posibilidad de solapamiento entre ambas entidades.





**SECARDIPED**  
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA  
Y CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS



**15º Congreso Nacional de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas**

**VI Jornada de la Sección de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del adulto de la SEC**

**MURCIA • 14 al 16 de noviembre de 2024**  
Auditorio y Centro de Congresos Victor Villegas



# COMUNICACIONES ORALES



## CO01 - BASE GENÉTICA DE LAS MIOCARDITIS INFARCT-LIKE EN EDAD PEDIÁTRICA: IMPLICACIONES DESDE EL DIAGNÓSTICO AL SEGUIMIENTO

Roger Esmel Vilomara<sup>1,2,3</sup>, Paola Dolader Codina<sup>1,3</sup>, Benjamín Rodríguez Santiago<sup>3,4</sup>, Lucía Ríaza Martín<sup>3,5</sup>, Patricia Muñoz Cabello<sup>3,6</sup>, Amaia Lasa Aranzasti<sup>3,6</sup>, Anna Sabaté Rotés<sup>1,3</sup>, Ferran Gran Ipiña<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Cardiología Pediátrica, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España, <sup>2</sup>Cardiología Pediátrica, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España, <sup>3</sup>Facultad de Medicina, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España, <sup>4</sup>Genética, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España, <sup>5</sup>Radiodiagnóstico, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España, <sup>6</sup>Genética, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

### INTRODUCCIÓN

Las miocarditis infarct-like (no complicadas), caracterizadas por dolor torácico, alteraciones electrocardiográficas y elevación de troponinas, se consideran tradicionalmente un proceso adquirido. Sin embargo, estudios recientes han identificado variantes genéticas asociadas con miocardiopatías en un 8-22% de miocarditis, aunque estos estudios incluían principalmente miocarditis complicadas (patrones miocardiopático, arrítmico y fulminante).

Este estudio investiga las características diagnósticas de las miocarditis infarct-like y la prevalencia e impacto de variantes genéticas.

### MÉTODOS

Estudio prospectivo multicéntrico (5 hospitales) realizado durante 8 años (2016-2024). Todos los casos fueron confirmados mediante resonancia magnética (RM) según criterios de Lake-Louise. Se ofreció estudio genético a los pacientes, utilizando el TruSight Cardio Panel (tecnología NGS para 174 genes).

### RESULTADOS

Se incluyeron 28 pacientes, con una mediana de edad de 14 años (rango intercuartílico (IQR) 4) y predominio masculino (78,6%).

Al diagnóstico, se observó elevación de troponinas (mediana 1750ng/L, IQR 1833ng/L) y NT-proBNP (mediana 771,8pg/mL IQR 779pg/mL) y los electrocardiogramas mostraron elevación del segmento ST (27/28, 96,3%). Las RM identificaron inflamación predominantemente en segmentos inferolaterales basal y medio y un 25% presentó disfunción ventricular.

Se encontraron variantes patogénicas en el 26,1%, sin asociarse con la presencia de disfunción ni con mayor afectación radiológica inicial. Durante el seguimiento, el 29,6% presentó recurrencias, asociándose a la identificación de variantes genéticas ( $p=0,047$ ), igual que una mayor persistencia de afectación radiológica ( $p=0,041$ ). Los dos pacientes que mostraron una mayor afectación radiológica, a pesar de estar asintomáticos, desarrollaron miocardiopatía.

### CONCLUSIONES

Un porcentaje relevante de miocarditis infarct-like tienen base genética. La inflamación detectada en la RM podría representar una fase activa o ser el desencadenante en una miocardiopatía en individuos genéticamente predispuestos. Aunque la RM inicial no identifica los casos de base genética, el seguimiento radiológico es esencial para detectarlos. La realización de estudios multicéntricos con mayor tamaño muestral ayudaría a comprender mejor esta relación.



## CO02 - REGISTRO ESPAÑOL DEL CIERRE PERCUTÁNEO DE CIVS: RESULTADOS PRELIMINARES

Alvaro Lafuente Romero<sup>1,2</sup>, César Abelleira Pardeiro<sup>1</sup>, Alejandro Rodríguez Ogando<sup>3</sup>, María Dolores Herrera Linde<sup>4</sup>, Juan Manuel Carretero Bellón<sup>5</sup>, Jose Félix Coserria Sánchez<sup>6</sup>, María Jesús del Cerro Marín<sup>7</sup>, Federico Gutiérrez-Larraya Aguado<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario La Paz, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón, España, <sup>3</sup>Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España, <sup>4</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España, <sup>5</sup>Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, España, <sup>6</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España, <sup>7</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

Las comunicaciones interventriculares (CIV) son las malformaciones congénitas más frecuentes. En las últimas décadas, han surgido nuevos dispositivos para tratar estos defectos de forma percutánea.

Recientemente iniciamos un registro nacional multicéntrico, que incluye 12 centros intervencionistas. Se han recopilado datos de los procedimientos realizados para cerrar CIVs desde febrero de 2020.

Los resultados preliminares son los siguientes: se han registrado 201 casos. La mediana de edad en el momento del cateterismo es de 7 años (IQ 3 - 12.25 años). El peso promedio fue de 32.3 kg (rango 2.7-110 kg). La mayoría de los casos fueron asintomáticos (68%). Hasta un 40% de los pacientes presentaba comorbilidades no cardíacas. La indicación más frecuente para el cierre fue la sobrecarga de cavidades izquierdas (55%). La mayoría de las CIVs eran perimembranasas (80%) y el resto musculares (13%) o postquirúrgicas (7%). El tamaño promedio de las CIVs fue 7.1 mm (rango 3-15 mm). El 47% presentaba tejido aneurismático, el 8% Gerbode y el 7% Laubry. Casi todos los procedimientos se realizaron utilizando acceso femoral. La tasa de éxito fue del 90%. Los dispositivos más utilizados fueron: Konar MFO 55% (110 casos), coil 19%, ADO II 13%, AmVSD 6%, ADO Piccolo 1% y otros 6%. El 55% de los procedimientos se realizaron de forma retrógrada. La tasa de complicaciones fue baja (5,5%): no se reportó bloqueo AV, solo ocurrió una embolización (0,5%), no se observó estenosis subaórtica ni hubo muertes periprocedimiento. En el seguimiento (tiempo promedio de 23 meses), solo el 10% presentó cortocircuito residual (leve).

Conclusión: El cierre percutáneo de CIVs está experimentando un crecimiento significativo en España, con baja frecuencia de complicaciones y excelentes tasas de éxito, especialmente con los dispositivos más recientes. Se necesitan más esfuerzos y colaboraciones para lograr evidencia de calidad y avances en intervencionismo pediátrico





### CO03 - PAPEL PRONÓSTICO DEL GENOTIPO EN EL RIESGO DE MUERTE SÚBITA ASOCIADO A MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA PEDIÁTRICA

María López Blázquez<sup>1</sup>, Reyes Álvarez García-Rovés<sup>2</sup>, M Ángeles Espinosa Castro<sup>3</sup>, Miriam Centeno Jiménez<sup>2</sup>, Ana I Fernández Ávila<sup>4</sup>, F Javier Bermejo Thomas<sup>3</sup>, Constancio Medrano López<sup>2</sup>

<sup>1</sup>S Cardiología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España, <sup>2</sup>S Cardiología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España, <sup>3</sup>S Cardiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España, <sup>4</sup>S Genética. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

#### Introducción

Las calculadoras de riesgo de muerte súbita (MS) en miocardiopatía hipertrófica (MCH) actuales no incluyen información genética.

Se pretende analizar el riesgo de eventos arrítmicos mayores asociado a variantes causales en MYBPC3 respecto a otros genes.

#### Métodos

Fueron seleccionados pacientes con MCH no-sindrómica 0-18 años. Hallar una variante (probablemente) patogénica en genes relacionados/causales supuso un estudio genético "positivo". Se consideraron en 5 años: MS recuperada, terapia apropiada de DAI o taquicardia ventricular sostenida. Se aplicaron los modelos de estimación del riesgo: HCM-Risk-SCD (en  $\geq 15$  años y/o 55 kg), algoritmo ESC y HCM-Risk-Kids.

#### Resultados

Se incluyeron 77 pacientes, el 62% con estudio genético positivo. 13% presentaron un evento. Un estudio genético positivo se asoció con sufrir un evento ( $p=0.011$ ). La mayoría (47%) presentaban variantes en MYBPC3, pero sólo 2 de los que experimentaron un evento tenían una variante en dicho gen. Aquellos con variantes en genes no MYBPC3 presentaron eventos antes ( $p=0.022$ ). El riesgo de evento fue mayor con variantes en genes no MYBPC3: HR 18.5 (IC95% 2.31, 148),  $p=0.006$ . Aplicando HCM Risk-SCD, el modelo predijo mejor al añadir la variable "variante causal en gen distinto a MYBPC3" en el análisis multivariante, a las categorías de riesgo alto  $\geq 6\%$  (estadístico C = 0.931 vs 0.844) e intermedio 4-6% (estadístico-C = 0.845 vs 0.514). Lo mismo ocurrió con las Guías-ESC, añadiéndola a la categoría de 2 factores de riesgo (estadístico C = 0.881 vs 0.742) o 1 factor (estadístico-C = 0.84 vs 0.635). HCM Risk-Kids también mejoró su capacidad predictiva añadiendo el genotipo al riesgo alto  $\geq 6\%$  (estadístico-C = 0.896 vs 0.796) e intermedio (estadístico C = 0.821 vs 0.506).

#### Conclusiones

El genotipo podría suponer valor pronóstico en el riesgo de MS en MCH pediátrica. Las variantes genéticas causales en genes distintos a MYBPC3 parecen suponer un mayor riesgo arrítmico.



## CO04 - ANÁLISIS DEL COMPORTAMIENTO DEL QTC EN TAQUICARDIA INDUCIDA POR BIPEDESTACIÓN EN UNA COHORTE DE PACIENTES PREPUBERALES

Joaquina Pan Pérez-Villalobos<sup>2</sup>, Juana María Espín<sup>1</sup>, Moisés Sorlí<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Isabel Martínez-Lorente<sup>1</sup>, Fuensanta Escudero<sup>1</sup>, Miguel Navalón<sup>1</sup>, Francisco Castro<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>HCU Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>HU Los Arcos del Mar Menor, San Javier, España

### Objetivos

Determinar comportamiento normal del QT tras bipedestación en una cohorte de niños sanos, comparando resultados con valores establecidos en adultos.

### Pacientes/métodos

78 pacientes, edad 10,7±2,46 años. Se utilizó un test de bipedestación simplificado similar al de adultos: ECG tras 10' supino-ECG tras bipedestación brusca. Se midió QT en decúbito (QTcDec) y en el RR más corto postbipedestación (QTcBip), obteniéndose el QTc con las fórmulas de Bazett (QTcBaz=QT/√RR), Fridericia (QTcFri=QT/√<sup>3</sup>RR) y Framingham (QTcFra=QT+0,154(1-RR)). Con análisis de dispersión/regresión lineal se estudió el efecto de la frecuencia cardíaca (FC) sobre el QTc asumiendo que pendientes de regresión=0 indicarían valores de corrección constante.

### Resultados

Respecto a adultos, la FC en bipedestación aumentó más (31±12 vs. 28±10 lpm). El QT absoluto apenas se acortó (4±13 vs. 21±19 ms). QTcBip dependió casi exclusivamente de los cambios en el RR. QTc aumentó en bipedestación. QTcDec y QTcBip mostraron mayores valores con la corrección de Bazett.

.....Bazett:.....Fridericia:.....Framingham  
QTcDec:.....400±27:.....378±20:.....380±18:.....  
ΔQTc:.....63±33:.....37±24:.....27±21:.....

Las pendientes de regresión fueron mayores para Bazett en decúbito y bipedestación (-0,132331/-0,173076) que con Fridericia (-0,04542/-0,03248) y Framingham (-0,049383/+0,023304), lo que indica que dicha fórmula sobreestima QTc en FC altas y lo infraestima en FC bajas. Dada la correlación inversa de la FC con la edad, el mayor ΔQTc detectado con la fórmula de Bazett tendría escaso valor en niños. Con las otras dos fórmulas, de mayor consistencia para calcular QTc, los ΔQTc obtenidos son poco significativos.

### Conclusiones

- En pacientes prepuberles, el ΔQTc tras bipedestación depende casi exclusivamente de la FC.
- El ΔQTc inducido por la bipedestación es superior al de adultos sobre todo utilizando la corrección de Bazett, que sobreestima el QTc a FC altas.
- El ΔQTc en bipedestación calculado por Bazett en niños tiene menos valor que en adultos. Serían necesarios estudios con fórmulas de mayor consistencia para establecer comparaciones adecuadas.



## CO05 - DEBUT DE MIOCARDIOPATÍA DILATADA EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA: UTILIDAD DE LA BIOPSIA ENDOMIOCÁRDICA

Paola Dolader Codina<sup>1</sup>, Roger Esmel i Vilomara<sup>1,2</sup>, Carla Daina Noves<sup>1</sup>, Susana Melendo Perez<sup>1</sup>, Alexan Navarro Jimenez<sup>1</sup>, Pedro Betrián Blasco<sup>1</sup>, Ferran Gran Ipiña<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Vall D'hebron, Barcelona, España, <sup>2</sup>Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

### Introducción:

La miocardiopatía dilatada (MD) en pediatría tiene diversas etiologías, siendo las más frecuentes la miocarditis y la causa genética. El diagnóstico diferencial entre ambas puede resultar complejo siendo el pronóstico muy diverso. La biopsia endomiocárdica (BEM) ha sido descrita en pacientes adultos y podría ser de utilidad para establecer un diagnóstico de certeza y guiar el tratamiento.

Objetivos: Describir los pacientes pediátricos de nuestro centro con debut de MD con disfunción severa y que recibieron tratamiento en función del resultado de la BEM. Comparar posibles variables que puedan predecir la evolución.

Material y métodos: estudio retrospectivo y prospectivo de pacientes de Vall d'Hebron < 18 años que ingresaron con disfunción y dilatación ventricular (FE < 35%), se realizó BEM y se detectó inflamación y se trataron en función de los resultados anatomopatológicos y inmunohistoquímicos basados en nuestro protocolo.

Resultados: 22 episodios/21 pacientes (un paciente tratado dos veces). 11 pacientes/12 episodios presentaron una recuperación completa (grupo A), 5 pacientes una mejoría inicial permitiendo retirar el soporte mecánico o el alta hospitalaria (grupo B) y 5 no respondieron al tratamiento (grupo C). Los pacientes del grupo A tienen mayor proporción de PCR positiva en miocardio (p 0.03), mayor número de linfocitos en la BEM (p 0.007) y valores más elevados de troponinas (p 0.033). Los pacientes del grupo C tienen mayor proporción de genética positiva (p 0.001). No hay diferencias entre los grupos respecto al pro-BNP, ni necesidad de asistencia circulatoria.

### Conclusiones:

1. La BEM es de utilidad para el diagnóstico diferencial de la MD en pacientes pediátricos y para guiar el tratamiento.
2. Diversos criterios clínicos y anatomopatológicos pueden servir para establecer el pronóstico de la enfermedad y su respuesta al tratamiento.
3. Pacientes con miocardiopatía genética pueden presentar inflamación en la BEM y beneficiarse del tratamiento inmunosupresor.





## CO06 - ENTRENAMIENTO VIRTUAL EN DOMICILIO EN ADOLESCENTES CON TETRALOGÍA DE FALLOT: EXPERIENCIA PILOTO

**Marta Gamba Arzo**<sup>1</sup>, Antonio Cartón Sánchez<sup>1</sup>, Lucía Deiros Bronte<sup>1</sup>, Ángela Uceda Galiano<sup>1</sup>, Jesús Blazquez Camacho<sup>1</sup>, Enrique Balbacid Domingo<sup>1</sup>, Carlos Labrandero De Lera<sup>1</sup>, Viviana Arreo Del Val<sup>1</sup>, César Abelleira Pardo<sup>1</sup>, Diana Salas Mera<sup>1</sup>, Federico Gutiérrez Larraya Aguado<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital La Paz, Madrid, España

**INTRODUCCION** A pesar de los beneficios demostrados de la actividad física regular, los pacientes con CC tienen una alta tasa de sedentarismo. Los programas tradicionales de mejora presentan obstáculos de cumplimiento y compromiso. Como prueba de concepto inicial, nuestro objetivo preliminar fue explorar el uso de la realidad virtual (RV) como herramienta de motivación y mejora del cumplimiento de un programa de entrenamiento físico (exergaming) en domicilio en pacientes con cardiopatía congénita.

**PACIENTES Y MÉTODOS** Incluimos 8 pacientes (12 a 18 años) con Tetralogía de Fallot intervenida (ampliación pulmonar con parche transanular) e insuficiencia pulmonar grave residual. Evaluamos antes y después del programa: calidad de vida (módulo cardíaco PedsQL 3.0) y parámetros ECG, ecocardiográficos y ergoespirométricos. Programamos 16 sesiones durante 8 semanas (2/semana) mediante realidad virtual (gafas Oculus Quest 3) que simuló lúdicamente combates de boxeo (intensidad leve-moderada). La adherencia se monitorizó con la aplicación FitXR, que permitió enviar a los pacientes mensajes de motivación semanales para incrementar el cumplimiento.

**RESULTADOS** Todos los participantes completaron y superaron íntegramente las sesiones prescritas (100% de las 16 sesiones) sin problemas técnicos ni eventos adversos. La puntuación en las escalas de calidad de vida tendió a mejorar al final del programa (78,9 frente 86,21,  $p > 0,05$ ). No hubo diferencias en parámetros ecocardiográficos y de ergoespirometría. Los pacientes evaluaron positivamente su experiencia con el programa y 7 de ellos expresaron su deseo de continuar.

**CONCLUSION** El programa de entrenamiento virtual fue seguro y factible, con una alta tasa de participación y satisfacción preliminares. Programas de tipo exergaming con RV podrían aumentar el compromiso y el cumplimiento de los pacientes. Estudios en proceso con mayor número de pacientes podrían evaluar adecuadamente el impacto a largo plazo y su sostenibilidad.



## **CO07 - ESTUDIO DE CORRELACIÓN RESONANCIA MAGNÉTICA CARDIACA Y ECOCARDIOGRAFÍA TRIDIMENSIONAL TRANSTORÁCICA (3D): ESTIMACIÓN DE PARÁMETROS DEL VENTRÍCULO DERECHO EN PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.**

María de las Mercedes Aristoy Zabaleta<sup>1</sup>, Lucía Deiros Bronte<sup>2</sup>, Montserrat Bret Zurita<sup>2</sup>, Angela Uceda Galiano<sup>2</sup>, Carlos Labrandero De Lera<sup>2</sup>, Viviana Arreo del Val<sup>2</sup>, Jesús Díez Sebastián<sup>2</sup>, Federico Gutiérrez Larraya Aguado<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario La Paz, , España

**INTRODUCCIÓN:** El pronóstico de varias enfermedades cardíacas infantiles depende del estudio volumétrico y función del ventrículo derecho (VD). La resonancia magnética cardíaca (RMC) es la prueba gold estándar para la evaluación de los volúmenes y la fracción de eyección (FE) del VD, no obstante, requiere sedación y en algunos hospitales no está disponible. Por ello, se ha propuesto la ecocardiografía tridimensional transtorácica (ETT3D) como alternativa prometedora. El objetivo del estudio es el análisis de correlación de estimación de FE y de volúmenes del VD, por RMC y ETT3D.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Análisis de 68 pacientes con cardiopatías (septiembre del 2022-junio del 2024): estimación de volumen telediastólico (VTD), de volumen telesistólico (VTS) y de FEVD (punto de corte de disfunción ventricular VD <45%) por RMC y ETT3D. Uso de RMC de 1,5 Tesla y ETT3D EPIC CVX (programa auto-RV (PHILIPS)). Intervalo máximo de 6-8 meses entre ambas pruebas. Análisis estadístico con SPSS para Windows.

**RESULTADOS:** De los 68 niños (edad media 12 años, superficie corporal 1,28 m<sup>2</sup> y Tetralogía de Fallot como cardiopatía mayoritaria), siete presentaron disfunción ventricular derecha (DVD) por RMC y cinco por ETT3D con un valor predictivo negativo (VPN) para ETT3D en la estimación de DVD de 96,8% y con un valor predictivo positivo (VPP) de 71,48% (p<0.001). La correlación de FEVD entre ETT3D y RMC fue de 0.680 (p<0.001). En el estudio volumétrico de VD se obtuvo una correlación para VTD y VTS de 0.8 y 0.82, respectivamente (p<0.001).

**CONCLUSIÓN:** La ETT3D es un método no invasivo, automático y prometedor con un alto VPN en la evaluación de disfunción derecha, con una correlación elevada en el estudio volumétrico de VD también en el niño con cardiopatía. Por tanto, recomendamos la implementación de esta técnica de un modo sinérgico con la RMC en los servicios de cardiología infantil.



## CO08 - EXPERIENCIA INICIAL EN EL USO DE OREJUELA DERECHA PARA LA CREACIÓN DE UNA NEO-VÁLVULA PULMONAR EN EL TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO.

Victoria Benito Arnaiz<sup>1</sup>, Enrique García Torres, Javier Arias Dachary, Verónica Serrano Zamora, Leticia Albert Delmas, Belén Toral Vázquez, Alberto Mendoza Soto, Lorenzo Boni

<sup>1</sup>Hospital 12 De Octubre, Madrid, España

La insuficiencia pulmonar (IP) es una limitación importante en el postoperatorio de la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD). Tratando de minimizarla, se han propuesto diversas técnicas con resultados variables. Describimos la técnica para la creación de una neo-válvula pulmonar (NVP) utilizando la orejuela derecha (OD) autóloga y reportamos nuestra experiencia inicial. Entre junio 2023 y octubre 2024, se reconstruyó el TSVD con autoinjerto de OD en cuatro pacientes (edad media 54.5 meses): dos con Tetralogía de Fallot (TF), uno con canal transicional asociado a TF y un ventrículo derecho de doble salida. Se seleccionaron los pacientes que podrían ser candidatos a parche transanular, anillo pulmonar pequeño (z-score medio  $-2,5 \pm 1,4$ ) y tronco pulmonar (TP) medio de  $9,1 \pm 2,3$  mm. La viabilidad de la OD se confirmó intraoperatoriamente. Tras el tallado de la OD, se realiza la parte intracardiaca, para finalizar con la creación de la NVP. Tras la apertura longitudinal del TP, infundibulotomía, escisión valvular y resección de bandas, se sutura la OD al TP nativo (pared posterior), empezando por la línea basal-posterior, luego las laterales y por último, se interpone un parche de pericardio en cara anterior (suturando al mismo la línea basal-anterior de la NVP). El tiempo medio de circulación extracorpórea fue de  $202 \pm 30$  minutos, y de clampaje  $129 \pm 28$ . La estancia media en UCI fueron  $4,3 \pm 1,5$  días y la hospitalaria  $10,7 \pm 1,5$ . No hubo mortalidad hospitalaria. Tres pacientes no presentaron IP en el postoperatorio inmediato, el otro IP moderada; el gradiente medio del TSVD fue  $13,8 \pm 7,5$  mmHg. Durante el seguimiento (media:  $5,7 \pm 2,7$  meses), los resultados ecocardiográficos se mantuvieron estables sin progresión de la IP. La creación de una NVP con OD autóloga es una técnica reproducible con resultados prometedores a corto y medio plazo para la reconstrucción del TSVD. Es necesario un seguimiento a largo plazo para confirmar su durabilidad.





## CO09 - EFECTIVIDAD DEL USO DE LA REALIDAD VIRTUAL EN REHABILITACIÓN CARDIACA PARA PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Inmaculada Guillén Rodríguez<sup>1</sup>, Felix Coserria Sánchez<sup>1</sup>, María del Mar Martínez Quesada<sup>1</sup>, Pedro Agudo Montore<sup>1</sup>, Nuria Parra Arriba<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Virgen Del Rocío, Sevilla, España

### INTRODUCCIÓN:

Objetivo del estudio:

Desarrollar un programa piloto de Rehabilitación Cardíaca para pacientes con CC aunando ejercicio físico, gamificación, realidad virtual y telemedicina. Un programa atractivo y novedoso que favorezca la adherencia, que pueda realizarse en domicilio con flexibilidad de horarios y mejore capacidad funcional y calidad de vida.

### METODOLOGÍA:

Criterios de inclusión: Pacientes > 10 años con CC sin lesiones residuales con repercusión hemodinámica severa y con estilo de vida sedentario y/o Sobrepeso/obesidad

Criterios de exclusión: Capacidad funcional severamente disminuída, isquemia o arritmas.

	Cardiopatía Congénita	Edad ( años)
1	VDDS+ CIV+ EP	13
2	CIA+ DVAP	16
3	T. Fallot	16
4	CIV	13
5	T. Fallot	12
6	TGA	12
7	Co Ao + Ao bicúspide	14
8	Co Ao	14
9	CIV+DAP+ Mb SubAo	13
10	T. Fallot	13

### Entrenamiento:

- Se realiza con 10 equipos de realidad virtual (Meta Quest versión especial del videojuego Mills Bodycombat para realizar ejercicio físico en un entorno virtual) con pulsómetros asociados para frecuencia cardíaca. Se combinan ejercicios aeróbicos y de resistencia durante 12 semanas (3-4/sesiones de 15-40 min/semana). Intensidad individualizada según espiroergometría.

### RESULTADOS

-Los pacientes y sus padres realizaron el programa muy motivados mostrando interés por el videojuego y, de una forma muy sencilla e intuitiva, consiguieron iniciar las sesiones con un entrenamiento de unos 10-15 minutos.

-No se han detectado efectos adversos.

-El 40% de los pacientes mejoraron su IMC, disminuyeron en peso y perímetro abdominal.

-El 60% de mejoraron el VO<sub>2</sub> o el consumo en el umbral anaerobio.

- Desde el punto de vista psicológico mejoraron los ítems relacionados con la actividad física, el bienestar emocional y las relaciones sociales.

- Algunos pacientes refieren que el programa les ha ayudado a perder el miedo y la ansiedad ante el ejercicio y a adquirir otros hábitos saludables.



## CO10 - IMPACTO TEMPRANO DE LA OBESIDAD EN LA ESTRUCTURA Y FUNCIÓN CARDÍACA EN ADOLESCENTES

Elisabet Camprubi Tubella<sup>1,3</sup>, Rosa Collell Hernandez<sup>2,3</sup>, Irina Georghita<sup>3</sup>, Luis Lauroba<sup>3</sup>, Natalia Ferrer Pallas<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Joan XXIII, Tarragona, España, <sup>2</sup>Hospital Sant Joan de Reus, Reus, España, <sup>3</sup>Universitat Rovira i Virgili, Reus, España

La obesidad es un problema de salud pública mundial por su alta prevalencia y sus múltiples consecuencias, entre ellas enfermedades cardiovasculares. En adultos, se asocia la obesidad con disfunción sistólica, diastólica y crecimiento de la masa ventricular izquierda (MVI).

Objetivo: Evaluar alteraciones estructurales cardíacas y detectar cambios tempranos en la función sistólica y diastólica en adolescentes obesos. Relacionar esos cambios con la obesidad abdominal.

Metodología: Estudio prospectivo observacional en 250 adolescentes obesos participantes en un programa de intervención conductual (Obemat 2.0) que acuden a una valoración clínica de seguimiento incluyendo: antropometría y ecocardiografía para medir parámetros estructurales (grosor del tabique (TIVd), pared posterior (PPd) y MVI), función sistólica y diastólica. Se calculó el índice de masa corporal (IMC), y su puntuación z (con referencias OMS) y se categorizaron los participantes según su estatus de peso en: normopeso, sobrepeso, obesidad u obesidad severa (puntuación z: <1, 1-2, 2-3 o >3 respectivamente). Se calculó la puntuación z del perímetro de la cintura y se categorizó de obesidad abdominal si la puntuación z >2.

Resultados: Completaron nuestro estudio 135 adolescentes (61,5% varones), con una edad promedio de 14,4±1,5 años. De estos, 20 (14,8%) tenían normopeso, 35 (25,9%) sobrepeso, 66 (48,8%) obesidad y 14 (10,3%) obesidad severa. Un 42,6% de los participantes presentó obesidad abdominal.

La obesidad severa se asoció con un aumento de TIVd, PPd y de MVI respecto al normopeso. Se observaron diferencias en la función diastólica (MDT; E/E' septal; E/E' mitral) entre los participantes con obesidad respecto a los que presentaban normopeso o sobrepeso. La obesidad abdominal se asoció a cambios estructurales (TIVd; PPd; MVI), de función diastólica (E/A; E/E' mitral; E/E' septal) y con una menor fracción de eyección.

Conclusión: Los cambios estructurales y de función cardíaca asociados a la obesidad se observan ya de forma precoz en la adolescencia.



## CO11 - EVALUACIÓN COMPARATIVA DEL ESTADO CARDIOMETABOLÓMICO DE ADOLESCENTES CON BAJO PESO (ANOREXIA), NORMOPESO Y OBESIDAD MÓRBIDA

José Manuel Siurana<sup>1</sup>, Rosa Collell<sup>3</sup>, Cristina Marimón<sup>3</sup>, Anna Sabaté<sup>2</sup>, Cristina Girbau<sup>1</sup>, Vanessa Sánchez<sup>4</sup>, Albert Feliu<sup>3</sup>, Diego Yeste<sup>2</sup>, Núria Amigó<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Hospital HM Nens, Barcelona, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Barcelona, España,

<sup>3</sup>Hospital Universitari Sant Joan, Reus, España, <sup>4</sup>Institut Pere Mata, Reus, España, <sup>5</sup>Laboratorio Biosfer Teslab, Reus, España

### INTRODUCCIÓN

Existe una relación estrecha entre las enfermedades cardiovasculares, el estilo de vida y la alimentación. Mientras se ha demostrado el riesgo cardiometabólico en la obesidad, se desconoce su impacto en trastornos de la alimentación que cursan con bajo peso, como la anorexia.

### OBJETIVOS

Analizar el perfil cardiometabólico y de riesgo cardiovascular en tres grupos de adolescentes diferenciados por Índice Masa Corporal (IMC): bajo peso (anorexia), normopeso y obesidad mórbida.

### METODOLOGÍA

Estudio prospectivo observacional multicéntrico que analiza: masa ventricular cardiaca (MVI), función sistó-diastólica (fracción eyección y ratio E/A mitral), cambios electrocardiográficos, perfil lipídico convencional y avanzado, marcador inflamatorio (glicoproteína A) y marcador de aterosclerosis (grosor de pared carotídea).

### RESULTADOS

Análisis de 104 adolescentes: 34 con bajo peso (edad: 13±2 años, IMC: 15,7±1,5 kg/m<sup>2</sup>), 29 con normopeso (14±1 años, 19,8±2,1 kg/m<sup>2</sup>) y 41 obesos mórbidos (14±1 años, 37,7±5,1 kg/m<sup>2</sup>). Principales resultados: índice MVI 24±6\_33±6\_49±9 g/m<sup>2</sup>,7 (p<0,001), Ratio E/A mitral 2,2±0,5 vs 2,1±0,3 vs 1,6±0,2 (p<0,001), Frecuencia cardíaca 56±12 vs 68±11 vs 83±13 lpm (p<0,001), intervalo QTc 382±29 vs 381±24 vs 389±21 ms (p0,347), Colesterol total 193±29 vs 177±20 vs 179±25 mg/dL (p0,028), Triglicéridos 76±16 vs 73±17 vs 100±41 mg/dL (p<0,001), Small LDL-P 575±80 vs 566±70 vs 626±92 nmol/L (p0,004), Medium HDL-P 11.666±1.983 vs 10.076±1.649 vs 8.917±1.353 nmol/L (p<0,001), Omega-3 0,31±0,07 vs 0,15±0,07 vs 0,11±0,03 nmol/L (p<0,001), Glicoproteína-A 538±82 vs 613±66 vs 804±162 μmol/L (p<0,001), Grosor capas íntima-media carotídea 0,43±0,04 vs 0,45±0,02 vs 0,48±0,06 mm (p<0,001). Correlación elevada entre IMC y: MVI (r=0,878), frecuencia cardíaca (r=0,638), omega-3 (r=-0,678), glicoproteína-A (r=0,702).

### CONCLUSIONES

Los adolescentes con obesidad mórbida presentan cambios cardiometabólicos relacionados con riesgo cardiovascular aumentado, mientras que los adolescentes con bajo peso muestran disminución en la masa cardiaca sin afectarse la función y un perfil metabólico con bajo riesgo aterosclerótico. El valor del IMC tiene efectos sobre la MVI y la distribución lipídica.





## CO12 - REGISTRO RED (REGISTRO ESPAÑOL DE ENFERMEDAD DE DUCHENNE): ¿DÓNDE ESTAMOS?

Erika Rezola Arcelus<sup>1</sup>, Francisco Javier Pérez-Lescure Picarzo<sup>2</sup>, Carlos Labrandero de Lera<sup>3</sup>, Begoña Manso García<sup>4</sup>, M<sup>ª</sup>Teresa Fernández Soria<sup>2</sup>, David Crespo Marcos<sup>2</sup>, Marta Iglesias Barroso<sup>5</sup>, Lorenzo Jiménez Montañés<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Donostia, San Sebastian, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Fundación Alorcón, Alorcón, España, <sup>3</sup>Hospital Universitario La Paz, Madrid, España, <sup>4</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España, <sup>5</sup>Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, España, <sup>6</sup>Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

### Introducción y Objetivos:

En 2023 se inició el primer Registro español de pacientes infanto-juveniles con distrofia muscular de Duchenne (DMD) con el objetivo de conocer la situación de la DMD en España y la adecuación de la atención a las recomendaciones actuales.

### Metodología:

Registro multicéntrico, ambispectivo, longitudinal, de varones menores de 18 años con diagnóstico genético de DMD, residentes en España.

### Resultados:

Hasta junio de 2024 se incluyeron 162 pacientes de 26 Hospitales. Edad media al diagnóstico  $4,55 \pm 2,9$  años. 65 (40%) pacientes son >6 años y de ellos 58 (89%) y 54 (83%) tienen un estudio cardiológico anual con electrocardiograma (ECG) y ecocardiografía (ECO), respectivamente, con fracción de eyección media del ventrículo izquierdo (FEVI<sub>m</sub>) de  $64,6 \pm 12,8\%$ . 26 (16%) son >10 años, de los cuales 92% tienen ECG y ECO anual con FEVI<sub>m</sub> de  $63,1 \pm 8,2\%$ . 8 (4,9%) reciben tratamiento con un Inhibidor de la Enzima Convertora de Angiotensina (IECA), de estos, 2 (25%) asocian betabloqueante. Se han registrado 20 resonancias magnéticas cardíacas (cRM) en 14 pacientes presentando 9 (64%) realce tardío con Gadolinio. La FEVI<sub>m</sub> por cRM es de  $57,1 \pm 11,5\%$ , con 3 pacientes con FEVI<sub>m</sub> <50%. 17 (10,5%) pacientes participan en un ensayo clínico aleatorizado (ECA).

### Comentarios:

Los registros clínicos son necesarios para analizar la adecuación de los cuidados de los pacientes con enfermedades raras. Más del 80% de los pacientes con DMD tienen una valoración cardiológica adecuada, pero en el 17% de mayores de 6 años no se ha realizado ECO anual y 18 (29%) de los pacientes mayores de 10 años no están recibiendo IECA según las actuales recomendaciones. Se ha estimado que en España hay 86 centros públicos y privados con actividad en cardiología pediátrica la participación de 26 centros, supone una visión limitada del estudio.



### **CO13 - ANOMALÍAS CARDIOVASCULARES EN PACIENTES CON VARIANTES PATOGENÉTICAS DE SHANK3: MÁS ALLÁ DE LOS TRASTORNOS DEL NEURODESARROLLO Y LA EPILEPSIA.**

Roger Esmel Vilomara<sup>1</sup>, Alicia Artigas Baleri<sup>3</sup>, Lucy Dougherty<sup>2</sup>, Ivón Cuscó<sup>3</sup>, Luisa Panadés De Oliveira<sup>4</sup>, Asunción Díaz Gómez<sup>2</sup>, Eulàlia Turón Viñas<sup>2</sup>, Susana Boronat Guerrero<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España, <sup>2</sup>Unidad de Neurología Pediátrica, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España, <sup>3</sup>Servicio de Genética, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España, <sup>4</sup>Unidad de Epilepsia, Departamento de Neurología, Hospital del Mar, Barcelona, España

Introducción y objetivos:

Los trastornos del neurodesarrollo se han relacionado con numerosos genes, siendo particularmente relevantes aquellos que codifican proteínas de andamiaje postsináptico, como el gen SHANK3. Evidencia emergente en modelos animales sugiere la participación de SHANK3 en la función cardíaca, aunque aún no se conoce en profundidad su papel. Este estudio busca investigar las posibles alteraciones cardiovasculares asociadas a variantes patogénicas en el gen SHANK3, ampliando las asociaciones previamente establecidas con los trastornos del neurodesarrollo y la epilepsia.

Material y métodos:

Realizamos un estudio prospectivo en dos hospitales terciarios. Se llevaron a cabo evaluaciones cardiovasculares a los pacientes portadores de variantes patogénicas en SHANK3, que incluyeron electrocardiograma, ecocardiograma y monitorización electrocardiográfica continua durante la realización de videoelectroencefalograma. Las pruebas genéticas consistieron inicialmente en un microarray cromosómico seguido de exoma clínico.

Resultados:

Identificamos cinco pacientes, todos con variantes de novo en SHANK3. El 100% de los pacientes presentaron afectación cardíaca, incluyendo disfunción ventricular en tres de ellos, un ductus arterioso persistente en un paciente de 8 años con y destacando también la presencia de fibrilación auricular postictal en un adulto joven.

Discusión y conclusiones:

Nuestros hallazgos subrayan un riesgo elevado de anomalías cardiovasculares en pacientes con variantes patogénicas de SHANK3 en comparación con los datos previamente disponibles. A pesar de su corta edad, todos los pacientes mostraron alteraciones cardíacas significativas. Este estudio destaca la necesidad de integrar la evaluación cardíaca y la monitorización de la función cardíaca en la atención multidisciplinaria de estos pacientes. Una evaluación cardiovascular sistemática podría facilitar la detección temprana de insuficiencia cardíaca en individuos con escasa actividad física y que muy raramente son capaces de identificar y comunicar síntomas cardíacos dada su situación neurológica. Además, es esencial en el seguimiento cardiológico realizar una evaluación de riesgo de SUDEP (muerte súbita inesperada en epilepsia).



## CO14 - ESTUDIO DE LA RECUPERACIÓN DEL VENTRÍCULO DERECHO DILATADO Y DE LA CAPACIDAD FUNCIONAL TRAS LA VALVULACIÓN PULMONAR EN PACIENTES CON INSUFICIENCIA PULMONAR GRAVE

Beatriz Borao Pallas<sup>1</sup>, Carolina Santos Lorente<sup>1</sup>, Ana Caro Barri<sup>1</sup>, Eduardo Andreu Villalpando<sup>1</sup>, Verónica Serrano Zamora<sup>1</sup>, Carla Mur Begué<sup>1</sup>, Concepción Hermoso Ibáñez<sup>1</sup>, Leticia Albert de la Torre<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

**OBJETIVOS:** Analizar la evolución de la dilatación del ventrículo derecho (VD) por resonancia magnética (RM) y la capacidad funcional (CF) de los pacientes con insuficiencia pulmonar (IP) grave tras valvulación pulmonar (VP).

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio observacional, retrospectivo, de pacientes con IP grave y VD dilatado sometidos a VP con estudio de medidas previo y posterior con RM. Análisis de CF por ergoespiometría.

**RESULTADOS:** Total 34 pacientes. 7(20,6%) tratamiento percutáneo y 27(79,4%) quirúrgico. Edad media 13,4 años ( $\pm 2,9$ ); peso medio 47,7 kg ( $\pm 17,7$ ). 62% tetralogía de Fallot, 15% estenosis pulmonar grave, 23% otras (ventrículo derecho de doble salida, atresia pulmonar con septo íntegro y con comunicación interventricular). RM prevalvulación: mediana del volumen telediastólico indexado del VD (VtDVDi) 144,5 ml/m<sup>2</sup> (130,75-160,5), IP media 42,4% ( $\pm 12,1$ ), fracción de eyección VD (FEVD) media 51% ( $\pm 9$ ). RM postvalvulación, realizada de media 3,6 años ( $\pm 3,1$ ) tras VP: VtDVDi medio 108 ml/m<sup>2</sup> ( $\pm 22$ ), FEVD media 51,5% ( $\pm 8,7$ ). 18 (53%) alcanzaron VtDVDi postVP cercanos a la normalidad (<110 ml/m<sup>2</sup>) y 13 (38%) VtDVDi normal (<100 ml/m<sup>2</sup>) detectándose en éstos volúmenes previos a la cirugía menores (119 vs 151, p=0.009) y mejor FEVD previa (55 vs 48%, p=0.02). La presencia de un menor VtDVDi previo a la valvulación se comportó como predictor independiente de recuperación (<100 ml/m<sup>2</sup>) tras la valvulación pulmonar (p=0.024). En 19 pacientes se evaluó la CF mediante ergoespiometría preVP y postVP (a una media de 2,1  $\pm$  1,5 años postVP). Previo a la VP: 3 (15,8%) tenían CF normal, y 11 (58%), 3 (15,8%) y 2 (10,5%) disminución leve, moderada y severa respectivamente. Tras VP no hubo cambios significativos.

**CONCLUSIONES:** En nuestra serie, más de la mitad de los pacientes alcanzaron volúmenes del VD cercanos a la normalidad y casi el 40% lo normalizaron a una media de 3,6 años tras la VP, siendo mejor la evolución de aquellos con VD menos dilatado. No hubo cambios significativos en la CF medida por ergoespiometría.





## CO15 - COMPARACIÓN DE ECOCARDIOGRAFÍA 4D (ECO-4D) VS 2D (MANUAL Y SEMIAUTOMÁTICA) Y MODO M: VALORES DE NORMALIDAD DE VOLÚMENES DE VENTRÍCULO IZQUIERDO (VI) EN EDAD PEDIÁTRICA.

Carmen Gonzalez Mendez<sup>1,2,3</sup>, Anna Sabaté Rotes<sup>2,3</sup>, Gemma Giralt García<sup>2</sup>, Ferran Roses Noguer<sup>2,3</sup>  
<sup>1</sup>Hospital Del Oriente De Asturias, Oviedo, España, <sup>2</sup>Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España,  
<sup>3</sup>Universidad Autonoma de Barcelona, Barcelona, España

### Introducción:

La ECO-4D ha supuesto un avance significativo en el campo de la imagen cardiaca. La medición del volumen del VI es esencial para el diagnóstico, tratamiento y predicción pronóstica de las cardiopatías. Existen pocos estudios realizados mediante esta nueva técnica, y su comparación con las técnicas de imagen usadas habitualmente. El objetivo de este estudio ha sido establecer valores de normalidad de VI por ECO-4D y compararlo con los valores obtenidos mediante ECO-2D (manual y automático), y mediante modo M.

### Métodos:

Estudio observacional, analítico y trasversal realizado en un hospital terciario de cardiología infantil desde noviembre 2021 hasta abril 2022. Se incluyeron todos los pacientes con un VI dentro de la normalidad con un peso inferior a 40 kg. Se recogieron datos demográficos, electrocardiográficos y ecocardiográficos.

### Resultados:

Se reclutaron 133 pacientes de los cuales sólo 108 se incluyeron en el estudio. El 60% eran varones, la edad media era de 5 años. Se establecieron valores de normalidad de las diferentes modalidades ajustando los valores por peso, talla, sexo y edad. Se compararon los valores obtenidos por ECO-4D vs 2D (manual y automático) observándose una alta correlación ( $p < 0,001$ ). Se objetivó diferencias estadísticamente significativas al comparar los valores obtenidos por ECO 2D manual y 4D. Los volúmenes obtenidos por ECO-4D son superiores, asemejándose a los volúmenes obtenidos por RMC. Se observó una media correlación de la fracción de eyección entre 4D y 2D, pero sin hallarse diferencias estadísticamente significativas. No se observó correlación con el modo M.

### Conclusión:

Se han obtenido valores de normalidad del volumen de VI por ECO-4D. Se han observado volúmenes superiores mediante ECO-4D que con otras modalidades, aunque existe una buena correlación entre las diferentes técnicas. El establecimiento de estos valores puede ser útil para la valoración y seguimiento de los pacientes pediátricos.



SECPCC  
2024

15º Congreso Nacional de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas

VI Jornada de la Sección de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del adulto de la SEC

MURCIA • 14 al 16 de noviembre de 2024  
Auditorio y Centro de Congresos Victor Villegas

SECCIÓN ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA  
Sociedad de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas

## CO16 - ELASTINOPATÍA ARTERIAL FAMILIAR AUTOSÓMICA DOMINANTE. EXPRESIVIDAD EN UNA FAMILIA Y NUEVAS OPCIONES TERAPÉUTICAS.

Elena Vicente Gutiérrez<sup>1</sup>, Francesca Perin<sup>1</sup>, María del Mar Rodríguez Vazquez del Rey<sup>1</sup>, María Amelia Gómez Llorente<sup>1</sup>, Irene Gómez de Travededo Calvo<sup>1</sup>, Laura Pérez Lara<sup>2</sup>, Carmen Carreras Blesa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen De Las Nieves, Granada, España, <sup>2</sup>Hospital Costa del Sol, Marbella, España

### Introducción:

La estenosis supravalvular aórtica (ESVA) es una cardiopatía congénita rara. Está relacionada con síndrome de Williams-Beuren, causado por microdelección en 7q11, que incluye el gen de la elastina (ELN). Los casos hereditarios no sindrómicos de ESVA se deben a mutaciones heterocigotas en ELN y presentan penetrancia incompleta y expresividad variable.

### Descripción de los casos:

El caso índice es una niña, diagnosticada en Marruecos de ESVA, fallecida de forma súbita a los 4 años. Dos hermanos mayores se diagnostican de ESVA moderada. La cuarta hermana presenta ESVA con hipoplasia severa difusa de aorta y de ramas pulmonares. Se identifica variante patogénica en ELN p.Leu14Serfs108\* en los 3 hermanos vivos y también el padre, con estudio cardiológico normal. Una prima por rama paterna, de 10 años, presenta síndrome de aorta media con hipoplasia aorta abdominal y arterias renales, que condiciona hipertensión arterial (HTA) refractaria a tratamiento con 4 fármacos y angioplastia arteria renal. El hermano menor de esta paciente presenta ESVA y HTA. Se confirma la misma variante patogénica en los primos afectos y en tío paterno (con estudio cardiológico normal) mientras otro primo sano no es portador.

Las dos pacientes con mayor afectación cardiológica se han considerado no subsidiarias de cirugía por la afectación difusa y han empezado tratamiento con everolimus de forma compasiva, ya que hay estudios preclínicos que apoyan el uso de inhibidores de la vía mTOR en elastinopatía genética. Estos fármacos pueden reducir la proliferación de las células músculo liso (CML) que contribuye a la obstrucción vascular en déficit de elastina, promoviendo la diferenciación y la maduración de las CML.

### Conclusiones:

El déficit de elastina por mutaciones puntuales en ELN puede dar lugar a una alteración arterial generalizada. Los inhibidores de mTOR podrían ser una opción terapéutica en casos graves y no subsidiarios de tratamiento quirúrgico convencional.



## CO17 - EVOLUCIÓN DE LOS ISOMERISMOS CARDIACOS DESDE ÉPOCA PRENATAL.

Ester Morcillo García<sup>1</sup>, Gemma Giralt García<sup>1</sup>, Silvia Arévalo Martínez<sup>2</sup>, Nerea Maiz Elizaran<sup>2</sup>, Queralt Ferrer Menduïña<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Cardiología fetal, Departamento de Cardiología infantil y Cardiopatías congénitas, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España, <sup>2</sup>Unidad de Medicina Materno-Fetal, Departamento de Obstetricia, Hospital Vall d' Hebron. , Barcelona, España

Objetivo: Describir nuestra experiencia en diagnóstico prenatal isomerismo auricular (IA), espectro de anomalías cardiacas/extracardiacas asociadas y evolución postnatal.

Método: Estudio observacional prospectivo-retrospectivo de fetos diagnosticados (marzo 2006 - octubre 2023) en nuestra institución. El estudio prenatal se basó en ecocardiografía fetal-estudio anatomopatológico (embarazos interrumpidos); el postnatal ecografía.

Resultados: 42 fetos (50% mujeres); 11 (26%) tenían IA derecho (IAD) ;31 (74%) IA izquierdo (IAI). Todos los fetos con IAD presentaban asplenia y cardiopatías complejas: 82% Canal AV complejo (CAV), 18% doble salida ventrículo derecho (DSVD), 54% estenosis/atresia pulmonar (EP), 45% dextrocardia, 90% drenaje venoso pulmonar anómalo (DVPA), 73% vena cava superior izquierda persistente (PVCSI), ninguno alteración del ritmo o hidropesía. 9 anomalías extracardiacas; predominantemente malrotación intestinal. En los afectos IAI, 100% tenía vena cava inferior interrumpida continuación ácidos. 7 (23%) no presentan cardiopatía o simple aislada (CIV). 48% CAV, 26% dextrocardia, 9% mesocardia, 19% DSVD, 19% aurícula única, 32% DVPA, 42% PVCSI, 10 casos (32%) bradiarritmia sostenida/bloqueo completo. Se encontró poliesplenia en el 42% y anomalías extracardiacas en 13 (42%), mayoría malformaciones intestinales, destacando malformación cerebral en un feto con corazón normal.

La interrupción embarazo fue 55% (63% IAD- 52% IAI). De los 19 recién nacidos vivos, el 32% fueron a corazón univentricular (100% IAD vs 13% IAI). Un 57% precisó cirugía cardiaca (75% IAD vs 53% IAI) y dos (5%) marcapasos. Tras una mediana de seguimiento de 6,8 años, la supervivencia global fue 73% (50% IAD frente a 80% IAI). En los casos de IAI-corazón normal la mortalidad fue 0% frente a los casos de IAI con cardiopatía que fue del 33%.

### Conclusiones:

En nuestro estudio se confirman los hallazgos fetales, remarcando que IA es una de las formas más complejas de cardiopatía congénita, excepto IAI con corazón normal. Aunque el número de RN es bajo, el IAD tiene peor evolución postnatal.





## CO18 - EXPERIENCIA INICIAL EN TRATAMIENTO CON SACUBITRILLO-VALSARTÁN EN PACIENTES CON INSUFICIENCIA CARDIACA AVANZADA

Irene María Romero De La Rosa<sup>1</sup>, Marta Yagüe Martín<sup>1</sup>, José Joaquín Domínguez del Castillo<sup>2</sup>, Virginia Plaza Astasio<sup>1</sup>, María Angeles Tejero Hernández<sup>1</sup>, Elena Gómez Guzmán<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio Cardiología Pediátrica. UGC Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España, <sup>2</sup>UGC Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

### Introducción y objetivos

En pediatría, la insuficiencia cardiaca (IC) se atribuye a cardiopatías congénitas y miocardiopatías. Dada la heterogeneidad de las cardiopatías congénitas, del tipo de cirugía correctora y de las secuelas, es muy difícil la realización de protocolos estandarizados para el tratamiento de la IC pediátrica.

La combinación farmacológica Sacubitrilo/Valsartán (Sac/Val), se presenta como una opción para el manejo de la IC sintomática.

El objetivo de este estudio es analizar la experiencia de nuestro centro en el tratamiento de IC con Sac/Val.

### Métodos

Estudio observacional, longitudinal, analítico y prospectivo antes-después del tratamiento con Sac/Val.

### Resultados

Serie de 10 pacientes, predominando los varones (70%). La edad media fue de  $6 \pm 5$  años. La patología más frecuentemente fue la miocardiopatía dilatada (50%), seguida de la no compactada (20%). Las menos frecuentes fueron vasculopatía coronaria difusa (dentro del síndrome de calcificación arterial generalizada de la infancia), trasposición de grandes arterias y ventrículo único + Glenn (10% respectivamente). El 80% toleró el nivel 1 y 2 para la dosis de Sac/Val. Sólo el 20% alcanzó el nivel 3 y 4.

El tratamiento con Sac/Val mejoró significativamente la clase funcional NYHA (mediana [RI]: 2 [1.5–2] vs. 1 [1–1.25];  $p=0.034$ ) y la fracción de eyección (media  $\pm$  DE:  $37\% \pm 17\%$  vs.  $48\% \pm 18\%$ ;  $p=0.035$ ). Los cambios en los niveles de proBNP no fueron estadísticamente significativos (mediana [RI]: 5538pg/mL [2945–13200] vs. 1027pg/mL [720–2135];  $p=0.128$ ). Tres pacientes empeoraron su función precisando trasplante cardiaco.

### Comentarios y conclusiones

El tratamiento con Sac/Val en pacientes pediátricos con IC mejora la fracción de eyección y la clase funcional de forma significativa.

No existen protocolos estandarizados en pediatría, por lo que es necesario más estudios que permitan crear evidencia clínica para el tratamiento de la IC en población pediátrica.



## CO19 - DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA MIOCARDITIS AGUDA POR PVB19

Ferran Gran<sup>1</sup>, Paola Dolader<sup>1</sup>, Diana Carolina Juzga<sup>1</sup>, Roger Esmel<sup>1</sup>, Moisés Sorli<sup>2</sup>, Fuensanta Escudero<sup>2</sup>, Jaime Izquierdo-Blasco<sup>1</sup>, Aurora Fernández-Polo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Vall D'hebron, Barcelona, España, <sup>2</sup>Hospital Virgen de Arrixaca, Murcia, España

**Introducción y objetivos:** La infección por parvovirus B19 (PVB19) es la principal causa de miocarditis aguda en niños. La forma más frecuente de presentación es la insuficiencia cardíaca y el shock cardiogénico. Se trata de una enfermedad con una elevada morbimortalidad, que puede provocar la muerte del paciente o evolucionar a una miocardiopatía dilatada con necesidad de trasplante. A parte de las medidas de soporte vital, ningún otro tratamiento ha demostrado mejorar el pronóstico de esta enfermedad.

El objetivo del presente trabajo es describir nuestra experiencia con el uso de corticoides e interferon-beta en el tratamiento de la miocarditis por PVB19 en pacientes pediátricos.

**Material y Métodos:** Se trata de un estudio descriptivo, con recogida prospectiva de casos. Se analizaron todos los pacientes pediátricos (0-18 años) diagnosticados de miocarditis por PVB19, tratados con con interferon-beta y corticoides, desde abril de 2007 hasta septiembre de 2024.

El diagnóstico se estableció por biopsia endomiocárdica y se recogieron datos clínicos, analíticos, de la ecocardiografía, electrocardiograma y resonancia magnética, así como la evolución clínica.

**Resultados:** Se trataron 12 episodios de miocarditis aguda por PVB19 en 11 pacientes. La edad media fue de 22 meses y 6/11 eran varones. La PCR para PVB19 fue positiva en sangre y en miocardio en todos ellos. La presentación clínica fue insuficiencia cardíaca o shock cardiogénico y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo era del 26% (20-35%). Todos precisaron soporte vasoactivo y 5/12 casos precisaron asistencia circulatoria. En todos los pacientes se observó una mejoría clínica y ecocardiográfica a los 10 días (4-14) de iniciar el tratamiento y en todos se produjo una recuperación completa, a los 80 días (8-730 días).

**Conclusión:** La miocarditis por PVB19 es una enfermedad muy grave y creemos que el tratamiento con corticoides e interferon-beta mejora el pronóstico de la misma.



## CO20 - MANIFESTACIONES CARDIACAS EN PACIENTES CON RASOPATÍAS

Gema Hurtado Sáez<sup>2</sup>, Juana María Espín López<sup>1</sup>, Manifestaciones cardiacas en pacientes con RASopatías María Isabel Martínez Lorente<sup>1</sup>, Manifestaciones cardiacas en pacientes con RASopatías María Fuensanta Escudero Cárceles<sup>1</sup>, Manifestaciones cardiacas en pacientes con RASopatías Moisés Sorlí García<sup>1</sup>, Manifestaciones cardiacas en pacientes con RASopatías Miguel José Navalón Pérez<sup>1</sup>, Manifestaciones cardiacas en pacientes con RASopatías Francisco José Castro García<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen De La Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, España

**OBJETIVO:** Las RASopatías son patologías con afectación multisistémica producidas por mutaciones en las vías de señalización RAS/MAPK. Los afectados pueden presentar un amplio espectro de cardiopatías congénitas o adquiridas. Mostramos la incidencia y evolución de las cardiopatías en una cohorte de pacientes con RASopatías.

**MÉTODO:** estudio observacional retrospectivo de pacientes con RASopatías en seguimiento entre 2001 y 2022. Los criterios de inclusión fueron pacientes con diagnóstico molecular en cuatro entidades clínicas: Síndrome de Noonan (SN), Noonan con múltiples léntigos (SNML), Costello (SC), y cardiofaciocutáneo (SCFC). Se recogieron variables sobre diagnóstico clínico y molecular, comorbilidades y afectación cardiaca.

**RESULTADOS:** De una muestra total de 60 pacientes, la mayoría presentan fenotipo de SN (49), seguido de SNML (4), SCFC (4) y SC (3). El genotipo más frecuente correspondió a mutaciones en el PTPN11 (43). El seguimiento medio fue de 10,3 años. 46 pacientes se diagnosticaron de cardiopatía. La más frecuente fue la estenosis pulmonar (EP) seguido de miocardiopatía hipertrófica (MCPH), defectos septales y patología izquierda. 19 pacientes presentaron asociación de más de una cardiopatía. De los 30 con EP, 16 fueron EP leve, 12 EP moderada y 2 EP grave. Todos los pacientes con EP leve se mantuvieron estables; del resto, 8 precisaron valvuloplastia (mediana de edad al procedimiento de 4,5 meses). 20 presentaron MCPH; 14 formas leves (mediana de edad al diagnóstico de 7,5 meses) de las que el 85% permanecieron estables; y 6 formas severas (mediana de edad al diagnóstico de 1 mes) precisando todos tratamiento médico, quirúrgico o ambos. Hubo 3 fallecimientos en el seguimiento (1,6, 10 años), todos con formas graves de cardiopatía al diagnóstico.

**CONCLUSIONES:** La EP leve no progresa. La mayoría de pacientes con formas leves de MCPH se mantienen estables en el tiempo. Las formas graves sintomáticas (EPV o MCPH) se presentan en la infancia.





## CO21 - CARDIOPATÍAS FAMILIARES CON FENOTIPO SEVERO EN EDAD PEDIÁTRICA, ¿QUÉ NOS EXPLICA LA GENÉTICA?

Estefania Martínez Barrios<sup>1</sup>, Sergi Cesar<sup>1</sup>, Jose Cruzalegui<sup>1</sup>, Nuria Díez<sup>1</sup>, Fredy Chipa Ccasani<sup>1</sup>, Andrea Greco<sup>1</sup>, Patricia Cerralbo<sup>1</sup>, Oscar Campuzano<sup>2</sup>, Georgia Sarquella-Brugada<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Arritmias, Cardiopatías familiares y Muerte Súbita, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España, <sup>2</sup>Departamento de Ciencias Médicas, Facultad de Medicina, Universitat de Girona, Girona, España

Las cardiopatías familiares (CF) cursan principalmente con un patrón de herencia autosómico dominante; sin embargo, múltiples casos con  $\geq 1$  variante patogénica o posiblemente patogénica (P/PP) han sido reportados, especialmente en niños con fenotipo severo.

Objetivo: Describir las características genéticas de los casos con CF severas en edad pediátrica.

Métodos: Análisis descriptivo, retrospectivo unicéntrico de CF severas en edad pediátrica. Se incluyeron probandos de CF severa,  $\leq 18$  años con análisis genético de 116 genes asociados. CF severo se definió como CF con debut temprano y/o presencia de  $\geq 1$  evento cardíaco (EC). Se excluyeron pacientes con CF sindrómica y/o autosómica recesiva. ECs se definieron como síncope cardiogénico, taquicardia/fibrilación ventricular (TV/FV), descargas apropiadas del DAI, muerte súbita (MS) y MS resucitada (MSR). Se extrajeron datos demográficos, clínicos y genéticos del expediente médico electrónico.

Resultados: Entre 2014-2024 se atendieron 381 niños con debut de CF, 85 de los cuales presentaron CF severa (22.3%; 41% mujeres; edad de debut  $9 \pm 6.1$  años). Los diagnósticos incluyeron: 54 miocardiopatías (63.5%; 29 MCH; 10 MCD; 9 MCA; 4 MCNC y 2 MCR) y 31 canalopatías (36.5%; 14 SBr; 10 SQTL; y 7 TVPC). El test genético resultó positivo en 73 casos (86%; 46 miocardiopatías y 27 canalopatías); 34 casos (46.6%) portaban una única variante asociada (30 P/PP-5 de novo- y 4 de significado incierto, VSI) y 39 casos (53%)  $> 1$  variante asociada (29 P/PP -2 de novo- y 10 VSI). En 7 la segunda variante fue P/PP y en 22 VSI.

Conclusiones: Las CF en edad pediátrica presentan mayoritariamente una única variante genética causal. Sin embargo, en CF severas es común identificar otras variantes (digénicas o compuestas) que pueden actuar como factores modulantes de una peor evolución. Cuando se presenta una forma severa de CF en niños es recomendable realizar un análisis genético exhaustivo para identificar estos factores.



## CO22 - IMPACTO Y EXPERIENCIA DEL CRIBADO DE MIOCARDIOPATÍAS FAMILIARES EN MENORES: UN ESTUDIO CUALITATIVO Y CUANTITATIVO SOBRE FACTORES DE DECISIÓN Y PERCEPCIÓN EN PROGENITORES

Júlia Serralabós Ferré<sup>1</sup>, Alicia Artigas-Baleri<sup>2</sup>, Clara Serra-Juhe<sup>2</sup>, Laura Triguero-Llonch<sup>3</sup>, Marta De Antonio-Ferrer<sup>3</sup>, Roser Álvarez-Pérez<sup>1</sup>, Susana Boronat-Guerrero<sup>1</sup>, Roger Esmel-Vilomara<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Cardiología Pediátrica, Servicio de Pediatría. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España, <sup>2</sup>Servicio de Genética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, , Barcelona, España, <sup>3</sup>Unidad de enfermedades cardíacas hereditarias y trasplante cardíaco, Servicio de Cardiología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

### INTRODUCCIÓN

Las guías clínicas de miocardiopatías familiares recomiendan el cribado precoz de familiares de primer grado, pero el impacto emocional que este proceso puede generar en los padres no ha sido evaluado de forma sistemática.

Este estudio pretende identificar los factores que influyen en la decisión de los progenitores respecto al cribado de sus hijos y analizar su experiencia al recibir los resultados.

### MÉTODOS

Se realizó un análisis cualitativo fenomenológico con cinco familias, para identificar factores clínicos, epidemiológicos y sociológicos clave en la toma de decisiones. Posteriormente se evaluaron en nuestra población mediante las escalas Decisional Conflict y MICRA de impacto emocional.

### RESULTADOS

Se incluyeron 65 pacientes pediátricos; 46 progenitores (correspondientes a 30 familias y 50 pacientes) contestaron. Un 37,8% de padres involucró a sus hijos en la decisión y el 67,4% los informaron.

El 80% de las familias se sometieron a un cribado genético, siendo un 56,8% positivos, y 20% de familias optaron por seguimiento clínico, implicando esta decisión una mayor preocupación ( $p=0,047$ ). El conflicto de decisión era mayor si había historia familiar de muerte súbita a edad temprana ( $p=0,019$ ).

Que la enfermedad hubiera alterado el estilo de vida familiar (económico, vivienda, deporte) se relacionó con una peor vivencia del proceso ( $p=0,016$ ), incluso peor que aquellas familias con mala evolución clínica (muerte súbita recuperada, trasplante o exitus). La experiencia fue mejor cuando el paciente era de menor edad ( $p=0,033$ ) o cuando el cribado genético se acompañaba de una valoración cardiológica en la misma visita ( $p=0,015$ ).

### CONCLUSIONES

Las familias afectas de miocardiopatías familiares viven con estrés el cribado de sus hijos, siendo esta situación influenciada por múltiples factores: complicaciones de la enfermedad, cambios en el estilo de vida, factores sociológicos. Entender mejor la experiencia puede mejorar la vivencia de nuestros pacientes y mejorar el apoyo médico durante el proceso.



## CO23 - CIERRE PERCUTANEO DE COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR CON DISPOSITIVO NIT-OCCLUD Le VSD COIL. RESULTADOS A MEDIO Y LARGO PLAZO

Marta Murillo Hernández<sup>1</sup>, Carolina Santos Lorente, Carlota Aparicio Fernández de Gatta, Beatriz Borao Pallas, Marta Flores Fernández, Leticia Albert de la Torre, Dolores Herrera Linde, Alberto Mendoza Soto

<sup>1</sup>Hospital 12 De Octubre, Madrid, España

**Introducción.** La comunicación interventricular (CIV) aislada es la cardiopatía congénita más frecuente. En 2010 se diseñó un dispositivo de cierre específico, NIT-OCCLUD Lê VSD COIL, para minimizar el riesgo de bloqueo aurículo-ventricular (BAV) de otros dispositivos.

**Objetivos.** Describir nuestra experiencia a medio y largo plazo en el cierre de CIV con NIT-OCCLUD Lê VSD COIL.

**Material y métodos.** Estudio observacional retrospectivo de los pacientes seleccionados para cierre percutáneo de CIV entre mayo/2014 y diciembre/2021 en nuestro centro. Se recogieron variables demográficas, clínicas y anatómicas, datos del procedimiento y seguimiento.

**Resultados.** Se realizaron 75 cateterismos a 72 pacientes. Las medianas de edad y peso fueron 4,8 años (rango:5meses-16años) y 17,3 kg (rango:5,8-79kg).

Un 11% (8) eran postquirúrgicas, y el resto, defectos congénitos con 2 localizaciones: 61 perimembranosas (84%) y 3 musculares (13%). La mediana de tamaño de CIV medida por angiografía en el lado izquierdo fue de 7,7 [6,4-9,4] mm y en el lado derecho 4,1 [3,3-5] mm. El implante se pudo realizar en 65 pacientes (90%). El principal motivo del fracaso fue la no estabilización del dispositivo (71%).

Se identificó shunt residual inmediato en 40 pacientes (61,5%). 2 pacientes precisaron un segundo procedimiento para cierre del shunt residual. Tras un seguimiento medio de 6,4±2,5 años, en 9 pacientes persistía cortocircuito residual (14%), sólo significativo en 1 (1,5%). Se ha correlacionado la existencia de shunt residual con un mayor diámetro del defecto en el lado derecho (p=0,007).

Se registraron complicaciones en 11 pacientes (15%), de las cuales, sólo una fue grave: insuficiencia tricúspide moderada. No ocurrió ningún BAV.

**Conclusiones.** El dispositivo Nit-Occlud Lê VSD coil es una buena alternativa para el cierre de CIVs de moderado tamaño. La tasa de complicaciones fue baja, sin BAV completo. El shunt residual inmediato fue frecuente, pero disminuyó significativamente en el seguimiento.





## CO24 - RECAMBIO VALVULAR PULMONAR EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Luis Fernandez Gonzalez<sup>1</sup>, Roberto Blanco Mata<sup>1</sup>, Josune Arriola Meabe<sup>1</sup>, Koldobika Garcia San Román<sup>1</sup>, Larraitz Orive Melero<sup>1</sup>, Jagoba Larrazabal<sup>1</sup>, Javier Ayala Curiel<sup>1</sup>, Jose María Caffarena<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Hospital Universitario De Cruces, Barakaldo, España

**Introducción y objetivos:** Con este trabajo analizamos la experiencia a corto, medio y largo plazo en nuestro centro en el reemplazo valvular pulmonar tanto percutáneo (PVR) como quirúrgico (SVR) en las cardiopatías congénitas con disfunción del tracto de salida de ventrículo derecho.

**Métodos:** Estudio observacional, retrospectivo incluyendo todos los pacientes sometidos a recambio valvular pulmonar percutáneo y quirúrgico desde el año 2011 con seguimiento mínimo de 6 meses. En caso de PVR se incluyen 31 pacientes, 20 portadores de conductos valvulados degenerados con implante de válvula Melody, 9 con tracto nativo con insuficiencia pulmonar y 2 bioprótesis degeneradas (con implante de válvula balón-expansible Edwards Sapien 3 y autoexpandible Venus). En SVR se incluyeron 45 pacientes de los cuales 44 eran tractos nativos con IP severa y una bioprótesis degenerada.

**Resultados:** En el grupo PVR encontramos una menor edad y volúmenes ventriculares derechos previos, en los gradientes transvalvulares, pero con un menor grado de IP significativa en el seguimiento. Como complicaciones graves del procedimiento, en caso de PVR se produjo una rotura de músculo papilar tricuspídeo que precisó cirugía y en caso de SVR, 3 reintervenciones por sangrado, 2 por desplazamiento de la prótesis implantada y un infarto anterior periperatorio. La estancia hospitalaria ( $2,4 \pm 1,6$  vs  $9,5 \pm 6,7$   $p=0,001$ ), así como la mortalidad a 30 días y al año (0% vs 7,3%  $p=0,13$ ) fue menor en caso de PVR aunque esta última no alcanzó significación estadística. La incidencia de endocarditis infecciosa fue de 2,8 pacientes-año en PVR y 1,6 pacientes-año en SVR sin diferencias significativas. La supervivencia libre de nuevo reemplazo valvular, libre de endocarditis y de cirugía de endocarditis en el seguimiento tampoco alcanzaron diferencias significativas.

**Conclusiones:** PVR se trata de una alternativa segura y eficaz a corto y medio plazo a la SVR en caso de anatomías favorables.



## CO25 - REGISTRO ESPAÑOL DE INTERVENCIONISMO EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: INFORME DE ACTIVIDAD CORRESPONDIENTE AL AÑO 2023 (ACI-SEC Y GTH- SECPCC)

Fernando Ballesteros Tejerizo<sup>1</sup>, Felix Coserria Sanchez<sup>2</sup>, María Alvarez Fuente<sup>6</sup>, Enrique Balbacid Domingo<sup>3,4</sup>, Pedro Betrián Blasco<sup>5</sup>, Jose Ignacio Carrasco<sup>7</sup>, Juan Manuel Carretero Bellón<sup>8</sup>, Marta Flores Fernández<sup>9</sup>, Alfredo Gomez Jaime<sup>10</sup>, Koldobika García San Román<sup>11</sup>, Alvaro Milán<sup>12</sup>, Beatriz Insa Albert<sup>13</sup>, Miguel José Navalón Pérez<sup>14</sup>, Soledad Ojeda Pineda<sup>15</sup>, Ainhoa Pérez Guerrero<sup>16</sup>, Fernando Rueda Núñez<sup>17</sup>, Joaquín Sánchez Gila<sup>18</sup>, Ricardo Sanz-Ruiz<sup>1</sup>, María Eugenia Vázquez-Alvarez<sup>19</sup>  
<sup>1</sup>Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío , Sevilla, España, <sup>3</sup>Hospital Universitario La Zarzuela, Madrid, España, <sup>4</sup>Hospital Universitario La Paz, Madrid, España, <sup>5</sup>Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España, <sup>6</sup>Hospital Universitario Ramon y Cajal , Madrid , España, <sup>7</sup>Hospital Vithas Valencia 9 de Octubre,, Madrid, España, <sup>8</sup>Hospital Universitario Sant Joan de Dèu, Barcelona, España, <sup>9</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España, <sup>10</sup>Clínica Juaneda Palma, Palma de Mallorca, España, <sup>11</sup>Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, Bilbao, España, <sup>12</sup>Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, España, <sup>13</sup>Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España, <sup>14</sup>Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, <sup>15</sup>Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España, <sup>16</sup>Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España, <sup>17</sup>Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España, <sup>18</sup>Hospital Universitario Virgen de las Nieves , Granada, España, <sup>19</sup>Hospital Universitario San Rafael , Madrid, España

### Introducción:

La Asociación de Cardiología Intervencionista de la Sociedad Española de Cardiología (ACI-SEC), y El Grupo de Trabajo de Hemodinámica de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (GTH-SECPCC) presentan el informe de actividad hemodinámica en cardiopatías congénitas correspondiente al año 2023.

### Métodos

Se invitó a participar a los centros españoles con laboratorio de Hemodinámica y actividad intervencionista en cardiopatías congénitas. La recogida de datos, voluntaria y no auditada se realizó telemáticamente; una empresa externa, junto con miembros de la ACI-SEC y GT-SECPCC llevó a cabo su análisis.

### Resultados

Participaron 19 centros que acumulan 38 salas de hemodinámica con actividad en cardiopatías congénitas, 7 (18,4%) de ellas con dedicación exclusiva a pacientes pediátricos. Se registraron 1127 estudios diagnósticos (4,3% más que en 2022), y 3593 cateterismos intervencionistas (17% más que en 2022) de los que 195 (5,4%) fueron categorizados como urgentes. Su frecuencia y distribución por edades fue la siguiente: 4 casos (0,5%) en periodo fetal; 187 (5,3%) en menores de 1 mes; 258 (7,3%) entre 1 mes-1 año; 1004 (28,3%) en pacientes de 1-18 años; 2092 (59%) en mayores de 18 años. Las técnicas más frecuentes fueron el cierre de Foramen Oval (1231 casos) y de Comunicación Interauricular (644 casos), el cierre de Ductus Arterioso (317 casos), la angioplastia de Coartación Aórtica (303 casos) y la dilatación de ramas pulmonares (197 casos). La tasa de éxito en los procedimientos intervencionistas fue del 95,6%, asociando una tasa de complicaciones mayores del 1,41% y una mortalidad intrahospitalaria del 0,05%.

### Conclusiones

La existencia de un registro nacional de procedimientos percutáneos pediátricos y congénitos del adulto es esencial para entender la situación de este campo del intervencionismo en nuestro país. Los resultados reportados de eficacia y seguridad demuestran la consolidación en nuestro medio de todas las técnicas intervencionistas registradas.



## CO26 - IMPLANTE PERCUTÁNEO DE STENT DUCTAL. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO.

Marta Murillo Hernández<sup>1</sup>, Marta Flores Fernández, Belén Toral Vázquez, Verónica Serrano Zamora, Concepción Hermoso Ibañez, Carla Mur Begue, Dolores Herrera Linde, Alberto Mendoza Soto  
<sup>1</sup>Hospital 12 De Octubre, Madrid, España

**Introducción.** El implante percutáneo de stent ductal (SD) es una alternativa a la fístula sistémico-pulmonar (FSP) en pacientes con circulación pulmonar dependiente del ductus (CPDD).

**Objetivos.** Describir nuestra experiencia con el implante de SD.

**Material y métodos.** Estudio observacional retrospectivo de pacientes a los que se intentó implantar un SD entre septiembre/2009 y febrero/2024. Se recogieron variables demográficas, clínicas, anatómicas, datos del procedimiento y seguimiento.

**Resultados.** Se incluyeron 57 pacientes. Las medianas de edad y peso fueron 8[6-11.5] días y 3000[2600-3360] gramos. Las patologías más frecuentes fueron la APSI (31,5%) y AP-CIV (28,1%). Las vías de acceso principal fueron axilar (40,4%) y femoral (36,8%).

El implante fue exitoso en 45 pacientes (78,9%). Hubo diferencia significativa entre la experiencia inicial (febrero/2009-junio/2014) y la experiencia tardía (julio/2014-febrero/2024), siendo la tasa de éxito del 50% y 90,2% respectivamente ( $p=0,002$ ).

En los que fracasó el implante, el índice de tortuosidad fue significativamente mayor ( $p=0,006$ ):  $0,33\pm 0,22$  vs  $0,14\pm 0,14$ .

Hubo complicaciones durante el cateterismo en 14 pacientes (24,6%): migración del stent (4), disección vascular (4) y rescate en ECMO (3) y post-cateterismo en 19 pacientes (33,3%), sobre todo trombosis arterial. Mortalidad hospitalaria 7 pacientes (12,3%), 1 debido al intervencionismo. La mortalidad fue mayor durante la experiencia inicial (18,8%) que durante la tardía (9,8%) (diferencia no significativa  $p=0,388$ ).

Un 53% precisó reintervención previa a la siguiente cirugía correctora/paliativa con un tiempo medio de  $2,25\pm 2$  meses, siendo lo más habitual la dilatación del stent (33,3%) o stent reductor (20,8%) para controlar el hiperaflujo pulmonar.

**Conclusiones.** El implante de stent ductal es una alternativa a la FSP en los pacientes con CPDD. La tasa de éxito y la mortalidad mejoraron tras una curva de aprendizaje. La mayor tortuosidad del ductus se relacionó con un mayor número de fracasos. Las tasas de complicaciones tanto del cateterismo como post-cateterismo fueron altas, y la reintervención previa a la siguiente cirugía fue frecuente.





## **CO27 - RESTRICCIÓN ENDOVASCULAR DEL FLUJO PULMONAR: UNA SOLUCIÓN NO INVASIVA FRENTE AL HIPERAFLUJO EN NEONATOS CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS COMPLEJAS. A PROPÓSITO DE TRES CASOS.**

David Ferri Rufete<sup>1</sup>, Fredy Hermógenes Prada Martínez<sup>1</sup>, María Clara Escobar Díaz<sup>1</sup>, Esther Aurensanz Clemente<sup>1</sup>, Joan Sánchez de Toledo<sup>1</sup>, Juan Carretero Bellón<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona, España

**Introducción:** El hiperflujo pulmonar en neonatos con cardiopatías congénitas complejas es un desafío en prematuros de bajo peso o con múltiples comorbilidades. Los restrictores de flujo endovasculares son una alternativa novedosa y mínimamente invasiva frente a las técnicas quirúrgicas tradicionales.

**Métodos:** se presenta el curso clínico de tres pacientes neonatales con cardiopatías congénitas complejas, sometidos a restricción endovascular del flujo pulmonar. Se analizaron diversas variables técnicas y clínicas antes y después del procedimiento.

**Resultados:** Los pacientes tenían una edad gestacional de 32+4, 38+6 y 28+0 semanas y se sometieron al procedimiento a los 22, 12 y 47 días de vida con pesos de 1240g, 3240g y 1600g, respectivamente. Destacaba una alta fragilidad en todos los pacientes dadas las comorbilidades atribuibles a la prematuridad, alteraciones extracardíacas asociadas y/o alteración genética. Las cardiopatías incluyeron un canal aurículo-ventricular disbalanceado y dos síndromes de corazón izquierdo hipoplásico. Todos presentaban circulación ductus-dependiente con shunt bidireccional e hiperflujo pulmonar. Se utilizaron dispositivos Medtronic Microvascular Plug (MVP) fenestrados manualmente. Colocación en ambas ramas pulmonares con control radioscópico y ecocardiográfico sin incidencias. Tras el procedimiento, se evidenció mejoría hemodinámica y respiratoria significativa en los tres casos. En uno de los pacientes se observó insuficiencia cardíaca derecha y hemólisis transitorias. En todos los casos la distribución de flujo entre los dos campos pulmonares resultó asimétrica. No se reportaron complicaciones mayores. Dos pacientes fallecieron por causas no relacionadas con el procedimiento y el tercero evolucionó favorablemente.

**Conclusión:** Los restrictores de flujo endovasculares representan una opción segura, factible y efectiva como puente a una cirugía paliativa o reparación completa en neonatos de alto riesgo quirúrgico.



## CO28 - EXPERIENCIA INICIAL CON EL CATETERISMO CARDÍACO DE ESFUERZO EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

María Álvarez Fuente<sup>1</sup>, Marisa Pereira<sup>2</sup>, Elvira Garrido-Lestache<sup>1</sup>, Isabel Barranco<sup>1</sup>, Isabel Molina<sup>1</sup>, María Toledano<sup>1</sup>, Natalia Rivero<sup>1</sup>, María Jesús Del Cerro<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Ramón Y Cajal, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Sao Joao, Oporto, Portugal

### INTRODUCCIÓN

El ejercicio es una maniobra fisiológica para evaluar la función cardiovascular, el estado del lecho vascular pulmonar y las lesiones residuales en cardiopatías congénitas (CC). El cateterismo cardíaco de ejercicio (CCE) es una herramienta útil para evaluar la severidad de lesiones cardíacas. Presentamos la experiencia inicial del CCE en nuestro Servicio.

### MÉTODOS

Revisión de 14 CCE realizados en pacientes con CC en nuestro Servicio, entre marzo de 2023 y junio de 2024, con edades comprendidas entre 15 y 57 años.

Obtenemos acceso vascular venoso por vena basilica o yugular y acceso arterial en el brazo. Realizamos un cateterismo basal en reposo, midiendo presiones, saturaciones y gasto cardíaco. Iniciamos el ejercicio con el paciente tumbado, incrementando la carga en 5 watts cada 30 segundos, alentando a los pacientes a mantener un ritmo de 60 rpm. Repetimos las mediciones durante la prueba y en el ejercicio máximo.

### RESULTADOS

Clasificamos los CCE en cuatro grupos:

- 1: Sospecha de hipertensión pulmonar (HP) (N=4): 1 Tetralogía de Fallot, 2 drenajes venosos pulmonares anómalos y 1 antecedente familiar de HP. Observando HP inducida por el ejercicio en 2.
  - 2: Evaluación de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (N=3): bandas musculares en 2 comunicaciones interventriculares y en 1 estenosis pulmonar. Observando gradiente significativo en 2.
  - 3: Evaluación de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (N=2) y coartación de la aorta (N=3). Observamos gradiente significativo en 2 coartaciones y en 1 válvula aórtica durante el ejercicio.
  - 4: Evaluación de patología valvular mitral (N=2): ambos con complejo de Shone. Los dos mostraron un aumento de gradiente mitral con el ejercicio requiriendo cirugía.
- Los resultados del CCE cambiaron la decisión terapéutica en 9/14 pacientes.

### CONCLUSIÓN

El CCE es una técnica segura que aporta información adicional relevante en la toma de decisiones terapéuticas en CC.



## CO29 - EXPERIENCIA EN EL CIERRE PERCUTÁNEO DEL DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE EN PRETÉRMINOS EXTREMOS EN UN HOSPITAL SIN CIRUGÍA CARDÍACA: ANÁLISIS CLÍNICO Y COMPLICACIONES.

Oscar Fernando Gracia Peña<sup>1</sup>, Nuria Torre Monmany<sup>1</sup>, Daniel De Luis y Rosell<sup>1</sup>, Marta Sardà<sup>2</sup>, Silvia Teodoro Marin<sup>3</sup>, Juan Manuel Carretero Bellon<sup>2</sup>, Fredy H. Prada Martinez.<sup>2</sup>, Jorge Roberto Palacios Argueta<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de pediatría., Sabadell, España, <sup>2</sup>Unidad de Hemodinámica.Unidad de Hemodinámica. Servicio de Cardiología Pediátrica., Barcelona, España, <sup>3</sup>Unidad de cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas, Sabadell, España

### Objetivos:

Describir la experiencia en el cierre con dispositivo del ductus arterioso persistente (PDA) en pretérminos extremos, atendidos en un hospital sin cirugía cardíaca y derivados a un centro de III nivel con intervencionismo por cateterismo.

### Material y Métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo de los pretérminos extremos atendidos en un hospital nivel IIIB, con manejo conservador del PDA, derivados para cierre percutáneo del PDA en los últimos 3 años. Se analizaron características demográficas, ecocardiográficas, tratamientos médicos y farmacológicos, complicaciones durante el tratamiento y en el seguimiento a los 6 meses post-cierre.

### Resultados:

Se describen 4 pacientes entre 22,6 y 26,3 semanas con características descritas en la tabla 1. El cierre del PDA se realizó entre 43 y 68 días de vida, con pesos entre 950 a 1850 gramos. Todos los pacientes presentaron dilatación auricular izquierda severa ( $LA/Ao > 1,6$ ), y solo uno presentó disfunción sistólica ( $FEVI < 50\%$ ).

Cada paciente recibió tratamiento con paracetamol, y dos pacientes también recibieron ibuprofeno. Las complicaciones postcateterismo incluyeron edema en miembro inferior de una paciente y trombosis de la vena ilíaca externa en otra. Solo un paciente presentó síndrome post ligadura, siendo el de menor peso al momento del cierre. A los 6 meses, dos pacientes tenían discreta aceleración del flujo en la rama pulmonar izquierda, sin desplazamientos del dispositivo ni otras complicaciones.

### Conclusiones:

El cierre con dispositivo del PDA en pretérminos extremos es una opción factible en pacientes sin respuesta al tratamiento médico. En nuestro centro el soporte de cardiología pediátrica a la unidad de cuidados neonatales intensivos pre y post procedimiento, hace válida la opción de cierre por cateterismo. La identificación de los tiempos adecuados, la comunicación y coordinación entre neonatólogos, cardiólogos y hemodinamistas facilita la corta estancia post procedimiento en los hospitales de referencia y el avance de tratamientos para recuperación del medro.





### **CO30 - MODELO ONE-DAY-CARE EN LA UNIDAD DE MUERTE SÚBITA. EL PAPEL FUNDAMENTAL DE LA ENFERMERA GESTORA ALTAMENTE ESPECIALIZADA.**

Núria Díez Escuté<sup>1</sup>, Enfermera Patricia Cerralbo Martín<sup>1</sup>, Doctor Andrea Greco<sup>1</sup>, Doctor Sergi César Díaz<sup>1</sup>, Doctor José Carlos Cruzalegui<sup>1</sup>, Irene Zschaek<sup>1</sup>, Estefania Martínez-Barrios<sup>1</sup>, Doctora Georgía Sarquella-Brugada<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Arritmias, Muerte Súbita y Cardiopatías Hereditarias, Hospital Sant Joan De Déu, Esplugues del Llobregat, España

El Hospital Sant Joan de Déu basa su modelo de atención centrado en el paciente y la familia. La Unidad de Arritmias, Cardiopatías Familiares y Muerte Súbita la forma un equipo multidisciplinar de médicos, genetistas, psicólogos y enfermeras gestoras de casos altamente especializadas (EGAE). Éstas son las encargadas de engranar las piezas que garantizan el cuidado holístico siguiendo un modelo OneDayCare, permitiendo realizar todas las pruebas del paciente y su familia en un mismo día.

Objetivo Presentar el protocolo para la atención integral de pacientes y familias con enfermedades relacionadas con la muerte súbita liderado por EGAE con un modelo One-Day-Care.

Método: Primera visita consulta Muerte Súbita:

1. La EGAE realiza un primer contacto telefónico para recabar información (informes de autopsia, genéticos, árbol familiar) y preparar a los pacientes para la visita presencial.
2. Visita presencial en un solo día con exploraciones (electrocardiograma, ecocardiografía, ergometría), extracciones para estudio genético y visita psicóloga experta en terapia familiar-duelo. La EGAE acompaña durante todo el circuito.

Visita de seguimiento: La EGAE es la responsable de dirigir la comunicación con la familia, resolver la mayor parte de las dudas, y hacer el seguimiento remoto de los dispositivos (marcapasos, holter y desfibrilador).

Resultados: Actualmente se atienden 907 familias (320 canalopatías -145 SQTL, 150 BrS, 25 CPVT-, 287 miocardiopatías -57 ACM, 209 HCM, 21 DCM- y 405 muerte súbitas con este modelo. La figura de la EGAE y el modelo permiten ofrecer eficiencia, cercanía y disponibilidad que garantiza la continuidad asistencial y la calidad en cada etapa de la vida del paciente y su familia.

Conclusiones: Ofrecer una red de apoyo sólida en las familias con antecedentes de muerte súbita familiar con un equipo multidisciplinar y un modelo One-Day-Care favorece la calidad asistencial. El rol de la EGAE es fundamental para que este modelo sea exitoso.



## CO31 - PRIMER REGISTRO NACIONAL DE SÍNDROME DE QT LARGO PEDIÁTRICO EN ESPAÑA: ¿QUÉ HEMOS APRENDIDO?

Francesca Perin<sup>1</sup>, Ferrán Rosés-Noguer<sup>2</sup>, Bárbara Fernández-Barrio<sup>3</sup>, María del Mar Rodríguez Vázquez del Rey<sup>1</sup>, Belén Fernández-Tudela<sup>4</sup>, Elena Montañés Delmas<sup>5</sup>, Fernando Rueda Nuñez<sup>6</sup>, MD, PhD Antonio J Cartón<sup>7</sup>, Ariadna Ayerza Casas<sup>8</sup>, Roger Esmel-Vilomara<sup>9</sup>, Francisco Castro<sup>10</sup>, María Teresa Viadero Ubierna<sup>11</sup>, Enrique Blanca Jover<sup>12</sup>, Laura C. Pantoja<sup>13</sup>, Andrea Bueno Gómez<sup>2,14</sup>, Beatriz Salamanca Zarzuela<sup>15</sup>, Juan Jiménez-Jaimez<sup>1</sup>, Laura Marcos Fuentes<sup>16</sup>, Paula De Vera McMullan<sup>17</sup>, Beatriz Plata Izquierdo<sup>18</sup>, Gloria López Blanco<sup>19</sup>, Estefanía Martínez Barrios<sup>20</sup>, Andrea Greco<sup>20</sup>, Georgia Sarquella-Brugada<sup>20</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen De Las Nieves, Granada, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España, <sup>3</sup>Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España, <sup>4</sup>Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España, <sup>5</sup>Hospital Universitario XII de Octubre, Madrid, España, <sup>6</sup>Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña (CHUAC), A Coruña, España, <sup>7</sup>Hospital Universitario La Paz y Grupo de investigación en cardiología pediátrica. Instituto de Investigación del H. Universitario La Paz (IdiPaz), Madrid, España, <sup>8</sup>Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España, <sup>9</sup>Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España, <sup>10</sup>H Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, <sup>11</sup>Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España, <sup>12</sup>Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada, España, <sup>13</sup>Hospital Universitario Regional de Málaga, Málaga, España, <sup>14</sup>Hospital de Granollers, Granollers, España, <sup>15</sup>Hospital Río Hortega, Valladolid, España, <sup>16</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España, <sup>17</sup>Hospital Universitario Infanta Cristina, Parla, España, <sup>18</sup>Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España, <sup>19</sup>Complejo Asistencial Universitario de León, León, España, <sup>20</sup>Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

**Objetivos:** Estudiar las características clínicas y genéticas de los niños con síndrome de QT largo (SQTL) en España.

**Métodos y resultados:** Se creó un registro nacional, incluyendo los menores de 18 años con diagnóstico definitivo de SQTL, según las guías ESC 2022. Se consideraron como eventos cardíacos: síncope arritmogénicos, descargas apropiadas, muerte súbita y parada resucitada.

Hubo 343 niños (58% varones) de 27 hospitales, con edad media al diagnóstico de 6,1+/-5 años y seguimiento de 6,2+/-4,2 años. El estudio genético resultó positivo en 85,3%: 42,4% KCNQ1 (incluyendo 4,7% con síndrome de Jervell-Lange-Nielsen, JLN); 27,9% KCNH2; 5,9% SCN5A; 9,2% otros genotipos. QTc medio fue 481+/-47 mseg: 501 mseg en probandos y 465 mseg en familiares (p<0,01). Tuvieron QTc normal el 33%. Se trataron con betabloqueantes (BB) el 90% de los pacientes: 58,5% con nadolol y 24,2% propranolol y el resto con BB cardiosselectivos. Tuvieron eventos a pesar de BB el 8,1% (56% si JLN). Se implantó un desfibrilador en 29 (45% por parada; 24% síncope con betabloqueantes; 31% prevención primaria) con edad media de 9,6 años. Hubo descargas apropiadas en 35,7% de pacientes con seguimiento medio 5 años. Se realizaron 34 simpatectomías (21 por eventos cardíacos, 13 en prevención primaria) que fueron eficaces en el 82,4% de los casos. Fallecieron 3 niños (1 con s.Timothy, 1 JLN, 1 calmodulinopatía). Los factores de riesgo para tener eventos fueron (p<0,01): ser probando, tener un mayor intervalo QTc, mayor score Schwartz, ondas T alternantes, asociar JLN o mutaciones múltiples o variantes en el poro en KCNH2.

**Conclusiones:** El SQTL en población pediátrica presenta una penetrancia incompleta y una genética de base heterogénea, siendo las mutaciones más prevalentes las habituales. Genotipos desfavorables y una mayor prolongación del QT fueron predictores de mala evolución: en estos casos se deben considerar terapias invasivas como simpatectomía y DAI.



### CO32 - ABLACIÓN CARDÍACA NEONATAL: EXPERIENCIA DE 25 AÑOS

Fernanda Merchan<sup>1</sup>, Fredy Chipa Ccasani<sup>1</sup>, Jose Carlos Cruzalegui<sup>1</sup>, Estefania Martinez Barrios<sup>1</sup>, Andrea Greco<sup>1</sup>, Patricia Cerralbo<sup>1</sup>, Nuria Díez<sup>1</sup>, Josep Brugada<sup>1</sup>, Georgia Sarquella-Brugada<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

Las taquicardias supraventriculares (TPSV) neonatales incesantes se asocian con una alta morbilidad y mortalidad. En casos refractarios al tratamiento farmacológico, la ablación cardiaca (AC) se establece como una opción terapéutica.

#### Objetivo:

Evaluar la seguridad, efectividad y complicaciones de la AC en neonatos con TPSV refractaria, así como su supervivencia a largo plazo.

#### Métodos:

Se llevó a cabo un estudio observacional retrospectivo en 38 neonatos (peso promedio 3,250g  $\pm$  760g); edad promedio al procedimiento 21.8 días [ $\pm$  10.77d] sometidos a AC entre 1998 y 2024. Se analizaron la tasa de éxito agudo, recurrencias, complicaciones intra y postprocedimiento, y la supervivencia, recurrencia y signos de isquemia a largo plazo. El seguimiento incluyó electrocardiogramas, ecocardiografías y pruebas de esfuerzo.

#### Resultados:

Se utilizó radiofrecuencia en todos los casos. La tasa de éxito agudo alcanzó el 97.3%. Ocho pacientes presentaron recurrencia de TPSV; de estos, tres requirieron una segunda ablación y cinco fueron manejados con éxito mediante tratamiento farmacológico. Se reportó una complicación mayor (perforación mecánica en un paciente con malformación cardiaca), sin casos de bloqueo auriculoventricular (BAV) permanente ni alteraciones neurológicas. Las complicaciones menores incluyeron BAV transitorio en dos pacientes e insuficiencia valvular moderada a severa en cuatro, todas gestionadas sin consecuencias significativas. La tasa de supervivencia libre de recurrencia a los 10 días fue del 93.8%, aumentando al 97% a partir del séptimo mes. No se han encontrado alteraciones isquémicas en el seguimiento a largo plazo. El seguimiento promedio fue de 10.17 años, evidenciando la durabilidad del tratamiento.

#### Conclusiones:

La ablación cardiaca es una intervención segura y eficaz para neonatos con TPSV refractaria al tratamiento farmacológico, particularmente en centros especializados. Los resultados obtenidos sugieren bajas tasas de complicaciones y excelente supervivencia libre de recurrencia a largo plazo, lo que apoya su consideración como tratamiento de rescate en esta población vulnerable.





### CO33 - SÍNDROME DE JERVELL-LANGE-NIELSEN: ¿QUÉ ESTRATEGIA PODEMOS USAR PARA MEJORAR SU SUPERVIVENCIA Y CALIDAD DE VIDA? DATOS DEL REGISTRO NACIONAL DE SÍNDROME DE QT LARGO PEDIÁTRICO

Andrea Bueno Gomez<sup>1,2</sup>, Ferran Rosés i Noguer<sup>1</sup>, Laura Marcos Fuentes<sup>3</sup>, Belén Fernández Tudela<sup>4</sup>, Beatriz Plata Izquierdo<sup>5</sup>, Estefanía Martínez Barrios<sup>6</sup>, Andrea Greco<sup>6</sup>, Georgia Sarquella-Brugada<sup>6</sup>, Francesca Perin<sup>7</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, Spain, <sup>2</sup>Hospital General de Granollers, Barcelona, Spain, <sup>3</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, Spain, <sup>4</sup>Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, Spain, <sup>5</sup>Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, Spain, <sup>6</sup>Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, Spain, <sup>7</sup>Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, Spain

**Introducción:** El síndrome de Jervell-Lange-Nielsen (JLN) es una canalopatía rara, de herencia autosómica recesiva, caracterizada por un intervalo QT prolongado y sordera neurosensorial profunda bilateral. Los afectos presentan un alto riesgo de muerte súbita a pesar de tratamiento con betabloqueantes.

**Objetivos y métodos:** Estudio para evaluar las características clínicas y genéticas de niños (<18 años), con diagnóstico definitivo de síndrome de JLN del registro español de síndrome de QT largo pediátrico.

**Resultados:** Se incluyeron 16 niños (9 varones) con una edad media al diagnóstico de 2,3+/-3,3 años. Todos presentaban sordera neurosensorial. El intervalo QTc medio fue de 557+/-35 mseg y 44% tuvieron ondas T alternantes. Todos fueron tratados con betabloqueantes (10 con nadolol, 5 con propranolol, 1 con atenolol). Presentaron eventos cardíacos a pesar de los betabloqueantes 9 niños (56%): una paciente, tratada con propranolol, presentó muerte súbita nadando a los 12 años, otra, tratada con atenolol, presentó muerte súbita resucitada a los 13 años, 2 tuvieron descargas apropiadas, mientras los otros 5 presentaron síncope. Se implantó desfibrilador (DAI) en 8 pacientes (1 por parada, 2 por síncope a pesar de betabloqueantes y 5 por prevención primaria) con edad media de 8,9+/-3,5 años. En un seguimiento medio de 5 años, hubo descargas apropiadas en 3 pacientes (37,5%, incluyendo uno en prevención primaria). En 11 casos se realizó simpatectomía izquierda (2 por descargas DAI, 4 por síncope a pesar de betabloqueantes y 5 en prevención primaria), siendo eficaz en 10 casos con un seguimiento medio de 3,1+/-2 años.

**Conclusión:** El síndrome de JLN se asocia a un riesgo alto de arritmias malignas y muerte súbita a pesar de tratamiento con betabloqueantes. La simpatectomía izquierda es una estrategia eficaz y debería considerarse también en pacientes asintomáticos en prevención primaria.



### CO34 - "ENIGMA" EN LA UNIDAD DE ARRITMIAS

Patricia Cerralbo Martín<sup>1</sup>, Enfermera Nuria Díez-Escuté<sup>1</sup>, Doctor Sergi Cesar<sup>1</sup>, Doctor José Cruzalegui<sup>1</sup>, Doctor Fredy Chipa<sup>1</sup>, Doctor Andrea Greco<sup>1</sup>, Estefanía Martínez-Barrios<sup>1</sup>, Doctora Georgia Sarquella-Brugada<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de arritmias, Muerte súbita y cardiopatías hereditarias, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España., Barcelona, España

Los marcapasos, desfibriladores y holters subcutáneo permiten un diagnóstico, seguimiento y tratamiento de arritmias. La monitorización remota permite controlar estos dispositivos desde la distancia, minimizando la frecuentación hospitalaria, el absentismo escolar y laboral y, por tanto, disminuyendo así el impacto de estas enfermedades en los pacientes.

#### Objetivo

Valorar el impacto de una plataforma de monitorización remota adaptada a pediatría para facilitar el seguimiento remoto de los pacientes pediátricos portadores de marcapasos, desfibriladores y holter subcutáneo.

#### Método

En la Unidad de Arritmias, cardiopatías familiares y muerte súbita (UAR) se realiza el seguimiento remoto de dispositivos cardiacos mediante la plataforma de ENIGMA (Madrija®), una solución de integración que se comunica con nuestro software de historia. Las enfermeras gestoras altamente especializadas (EGAE) han participado en la adaptación pediátrica de ENIGMA® y son las encargadas del seguimiento remoto diario.

#### Resultados

Desde 2012 se han implantado 51 DAI, 241 MCP y 372 HSC, con un seguimiento medio de 7,2 años. Actualmente monitorizamos 489 pacientes pediátricos utilizando la versión adaptada a población pediátrica de ENIGMA®.

Desde el implante de esta plataforma, se han detectado: 41 arritmias supraventriculares, 17 arritmias ventriculares, de las cuales 5 han recibido un choque apropiado del DAI y en el resto se han tomado las medidas oportunas para su manejo y tratamiento minimizando las visitas hospitalarias. Además, se ha podido descartar causa cardiológica ante síntomas inespecíficos. Esto ha mejorado la calidad de vida de nuestros pacientes y sus familias.

#### Conclusiones

Una plataforma de monitorización remota adaptada a pediatría manejada por EGAE permite optimizar el manejo de arritmias potencialmente letales y mejorar la percepción de calidad de vida.



## CO35 - DENERVACIÓN SIMPÁTICA CARDÍACA IZQUIERDA PARA LA PREVENCIÓN DE ARRITMIAS MALIGNAS EN NIÑOS CON SÍNDROME DE QT LARGO: RESULTADOS DEL REGISTRO MULTICÉNTRICO ESPAÑOL

Jose Cruzalegui<sup>1</sup>, Andrea Greco<sup>1</sup>, Francesca Perin<sup>2</sup>, Estefania Martinez Barrios<sup>1</sup>, Ferran Rosés Nogue<sup>3</sup>, Francisco Castro<sup>4</sup>, Belén Fernández Tudela<sup>5</sup>, Beatriz Plata Izquierdo<sup>6</sup>, Xavi Tarrado<sup>1</sup>, Georgía Sarquella Brugada<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Sant Joan De Deu, Barcelona, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España, <sup>3</sup>Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona, España, <sup>4</sup>HCU Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, <sup>5</sup>Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España, <sup>6</sup>Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España

La denervación simpática cardíaca izquierda (DSCI) es un tratamiento eficaz en síndrome QT largo (SQTL), donde la adrenalina actúa como desencadenante de eventos cardíacos (EC). Se analiza la experiencia de la DSCI del Registro Nacional de SQTL Pediátrico.

### Objetivo:

Describir las características de la población pediátrica española con SQTL sometidos a DSCI como tratamiento complementario para prevención de EC y sus resultados a 6,7 años de seguimiento.

### Métodos:

Análisis retrospectivo multicéntrico de población pediátrica con SQTL sometidos a DSCI entre 2012 y 2024 (6 centros del Registro Nacional). Se recogieron datos demográficos, clínicos y la frecuencia/tipo de eventos antes y después de DSCI. Los EC se definieron como síncope/convulsión cardiogénico, taquicardia-fibrilación ventricular (TV/FV), descargas apropiadas del DAI, parada cardíaca (PC) o muerte súbita cardíaca (MSC).

### Resultados:

Se realizó DSCI a 34 pacientes con SQTL (35% mujeres; 5.9±5.6 años y QTc:515±48 ms al diagnóstico). De ellos, la mitad presentó síntomas antes del diagnóstico (12 síncope; 3 PC/TV/FV; 2 otros). Al diagnóstico, un 94% recibió dosis adecuadas de betabloqueantes, un 21% recibió DAI (11.8%; en prevención primaria -PP-) y al 50% se le realizó DSCI (18%; PP). A lo largo del seguimiento, se realizó DCSI en PP en el 26% y secundaria en el 24%. En pacientes con EC previos, el 60% se mantuvo libre de EC tras DCSI; el 18% experimentaron ≥1EC tras DSCI y recibieron DAI. Solamente dos pacientes presentaron efectos secundarios leves (ptosis/miosis transitorias).

### Conclusiones:

La DSCI en SQTL pediátrico es eficaz y segura como tratamiento complementario para prevenir EC, planteada en centros especializados permite disminuir la dosis de medicación y, en ocasiones, evitar el implante de DAI. Sin embargo, su eficacia terapéutica no es completa, por lo que no debería plantearse como un tratamiento curativo. La ampliación del Registro Nacional permitirá aglutinar más información en el territorio estatal.





## CO36 - MÁS DE 500 CIRUGÍAS MINI-INVASIVAS EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Juan-Miguel Gil-Jaurena<sup>1</sup>, Ana Pita, Carlos Pardo, Sara Solís, Ramón Pérez-Caballero, Constancio Medrano<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

**INTRODUCCIÓN.** En cirugía cardíaca de adultos, existe un auge de los procedimientos mini-invasivos para la cirugía valvular y coronaria. Presentamos nuestra serie de accesos mini- en cardiopatías congénitas.

**MÉTODOS.** Desde Enero 2013 hasta Agosto 2024 hemos realizado 515 cirugías mini-invasivas con circulación extracorpórea. Los procedimientos más habituales son comunicación interauricular (CIA) e interventricular (CIV). Por abordajes, destacan la mini-esternotomía inferior y superior, toracotomía axilar y sub-mamaria derechas y toracoscopia. Como orientación, ofrecemos mini-esternotomía inferior por debajo de los 10-15 kg y acceso axilar entre 15-30 kg.

**RESULTADOS.** Por patologías: 210 fueron CIA ostium secundum, 143 CIV, 38 canal parcial, 36 CIA seno venoso, 20 canal completo, 49 valvulopatías y 19 miscelánea. Ordenado por abordajes: 243 fueron mini-esternotomía inferior, 148 axilar, 42 submamaria, 37 mini-esternotomía superior y 45 toracoscopias. Como complicaciones, 1 caso se reconvirtió, 1 caso fue reintervenido, 2 pacientes presentaron síndrome compartimental. El 98% de las CIA y un 70% de las CIV fueron intervenidas por incisiones diferentes a la esternotomía media completa.

**CONCLUSIONES.** Ofrecemos un abordaje alternativo a la esternotomía completa, elegido según cardiopatía y tamaño del paciente. Gradualmente, introducimos diferentes accesos e incorporamos nuevas patologías. El resultado estético es excelente.



### **CO37 - PROTECCIÓN RENAL DURANTE LA CIRUGÍA DE ARCO NEONATAL: PERFUSIÓN MULTISITIO.**

Jose Angel Zamorano Serrano<sup>1</sup>, Rosario Perez Perez<sup>1</sup>, Blanca Ramirez Gomez<sup>1</sup>, Ramon Perez Caballero<sup>1</sup>, Ana Pita Fernandez<sup>1</sup>, Carlos Pardo Pardo<sup>1</sup>, Enrique Teigell<sup>1</sup>, Juan Miguel Gil Jaurena<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Universitario Gregorio Marañón, MADRID, España

#### Introducción

La cirugía de arco aórtico neonatal ha evolucionado desde la hipotermia profunda con parada circulatoria a la perfusión cerebral regional e hipotermia moderada. Un paso más ha sido la perfusión cerebral, miocárdica y visceral selectiva.

#### Objetivo

Determinar si la perfusión visceral atenúa la lesión renal aguda postoperatoria.

#### Métodos

Se realizó un estudio observacional retrospectivo entre junio/2018 hasta diciembre/2023, de neonatos intervenidos de hipoplasia de arco con/sin defecto intracardiaco, y como criterio de exclusión cirugías complejas del arco. Se estudiaron dos grupos, uno con la técnica habitual con perfusión cerebral selectiva (grupo-PC) y otro en el que se desarrolló una técnica de perfusión simultánea cerebral, miocárdica y visceral (perfusión multisitio, grupo-PM), con la intención de comparar la incidencia de lesión renal aguda. Definimos lesión renal aguda mediante medición del lactato, creatininas, uso de diuréticos y técnicas de depuración extrarrenal.

#### Resultados

Recopilamos 49 casos de hipoplasia de arco, se descartaron 12 cirugías complejas del arco, para obtener dos grupos homogéneos de estudio: 15 niños en el grupo-PM y 22 en grupo-PC. El lactato post-CEC fue menor en el grupo-PM ( $3,04 \pm 1,19$  vs  $4,09 \pm 2,35$ ,  $p=0,07$ ). La creatinina a las 72 horas fue mayor en el grupo-PC ( $0,37 \pm 0,16$  vs  $0,3 \pm 0,07$ ,  $p=0,057$ ). El uso de diuréticos a dosis  $>0,5$ mcg/kg/min fue menor en el grupo-PM (26,7% vs 45,5%  $p=0,31$ ), así como el uso de diálisis (6,7% vs 13,6%  $p=0,63$ ). Se encontró menor grado de hipotermia en el grupo-PM de forma significativa ( $27,9 \pm 2,2$  vs  $24,1 \pm 2,02$ ,  $p<0,001$ ).

#### Conclusión

La perfusión multisitio, sin llegar a la significación estadística, muestra una tendencia hacia una mejor protección renal durante la cirugía de arco aórtico en neonatos, a la vez que permite una menor hipotermia. Es posible que una muestra más amplia confirme el beneficio de la perfusión multisitio en la protección renal durante la cirugía de arco neonatal.



## CO38 - DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL: CASUÍSTICA DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Blanca Casero Almenar<sup>1</sup>, Ángel Palomares Vivar<sup>1</sup>, Isabel Abalo López<sup>1</sup>, María Portolés Morales<sup>1</sup>, Eladio Ruiz González<sup>1</sup>, Consuelo Gotor Pérez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Y Politécnico La Fe, Valencia, España

### OBJETIVOS

Revisión retrospectiva de los casos de drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) en pacientes pediátricos entre enero de 2011 y junio de 2024.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se identificaron los casos, a través de las bases de datos de Cardiología y Cirugía Cardíaca, excluyendo los asociados a cardiopatía univentricular. Las variables analizadas incluyeron características demográficas, datos clínicos y de inestabilidad prequirúrgica, estudios diagnósticos y complicaciones. La mortalidad fue el principal desenlace. Se utilizó la prueba exacta de Fisher para analizar la asociación entre mortalidad y otras variables.

### RESULTADOS

Se revisan 36 pacientes con DVPAT, siendo 69% varones y 19,4% prematuros. La edad mediana al diagnóstico fue 2 días. El diagnóstico prenatal se realizó en un caso (2,8%). La distribución por subtipos de drenaje fue: infracardiaco (33,3%), supracardiaco (30,6%), cardíaco (25%) y mixto (11,1%). Los síntomas más comunes fueron cianosis (83,3%), distrés respiratorio (69,4%) y soplo cardíaco (41,7%). En el 38,9% el drenaje era obstructivo, que se tradujo en necesidad de intervención urgente. En la cirugía la mediana de edad fue 26,5 días, con un peso medio de 3793 g. La mortalidad global fue del 19,4% (7 pacientes), encontrando asociación estadísticamente significativa con la prematuridad, necesidad de intubación, soporte inotrópico y drenajes obstructivos ( $p < 0,05$ ). No se encontró asociación entre la mortalidad y el tipo de drenaje. La obstrucción postquirúrgica ocurrió en 7 casos y 3 requirieron reintervención quirúrgica.

### CONCLUSIONES

.En esta serie, destacamos una distribución de subtipos anatómicos que difiere de lo reportado en la literatura, con mayor proporción de infracardiacos y que el tipo de drenaje no fue un predictor significativo de mortalidad.

.La baja tasa de diagnóstico prenatal resalta la necesidad del cribado fetal.

.La obstrucción en el DVPAT es determinante en la morbimortalidad y son factores de riesgo asociados a mortalidad: prematuridad, inestabilidad prequirúrgica y obstrucción.





### CO39 - EVOLUCIÓN POSTOPERATORIA INMEDIATA DE LOS PACIENTES CON TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS (TGA) INTERVENIDOS DE CIRUGÍA DE SWITCH ARTERIAL (SA)

Marta Murillo Hernández<sup>1</sup>, Leticia Albert de la Torre, Ana Caro Barri, Verónica Serrano Zamora, Beatriz Borao Pallas, Eduardo Andreu Villalpando, Elena Montañés Delmás, Francisco Javier Arias Dachary  
<sup>1</sup>Hospital 12 De Octubre, Madrid, España

**Introducción.** El SA es el tratamiento actual de la TGA. El objetivo es describir la evolución postoperatoria.

**Métodos.** Estudio observacional descriptivo retrospectivo de intervenidos de SA entre marzo/2010-junio/2024.

**Resultados.** Se incluyeron 119 pacientes: 78(65,6%) TGA con septo íntegro(TGA/SI) y 41 (34,4%) TGA no simple(TGA/NS).

La media de peso al nacimiento fue  $3,3 \pm 0,67$ kg. 3(2,5%) fueron prematuros. La mediana de edad en la cirugía fue 8[6-12]días. No hubo diferencias en la evolución postoperatoria en relación con el peso, edad gestacional o edad en la cirugía.

103(86,6%) fueron diagnosticados prenatalmente. Un tercio precisaron atrioseptostomía con balón(ASB), siendo más precoz en los diagnosticados prenatalmente respecto a los diagnosticados postnatalmente(4[3-5]vs18[10-50]horas de vida)( $p=0.000$ ).

28(18,9%) tuvieron anomalía coronaria(AC), sin diferencias en la evolución postoperatoria. 16(57%) fueron diagnosticadas intraoperatoriamente y, estas, presentaron mayor tiempo de CEC respecto a anomalías diagnosticadas prequirúrgicamente o ausencia de anomalía( $p=0.026$ ).

La mediana de tiempo de VM fue 4[2-8]días, siendo mayor en TGA/SI que precisaron ASB( $p=0.005$ ); y de estancia en UCIP y total 8[5-13] y 15[12-19]días respectivamente. Mayor tiempo de CEC y clampaje aórtico se asoció con mayor VM, hospitalización en UCIP y total( $p<0.05$ ).

Mortalidad hospitalaria de 2 en TGA/SI(2,5%) y 4 en TGA/NS(9,7%). Todos menos uno precisaron ECMO postoperatoria. El subtipo TGA/NS y precisar soporte inotrópico/vasoactivo precirugía se comportaron como predictores independientes de mortalidad hospitalaria( $p<0.05$ ). En TGA/SI fallecieron más aquellos con menor peso y saturación al nacimiento y menor FOP tras ASB( $p<0.05$ ).

**Conclusiones.** La ASB fue más precoz en diagnosticados prenatalmente. En pacientes con AC diagnosticada intraquirúrgicamente, el tiempo de CEC fue mayor, y este se relacionó con peor evolución postoperatoria. El tiempo de VM postoperatorio fue mayor en TGA/SI que precisaron ASB. Mayor inestabilidad prequirúrgica y el subgrupo TGA/NS fueron predictores independientes de mortalidad hospitalaria; y en TGA/SI se relacionó con menor peso y saturación al nacimiento y menor FOP tras ASB.



## CO40 - SEGUIMIENTO DURANTE 25 AÑOS DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE SHONE

Verónica Serrano Zamora<sup>1</sup>, Victoria Benito Arnáiz<sup>1</sup>, Leticia Albert de la Torre<sup>1</sup>, Enrique García Torres<sup>1</sup>, Ana Caro Barri<sup>1</sup>, Carolina Santos Lorente<sup>1</sup>, Carla Mur Begué<sup>1</sup>, Belén Toral Vázquez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital 12 De Octubre, Madrid, España

### Objetivos

El síndrome de Shone es una entidad infradiagnosticada con baja mortalidad, pero importante morbilidad, precisando varias intervenciones a lo largo de la vida. El objetivo es definir las características y evolución de los pacientes diagnosticados en nuestro centro.

### Material y métodos

Estudio descriptivo retrospectivo, observacional mediante revisión de historias clínicas de los pacientes diagnosticados de síndrome de Shone (circulación biventricular) durante 25 años.

### Resultados

Se analizan 42 pacientes, 24 varones y 18 mujeres. 32 presentaban diagnóstico prenatal; 25 sospecha prenatal de coartación/hipoplasia del arco y 11 complejo de cavidades izquierdas hipoplásicas (CCIH). El diagnóstico de Shone se realiza durante el seguimiento con una mediana de edad de 9 meses [94,75-1120 días], el 45% de ellos con diagnóstico inicial de CCIH.

Se realizaron 75 cirugías y 25 cateterismos, con una mediana de 2 [1-3] procedimientos. Las intervenciones quirúrgicas más frecuentes fueron sobre el arco (35/75), el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) (21/75) y la válvula mitral (22/75). La mediana de edad de la primera intervención fue 12 días [7-35] y del primer cateterismo fue 101 días [55-331]. 30/42(71%) precisaron cirugía neonatal (reparación del arco por coartación ductus dependiente). Se practicaron un total de 11 angioplastias +/- stent y 4 valvuloplastias aórticas.

En relación a morbilidad/mortalidad, fallecieron 3 pacientes durante el postoperatorio de alguna cirugía cardiaca. Entre otras complicaciones se produjeron 4 bloqueos AV postquirúrgicos, precisando 3 marcapasos.

Sobreviven 39 pacientes, el 82% en clase funcional I, el 64% presenta lesiones residuales leves.

### Conclusiones

El 75% de los pacientes con diagnóstico de Shone tenían un diagnóstico prenatal de lesión obstructiva izquierda. Se realizaron un total de 100 intervenciones. Al ser una patología evolutiva, la mayoría se diagnosticó durante los 2 primeros años de vida. Más de la mitad de ellos presenta buena clase funcional con lesiones residuales leves.



## CO41 - ORIGEN ANÓMALO DE ARTERIAS CORONARIAS EN AORTA. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Juan-Miguel Gil-Jaurena<sup>1</sup>, Ramón Pérez-Caballero, Sara Solís, Carlos Pardo, Ana Pita, Constancio Medrano<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

**INTRODUCCIÓN.** El origen anómalo de las arterias coronarias desde un seno no correspondiente en la aorta es una patología poco frecuente. Su diagnóstico es complejo y actualmente existen guías para el tratamiento y cirugía.

**MÉTODOS.** Revisamos 11 pacientes intervenidos entre 2018 y 2013. Seis son mujeres y cinco, varones; con edades entre los 3 y 54 años (8 de ellos entre 10 y 19 años). Salvo un caso, todos debutaron con síncope o angina y seis de ellos practicando deporte. El restante fue detectado durante una valvuloplastia quirúrgica. Los diagnósticos se completaron mediante ecografía, prueba de esfuerzo y TAC. Un paciente presentaba antecedentes familiares (padre, operado de by-pass coronario). En seis ocasiones, la coronaria derecha (CD) se originaba en el seno izquierdo y en cinco pacientes la coronaria izquierda (CI) lo hacía desde el derecho.

**RESULTADOS.** Fueron realizados un “unroofing”, dos reimplantaciones de botón coronario (todas ellas en CD anómala) y ocho técnicas de Vouhé (creación de neo-orificio coronario ampliado con pericardio). El paciente más joven de la serie (3 años, 16 Kg) se sometió a una cirugía de Ross simultáneamente (valvuloplastia quirúrgica previa). Los resultados fueron satisfactorios. El seguimiento ha sido completo (rango 9 meses – 6 años), sin presentar recurrencia. El TAC de control postoperatorio muestra patrón coronario doble y permeable en todos los casos.

**CONCLUSIONES.** El origen anómalo de las arterias coronarias desde un seno no correspondiente es poco frecuente. Tal vez esté infradiagnosticado, dado que los síntomas aparecen en esfuerzo. La cirugía se determina para cada paciente, siendo la creación de un neo-orificio técnica de elección en los casos de CI anómala. Los resultados quirúrgicos son buenos, confirmados en el seguimiento a medio plazo.





## CO42 - EVOLUCIÓN HETEROGÉNEA DE PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGÍA DE ROSS

Ignacio Hernández González<sup>1</sup>, Beatriz Salamanca Zarzuela<sup>2</sup>, Andreea Catalina Cristea<sup>1</sup>, María Pérez Díaz<sup>1</sup>, Sara Rioja Abad<sup>1</sup>, Cristina Tapia Ballesteros<sup>1</sup>, Carlos Alcalde Martín<sup>2</sup>, Juan Carlos Muñoz San José<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España, <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

### Introducción

La cirugía de Ross (CR) es una opción terapéutica en estenosis aórtica congénita evitando anticoagulación, con potencial de crecimiento y hemodinámica cercana a normalidad. Sin embargo, existe el riesgo de afectación bivalvular, con evolución, en ocasiones, impredecible, y resultados dispares en estudios previos.

### Métodos

En este estudio, presentamos una serie unicéntrica en centro sin cirugía cardiaca de pacientes en seguimiento tras CR.

### Resultados

4 pacientes están en seguimiento en nuestro centro tras CR. El paciente 1 se intervino a los 29 años con CR y tubo de Dacron en aorta ascendente. Posteriormente, se ha reintervenido en 2 ocasiones: la primera por dilatación del autoinjerto (cirugía de David) y la segunda con sustitución valvular aórtica por insuficiencia. El paciente 2 fue intervenido por primera vez a los 7 años con comisurotomía aórtica. A los 32 años, se realiza CR por reestenosis. Actualmente, tiene 55 años, presenta insuficiencia aórtica moderada y dilatación de aorta tubular (diámetro máximo 50 mm). El paciente 3 fue intervenido con valvuloplastia percutánea en periodo neonatal y CR a los 4 años. A los 13 años, tuvo un primer episodio de endocarditis por *Aggregatibacter actinomycetemcomitans* sobre homoinjerto pulmonar que precisó recambio. A los 15 años, tuvo un nuevo episodio de endocarditis sobre homoinjerto pulmonar, por *Staphylococcus epidermidis*, que requirió nuevo recambio. Actualmente tiene 23 años y recibe tratamiento antibiótico profiláctico con azitromicina. El autoinjerto aórtico presenta insuficiencia ligera. El paciente 4 fue intervenido con valvuloplastia percutánea en periodo neonatal y CR a los 6 años. Actualmente tiene 19 años y ambos injertos son normofuncionantes.

### Conclusiones

Esta serie de casos, a pesar de ser limitada, ejemplifica la heterogeneidad en la evolución tras cirugía de Ross. La necesidad de reintervención es la norma, afectando principalmente sobre autoinjerto aórtico, pero con potenciales complicaciones en homoinjerto pulmonar.



### **CO43 - CARDIONEUROABLACIÓN: UNA ALTERNATIVA AL MARCAPASOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON BRADICARDIA Y SÍNCOPE**

Fredy Chipa-Ccasani<sup>1</sup>, José Cruzalegui Gómez<sup>1</sup>, Estefania Martinez Barrios<sup>1</sup>, Sergi César Díaz<sup>1</sup>, Andrea Greco<sup>1</sup>, Fernanda Merchán<sup>1</sup>, Patricia Cerralbo<sup>1</sup>, Nuria Díez-Escuté<sup>1</sup>, Irene Zschaek<sup>1</sup>, Georgia Sarquella-Brugada<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Arritmias Pediátricas, Cardiopatías Familiares y Muerte súbita, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

Los episodios transitorios severos de bradicardia seguidos de síncope son comunes en niños y generalmente tienen pronóstico benigno. Sin embargo, algunos pueden experimentar episodios de asistolia prolongados debido a pausas sinusales significativas (PS) o bloqueo auriculoventricular paroxístico (BAV). La cardioneuroablación (CNA), una intervención basada en la denervación de los plexos ganglionares epicárdicos (PG) mediante ablación por radiofrecuencia, interrumpe la entrada parasimpática vagal al nodo sinusal y al nodo auriculoventricular.

Objetivo: Describir la metodología de la CNA en el tratamiento de niños con BAV funcional o PS.

Métodos: Estudio unicéntrico de serie de casos. Se incluyeron pacientes de 18 años o menos con PS o BAV, con correlación clínica electrocardiografía registrada en holter subcutáneo (HSC) sometidos a CNA entre 2023 y 2024. La CNA se realizó mediante navegador cardiaco con mínima fluoroscopia y guiada por anatomía además de componentes fraccionados. El seguimiento se realizó en todos los pacientes con monitorización remota mediante HSC.

Resultados: Se incluyeron cinco pacientes (edad media: 13.8 años, min 11- max 17 años; 83.3% mujeres). Cuatro pacientes presentaban PS prolongada, uno con BAV paroxístico y dos tanto PS como BAV. Cuatro pacientes tenían antecedentes de síncope. No hubo ninguna complicación durante el procedimiento. La pausa más larga media pre-CNA fue de 20 s (rango: 4.9-15.8 s) con un total de 12 pausas documentadas (rango: 2-112) en los 6 meses previos a la CNA. Post-CNA, la pausa más larga media fue de 1.1 s (rango: 0.8-2.1 s) en el seguimiento de 3 meses. A los 6 meses, la pausa más larga media fue de 1.1 s (rango: 0.8-1.3 s) sin pausas documentadas. Ningún paciente presentó síncope post-CNA durante el seguimiento.

Conclusión: La CNA puede ser una alternativa efectiva a la implantación de marcapasos en pacientes pediátricos con síncope o síntomas significativos secundarios a PS o BAV funcional.



## CO44 - RESULTADOS A MEDIO-LARGO PLAZO DE LOS PACIENTES CON TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS (TGA) INTERVENIDOS DE CIRUGÍA DE SWITCH ARTERIAL (SA)

Marta Murillo Hernández<sup>1</sup>, Leticia Albert de la Torre, Ana Caro Barri, Eduardo Andreu Villalpando, Carlota Aparicio Fernández de Gatta, Carolina Santos Lorente, Belén Toral Vázquez, Enrique García Torres

<sup>1</sup>Hospital 12 De Octubre, Madrid, España

**Introducción.** El SA es el tratamiento actual de la TGA. El objetivo es describir la evolución a medio-largo plazo.

**Métodos.** Estudio observacional descriptivo retrospectivo de intervenidos de SA entre marzo/2010-junio/2024.

**Resultados.** Se incluyeron 119 pacientes: 78(65,6%) TGA simple y 41 (34,4%) TGA no simple(TGA/NS), de los que 15(36,5%) tenían anomalía del arco(AA).

La mediana de seguimiento fue 6[2-10]años. 8 pacientes fallecieron, 6 en el postoperatorio inmediato y 2(1,6%) en el seguimiento, 1 por hipertensión pulmonar previo a trasplante y el otro de causa desconocida.

Como lesiones residuales, 55(50%) desarrollaron dilatación de raíz aórtica(DAo), 5(9%) moderadas (más frecuente si anomalía coronaria(AC)), ninguna grave; 35(31,8%) estenosis de ramas pulmonares(ERP), 5 graves(14%); 37(33,6%) insuficiencia aórtica(IAo), 3(8%) graves (más frecuente en pacientes con AA y TGA/NS ( $p<0.05$ ); y 10(9%) estenosis pulmonar(EP) (más frecuente en TGA/NS y AA  $p<0.05$ )).

Mayores tiempos de circulación extracorpórea(CEC) y clampaje aórtico(CA) se relacionaron con desarrollo de IAo y EP( $p<0.05$ ). Tener disfunción ventricular izquierda(VI) significativa postoperatoria se relacionó con DAo moderada( $p=0.046$ ).

11(9,6%) precisaron reintervención(cirugía o cateterismo) tras el alta, principalmente por recoartación y ERP; y fue significativamente mayor en pacientes con AA( $p=0.037$ ).

En mayores de 6 años, 9(12,3%) desarrollaron trastornos del neurodesarrollo(TND). Se relacionó con menor FOP al nacimiento y con disfunción VD grave y ECMO postoperatorios ( $p<0.05$ ); y presentar reintervención en el postoperatorio inmediato se comportó como predictor independiente de TND( $p<0.05$ ). En TGA/NS se relacionó con AC( $p=0.037$ ).

**Conclusiones.** Los factores relacionados con el desarrollo de lesiones residuales fueron: TGA/NS, la anomalía del arco, tiempos de CEC y CA prolongados y disfunción VI y salida en ECMO postoperatorios. La reintervención fue significativamente mayor en los pacientes con anomalía del arco. Los TND se asociaron con menor tamaño del FOP al nacimiento, y con disfunción grave VD y ECMO postoperatorios, y la reintervención fue predictor independiente; y en TGA/NS con AC.





## **CO45 - REPARACIÓN DE ARCO AÓRTICO MEDIANTE EL EMPLEO DE PARCHE DE PERICARDIO CARDIOCEL 3D**

Consuelo AlejanGotor Pérez<sup>1</sup>, Felix Serrano Martínez, Alejandro Vazquez Sánchez, Juan Bautista Martínez León

<sup>1</sup>Hospital Universitario Y Politécnico La Fe, Valencia, España

### **INTRODUCCIÓN**

La reparación del arco aórtico puede llevarse a cabo empleando diferentes técnicas quirúrgicas, siendo una de las más utilizadas la reparación mediante el implante de un parche de ampliación. Para ello, se ha descrito el empleo de diferentes tipos de parches, tanto de tejido autólogo como heterólogo, con diferentes ventajas y desventajas.

### **OBJETIVO**

En este trabajo exponemos nuestros resultados empleando el parche de pericardio heterólogo CardioCel 3D. En la literatura son limitados los trabajos en los que se reportan los resultados tras el implante de este tipo de parche para la reparación de los grandes vasos.

### **MATERIAL Y MÉTODOS**

La reparación del arco aórtico con el implante de CardioCel 3D fue llevada a cabo en 12 pacientes entre mayo de 2021 y mayo de 2024. La morfología cardiaca dominante en nuestra serie fue la interrupción del arco aórtico (41,7%), seguida de la hipoplasia de cavidades izquierdas (33%). La media de edad en el momento del implante fue de 19,58 días de vida. La media de peso fue de 2,66 kilogramos. La estenosis recurrente fue definida como la necesidad de reoperación o de intervencionismo percutáneo en el seguimiento. Se define mortalidad operatoria como aquella que ocurre dentro de los 30 primeros días postquirúrgicos.

### **RESULTADO**

La mortalidad operatoria fue de un 25%. Solo 2 pacientes requirieron tratamiento percutáneo durante el seguimiento, en ambos casos a los 3 meses de la cirugía. Ninguno necesitó reintervención quirúrgica. La media de seguimiento fue de 17,6 meses (rango 3-39).

### **CONCLUSIONES**

Aunque son necesarias series más largas que confirmen estos resultados, el parche CardioCel 3D parece una opción válida con buenos resultados en la reparación del arco aórtico en neonatos y lactantes.



## CO46 - TRATAMIENTO PERCUTÁNEO DEL TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO. OBJETIVOS Y RESULTADOS DE NUESTRA SERIE

Eduardo Andreu Villalpando<sup>1</sup>, Marta Murillo Hernández<sup>1</sup>, Concepción Hermoso Ibáñez<sup>1</sup>, Leticia Albert de la Torre<sup>1</sup>, Marta Flores Fernández<sup>1</sup>, Enrique García Torres<sup>1</sup>, Dolores Herrera Linde<sup>1</sup>, Alberto Mendoza Soto<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España

Objetivo: Analizar nuestra serie de pacientes con implante de stent en el tracto de salida de ventrículo derecho (TSVD).

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo de pacientes con implante percutáneo de stent en TSVD entre 2015-2024. Se recogieron datos demográficos, hemodinámicos, complicaciones y seguimiento.

Resultados:

Se realizaron 36 procedimientos; 18(50%) sobre conductos VD-AP; 18 sobre TSVD nativo (14 con cirugía previa) con una mediana de edad de 8,4 años [5 días-17 años] y de peso de 23,9Kg [1,9-62]. La cardiopatía más frecuente fue la Tetralogía de Fallot y variantes con 11(31%) casos seguido del ventrículo derecho de doble salida con 5(14%). El resto se repartieron entre truncus arterioso y atresia pulmonar con septo íntegro con 4(11%) respectivamente y otras menos frecuentes.

En 26(72%) pacientes la indicación fue la estenosis, 6(17%) la insuficiencia (pre- valvulación) y 4(11%) la doble lesión. El procedimiento resultó exitoso (reducción gradiente un 50% y/o presión VD un 20%) en el 81%(29), con mejores resultados sobre TSVD nativo vs conducto (100% vs 60%, p<0,004). No hubo diferencias según la cardiopatía, edad o peso. No hubo complicaciones mayores ni mortalidad periprocedimiento.

En los pacientes con estenosis (30) hubo un descenso significativo del gradiente hemodinámico basal (33 a 12mmHg (p<0,05)) y del % de presión del VD/VI (78 a 57% (p<0,05)). De los pacientes con insuficiencia al 83%(n=6) se les ha implantado actualmente la válvula pulmonar percutánea.

Excluyendo pacientes para valvulación, 21(58%) precisaron reintervención en el seguimiento, a una mediana de tiempo de 23 meses [3-99] desde el implante, la mayoría (76%) vía cateterismo siendo más frecuente en pacientes con menor peso.

Conclusión:

En nuestra serie la indicación principal de implante de stent en TSVD fue la estenosis. El procedimiento fue eficaz en la mayoría de los pacientes, más frecuentemente TSVD nativo. Más de la mitad precisaron reintervención en el seguimiento, la mayoría vía cateterismo, siendo ésta más frecuente en pacientes de menor peso.



## CO47 - CIERRE PERCUTÁNEO DE FORAMEN OVAL PERMEABLE DEBIDO A SÍNDROME DE PLATIPNEA-ORTODEOXIA: NUESTRA EXPERIENCIA

Alexis Otero González<sup>1</sup>, Alejandro Rasines Rodríguez<sup>1</sup>, Fernando Martín Rueda Núñez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Teresa Herrera, A Coruña, España

### Antecedentes

El síndrome de platipnea-ortodeoxia (SPO) es una condición caracterizada por disnea y desaturación en bipedestación que mejora en decúbito supino. Nuestro objetivo principal es describir la serie de pacientes que se sometieron al cierre percutáneo de FOP debido al SPO.

### Métodos

Se realizó un estudio observacional retrospectivo con todos los pacientes que se sometieron al cierre percutáneo de FOP debido al SPO entre 2007 y 2023 en nuestro centro. Se registraron variables demográficas, clínicas, ecocardiográficas y del procedimiento.

### Resultados

Nuestra serie incluye 11 pacientes con una mediana de edad de 77 años; 5 mujeres y 6 hombres. Entre los antecedentes personales, 4 exfumadores, 3 con patología pulmonar y 10 con hipertensión arterial. Los hallazgos más relevantes fueron: dilatación de la raíz aórtica (3), válvula de Eustaquio prominente (1), 4 antecedentes de una cirugía abdominal (4) o cardíaca (1) y cifoescoliosis (2). Además, 4 pacientes ingresaron por patología respiratoria aguda. La distancia entre la aorta y la aurícula izquierda mostró una diferencia significativa entre pacientes con SOP (mediana de 17.5mm) y un grupo control de pacientes sometidos a cierre de FOP de misma edad y sexo sin que el motivo fuese el SPO (mediana de 27.2 mm). No hubo complicaciones posteriores al procedimiento y la saturación de oxígeno se incrementó tras el procedimiento (83% a 97% medianas) permitiendo el alta hospitalaria.

### Conclusiones

Todos los pacientes presentaban, al menos, uno de los factores descritos en la literatura relacionado con este síndrome. Encontramos la presencia de una aurícula más estrecha que los controles como elemento diferenciador. El cierre de FOP mejora significativamente estos pacientes y es limitante para el alta hospitalaria.





**SECARDIPED**  
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA  
Y CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS



**15º Congreso Nacional de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas**

**VI Jornada de la Sección de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del adulto de la SEC**

**MURCIA • 14 al 16 de noviembre de 2024**  
Auditorio y Centro de Congresos Victor Villegas



# PÓSTERES MODERADOS



## PM01 - BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR POSTQUIRÚRGICO EN PACIENTES DE RIESGO

Verónica Serrano Zamora<sup>1</sup>, María Teresa Rodulfo Peláez<sup>1</sup>, Lorenzo Boni<sup>1</sup>, Enrique García Torres<sup>1</sup>, Marta Flores Fernández<sup>1</sup>, Concepción Hermoso Ibáñez<sup>1</sup>, Beatriz Borao Pallás<sup>1</sup>, Miguel Ángel Granados Ruiz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital 12 De Octubre, Madrid, España

### Objetivos:

El bloqueo auriculoventricular postquirúrgico (BAVp) es una complicación grave. Su incidencia se estima en 1-3 % de los pacientes. El riesgo de BAV reside en el tipo de cardiopatía congénita y la proximidad del sistema de conducción a las estructuras reparadas.

El objetivo principal fue describir la incidencia de BAVp en pacientes sometidos a cirugía con riesgo de lesión del sistema de conducción en nuestro centro.

Los objetivos secundarios consistieron en identificar los factores de riesgo asociados al desarrollo de BAVp, la incidencia de BAV según el procedimiento empleado y el tipo de cardiopatía, y la evolución de los pacientes con BAV en el postoperatorio inmediato (primeros 7 días).

### Material y Métodos:

Estudio retrospectivo sobre una cohorte de pacientes sometidos a cirugía con riesgo de BAV durante 10 años (2013-2023); seleccionando las técnicas quirúrgicas "de riesgo" según literatura y criterio del equipo quirúrgico. Se incluyeron los BAV de segundo grado avanzado o tercer grado, excluyéndose los BAV previos a la cirugía. Se analizaron variables generales y quirúrgicas.

### Resultados:

De 1864 pacientes operados, se analizan 619 con riesgo de BAV postquirúrgico. 13 (2.1%) presentaron BAV. De ellos, 7 (53,85%; 1.13% del total) necesitaron implantación de marcapasos definitivo. Los otros 6 recuperaron la conducción AV antes del 7º día (BAV postquirúrgico transitorio).

El único factor de riesgo asociado fue la técnica quirúrgica ( $p=0,027$ ), con significación individual en las cirugías de canal AV completo y cirugía de Konno.

### Conclusiones:

La incidencia de BAVp en el grupo de pacientes de riesgo en nuestro centro fue del 2,1 %. Casi la mitad recuperó la conducción en los primeros 7 días. La incidencia de BAVp permanente en el grupo de riesgo fue 1.13%. El factor de riesgo principal fue la técnica quirúrgica, especialmente, la reparación de canal AV completo y la cirugía de Konno.



## PM02 - VALVULOPLASTIA PULMONAR EN ESTENOSIS CRÍTICA CONGÉNITA DEL TRACTO DE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO. ¿ES UN TRATAMIENTO DEFINITIVO?

**Luis Fernandez Gonzalez**<sup>1</sup>, Roberto Blanco Mata<sup>1</sup>, Josune Arriola Meabe<sup>1</sup>, Koldobika García San Román<sup>1</sup>, Juan Carlos Astorga Burgo<sup>1</sup>, Aida Acín Labarta<sup>1</sup>, Juan Betere Reynolds<sup>1</sup>, Javier Ayala Curiel<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Hospital Universitario De Cruces, Barakaldo, España

**Introducción:** La atresia pulmonar con septo interventricular íntegro (APSI) y estenosis pulmonar (EP) crítica son cardiopatías cianógenas infrecuentes ductus-dependientes que se diferencian entre sí por la presencia o no de flujo valvular anterógrado. La posibilidad de valvuloplastia percutánea, que posibilite la corrección biventricular, dependerá del tamaño del ventrículo derecho (VD), basándose en los Z-score del anillo tricuspídeo y pulmonar.

**Métodos:** Estudio retrospectivo, comparativo y unicéntrico que incluyó a todos los pacientes con EP crítica (20) y APSI (23) sometidos a valvuloplastia percutánea como tratamiento inicial con seguimiento mínimo de 1 año salvo fallecimiento durante el periodo 2000-2023. Se excluyeron aquellos con hipoplasia ventricular derecha grave, presencia de sinusoides coronarios y en los que se optó por tratamiento quirúrgico inicial.

**Resultados:** La valvuloplastia se llevó a cabo por vía femoral y acceso anterógrado en la mayoría de los casos, con efectividad del 90%. En el caso de APSI el procedimiento precisó de perforación valvular (guía coronaria o radiofrecuencia) con tendencia no significativa a más complicaciones aunque sin mortalidad directa asociada. Se realizó seguimiento al 100% de los pacientes, que fue de más de 10 años en el 44,2%. El grupo APSI precisó mayor necesidad de flujo pulmonar adicional mediante fístula sistémico-pulmonar o stent ductal, así como una tendencia no significativa a mayor reintervención (quirúrgica o percutánea) en el tracto de salida del VD. La mortalidad al año fue del 18,5% en el grupo APSI y del 5% en el caso de EP crítica sin significación estadística. Todos excepto uno pudieron ser manejados con fisiología biventricular.

**Conclusiones:** La valvuloplastia pulmonar es un procedimiento efectivo y seguro en centros con experiencia y en casos seleccionados, que permite en la mayoría de los casos alcanzar la fisiología biventricular a expensas de la necesidad de reintervención durante el seguimiento, especialmente en la APSI.





### PM03 - REVOLUCIONANDO LA ACTIVIDAD FÍSICA EN DEPORTISTAS CON RIESGO DE MUERTE SÚBITA: EL PROYECTO PAC-SAMS

Andrea Greco<sup>1</sup>, Eva Ferrer Vidal-Barraquer<sup>1</sup>, Prof. Eloi Arias Labrador<sup>2</sup>, Pol Solana Comas<sup>1</sup>, Nuria Díez-Escuté<sup>1</sup>, Estefania Martinez-Barrios<sup>1</sup>, Prof. Oscar Campuzano Larrea<sup>3</sup>, Josep Brugada Terradellas<sup>4</sup>, Georgia Sarquella-Brugada<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Sant Joan De Deu, Barcelona, España, <sup>2</sup>Centre Cenit Girona, Girona, España,

<sup>3</sup>CardiovasculaGenetics Center, Univesidad de Girona-IDIBGI, Girona, España, <sup>4</sup>Hospital Clinic, Barcelona, España

#### Introducción:

Los síndromes arrítmicos hereditarios en deportistas jóvenes (SAMS-D) conllevan un riesgo elevado de eventos cardíacos durante actividad adrenérgica, lo que ha impuesto restricciones en la actividad física competitiva. Sin embargo, estudios recientes sugieren que, bajo una supervisión adecuada, el ejercicio podría ser seguro y beneficioso. El proyecto PAC-SAMS, financiado por el Ministerio de Ciencia e Innovación de España, intenta redefinir los límites de la actividad física en esta población de riesgo.

#### Objetivos:

Implementar un programa de actividad física personalizado y seguro en pacientes SAMS-D, minimizando los riesgos cardiovasculares.

#### Métodos:

Estudio prospectivo de intervención no aleatorizado en pacientes SAMS-D (<35 años). Se evaluaron parámetros clínicos, físicos, nutricionales y psicológicos antes y después del programa, incluyendo ECG, ecocardiografía, monitorización Holter de 5 días, ergoespirometría, análisis nutricional y psicológico, además de una evaluación continua con dispositivos wearables.

#### Resultados:

Se reclutaron 19 deportistas con SAMS-D (edad media 17±5 años). Se desarrollaron protocolos personalizados para 9 pacientes con miocardiopatía hipertrófica (MCH), 4 con miocardiopatía arritmogénica (MCA), 3 con síndrome de QT largo (LQTS), 2 con fibrilación ventricular idiopática (FVI) y 1 con miocardiopatía dilatada (MCD). 3 abandonaron el programa. Tras 6 meses, no hubo variaciones significativas en los parámetros cardíacos ni eventos arrítmicos. Se observaron mejoras físicas, como reducción de peso (7%) y aumento de masa muscular (5-10%), además de una adopción del 100% de hábitos de vida más saludables y mejoras en la percepción del bienestar.

#### Conclusión:

PAC-SAMS es el primer proyecto nacional que busca cambiar el paradigma del deporte en pacientes con SAMS-D. Este programa personalizado mejora la condición física y bienestar, desafiando las restricciones tradicionales. Nuestro objetivo es expandirlo a nivel nacional y europeo para optimizar el manejo de estos pacientes y seguir explorando los límites del ejercicio seguro en esta población de alto riesgo.



#### **PM04 - MARCAPASOS EN NEONATOS: EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL TERCIARIO**

Bunty Ramchandani<sup>1</sup>, Blanca Torres<sup>1</sup>, Juvenal Rey<sup>1</sup>, Raúl Sánchez<sup>1</sup>, Luz Polo<sup>1</sup>, Álvaro González<sup>1</sup>, Antonio Carton<sup>2</sup>, Rafael Peinado<sup>3</sup>, Ángel Aroca<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Cirugía Cardiovascular Infantil, Hospital La Paz, Madrid, España, <sup>2</sup>Cardiología Pediátrica, Hospital La Paz, Madrid, España, <sup>3</sup>Unidad de Arritmias y Electrofisiología, Hospital La Paz, Madrid, España

##### **Introducción:**

La estimulación eléctrica con un marcapasos permanente es un escenario clínico complejo cuando afecta a pacientes neonatales. No hay dispositivos específicos para estos. Debido a su pequeño tamaño y el gran tamaño del dispositivo suele producirse un conflicto de espacio que complica el postoperatorio tras el implante.

##### **Métodos:**

Analizamos de manera retrospectiva desde 2008 hasta 2024 las características demográficas, clínicas, indicaciones, programación y evolución a corto plazo de los pacientes menores de 28 días de vida con implante de marcapasos permanente.

##### **Resultados:**

Se analizó 11 pacientes neonatales. La mediana de edad de implantación fue de 8 días de vida (rango intercuartílico 6-13 días) de los cuales dos pacientes fueron prematuros. Cinco varones y seis mujeres. Siete neonatos (63,6%) presentaron bloqueo aurículoventricular congénito: 3 pacientes presentaban positividad a anticuerpos maternos del lupus, 4 casos un bloqueo no inmune. Un caso de disfunción sinusal en un ventrículo único con L-TGA que presentó bradicardia sinusal sintomática. Tres pacientes con bloqueo aurículoventricular postquirúrgico por cierre de una comunicación interventricular, dos casos tras un avance aórtico y un caso tras corrección de una D-TGA. En todos los casos la estimulación fue en la modalidad VVI salvo un caso en el que fue DDD y otro en el que fue AAIR. Hubo una mortalidad intrahospitalaria en un neonato a las 24 horas de nacer por shock cardiogénico refractario al tratamiento. Hubo complicaciones postoperatorias en 4 pacientes: Dos pacientes presentaron decúbito de la bolsa, uno de ellos requirió intervención el otro se resolvió con curas. Un paciente presentó fallo de captura que requirió resutura de los cables epicárdicos. Un paciente presentó infección superficial de la herida quirúrgica. Todas estas complicaciones se pudieron resolver.

##### **Conclusión:**

La estimulación neonatal presenta, a pesar de la discordancia entre el tamaño del dispositivo y del neonato, unos resultados aceptables.



## PM05 - TORMENTA ARRÍTMICA COMO FORMA DE MANIFESTACIÓN DE MIOCARDITIS.

Alejandro Barea Bejarano<sup>1</sup>, María Isabel Martínez Lorente<sup>2</sup>, Juana María Espín López<sup>2</sup>, Moisés Sorlí García<sup>2</sup>, Fuensanta Escudero Cárceles<sup>2</sup>, Miguel Navalón Pérez<sup>2</sup>, Francisco José Castro García<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Rafael Méndez, Lorca, España, <sup>2</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

### Introducción

La miocarditis puede tener distintas formas de presentación: desde síntomas inespecíficos hasta fallo cardíaco. Las arritmias, supraventriculares o ventriculares, aparecen en el 45% de los casos.

### Caso clínico

Lactante de 15 meses que acude a urgencias por síncope convulsivo, que a la exploración física presenta taquicardia a 200 lpm. El ECG muestra taquicardia con QRS ancho que cede coincidiendo con midazolam. En minutos reaparece con latidos de captura cediendo tras amiodarona. ECG en ritmo sinusal muestra patrón de Brugada tipo I. Se traslada a UCIP bajo perfusión de esmolol.

A su llegada a UCIP presenta ECG en ritmo sinusal con marcadores miocárdicos elevados. Ante antecedentes descritos se trata como Brugada-like con isoproterenol y quinidina. Tras 12 horas, inicia taquicardia automática de la unión con trastorno de conducción. Se realiza cardioversión eléctrica y cede tras amiodarona. En ecocardiografía aparece disfunción leve; por lo que se considera el diagnóstico de miocarditis y se inicia carnitina e inmunoglobulinas además de tratamiento para insuficiencia cardíaca. Tras 24 horas presenta taquicardia ventricular polimorfa que degenera a fibrilación ventricular cediendo con cardioversión eléctrica y masaje cardíaco. Se añade isoproterenol y sulfato de magnesio; trasladándose a hospital de referencia para despistaje de canalopatía.

Allí presenta varios episodios de taquicardia ventricular monomorfa y polimorfa, con escasa respuesta a antiarrítmicos e inestabilidad hemodinámica grave que precisa de desfibrilación. Por ello entra en ECMO. Se confirma miocarditis por parvovirus B19 en biopsia miocárdica y se trata con corticoides, gammaglobulinas e interferón beta con recuperación progresiva de función y ritmo cardíacos.

### Conclusiones:

La tormenta arrítmica es una manifestación poco usual de la miocarditis.

La isquemia produce alteraciones de repolarización que se prestan a confusión con un Brugada.

Es importante identificar la inflamación para iniciar tratamiento precoz a fin de controlar las arritmias.





## **PM06 - CORRELACIÓN ENTRE LA ESTRATIFICACIÓN NO INVASIVA E INVASIVA DEL RIESGO DE MUERTE SÚBITA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON VÍAS ACCESORIAS.**

Carlota Aparicio Fernández De Gatta<sup>1</sup>, Miguel Ángel Granados Ruiz<sup>1</sup>, Daniel Rodríguez Muñoz<sup>2</sup>, Martín Negreira Caamaño<sup>2</sup>, Luis Borrego Bernabé<sup>2</sup>, Marta Murillo Hernández<sup>1</sup>, Carolina Santos Lorente<sup>1</sup>, Beatriz Borao<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Cardiología Infantil, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España, <sup>2</sup>Electrofisiología, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

**INTRODUCCIÓN:** La presencia de una vía accesoria (VA) con conducción anterógrada puede incrementar el riesgo de muerte súbita (MS). La estratificación no invasiva del riesgo de MS es actualmente motivo de debate. El objetivo del estudio fue determinar la capacidad predictiva de los criterios clásicos de bajo riesgo de la evaluación no invasiva respecto a los datos considerados de riesgo en el estudio electrofisiológico (EEF).

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se realizó un estudio retrospectivo en el que se incluyeron pacientes pediátricos consecutivos con diagnóstico electrofisiológico de VA con conducción anterógrada entre enero de 2021 y junio de 2024. Se clasificaron como "bajo riesgo" aquellos casos con preexcitación intermitente, VA ocultas o desaparición brusca de la preexcitación en la ergometría. Se clasificaron como "alto riesgo" aquellos casos con VA con período refractario anterógrado (PRA)  $\leq 250$  ms, inducción de arritmias (taquicardia mediada por reentrada por la VA o fibrilación auricular) o presencia de múltiples VA.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 53 pacientes (mediana 13 años; media 49.5 kg) mayoritariamente con anatomía intracardiaca normal (90.5%). 52 pacientes presentaban preexcitación basal (98.1%) y 18 (34%) estaban asintomáticos. Las pruebas no invasivas clasificaron 15 (38.5%) casos como VA de bajo riesgo. El EEF se realizó bajo anestesia general en 44 (83%) casos y se utilizó isoproterenol en 5 (9.4%) casos. La mediana del PRA fue de 300ms y se indujeron arritmias a 27 (50.9%) pacientes. 24 (61.5%) pacientes clasificados de forma no invasiva como de bajo riesgo presentaron características de alto riesgo en el estudio electrofisiológico, de los cuales 1 (6.3%) era asintomático. La sensibilidad, especificidad y valores predictivos positivo (VPP) y negativo (VPN) fueron muy bajos (50, 26.3, 41,7 y 33.3%, respectivamente).

**CONCLUSIÓN:** La estratificación no invasiva del riesgo de MS en los pacientes con VA presenta una correlación pobre con la evaluación invasiva.



## **PM07 - USO DE ISGLT2 EN ADOLESCENTES CON MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA NO OBSTRUCTIVA E INSUFICIENCIA CARDÍACA: NUESTRA EXPERIENCIA**

Carlos Baena Palomino<sup>1</sup>, Antonio Corroero Almagro<sup>1</sup>, Ana Castellano Martínez<sup>1</sup>, Moisés Rodríguez González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Puerta Del Mar, Cádiz, España

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) no obstructiva en adolescentes representa un desafío terapéutico, especialmente cuando se asocia con insuficiencia cardíaca (ICC). Aunque las guías actuales no recomiendan el uso de inhibidores del cotransportador sodio-glucosa tipo 2 (iSGLT2) en pediatría, existe evidencia en adultos que sugiere beneficios en diversas formas de ICC. Este estudio describe nuestra experiencia clínica con empagliflozina en tres adolescentes con MCH no obstructiva e ICC.

Presentamos tres casos de adolescentes tratados con empagliflozina 10 mg/día. Se evaluaron los cambios en la clase funcional, niveles de NT-proBNP y parámetros ecocardiográficos durante el seguimiento.

1. Caso 1: Una niña de 14 años post-miectomía de Morrow, con disnea persistente y disfunción diastólica. Tras iniciar empagliflozina, mejoró su clase funcional de III a I y redujo NT-proBNP de 1800 a 1200 pg/mL en tres meses, sin cambios ecocardiográficos.
2. Caso 2: Una niña de 16 años con MCH no obstructiva y disfunción diastólica. La terapia con empagliflozina mejoró su clase funcional de III a I en 6 meses, aunque no hubo cambios en NT-proBNP ni ecocardiografía.
3. Caso 3: Un niño de 17 años con MCH no obstructiva y FEVI del 43%. Tras añadir empagliflozina a la triple terapia que tomaba, su FEVI mejoró al 52% en doce meses.

Todos los tratamientos fueron bien tolerados, salvo una infección urinaria tratada ambulatoriamente en el caso 2.

Aunque la evidencia sobre el uso de iSGLT2 en pediatría es limitada, nuestros casos sugieren que empagliflozina en adolescentes podría ser una opción terapéutica viable para adolescentes con MCH no obstructiva e ICC, mejorando la clase funcional y ciertos parámetros clínicos. Estos hallazgos respaldan la necesidad de más estudios para evaluar su eficacia y seguridad en esta población específica.



## PM08 - RECIÉN NACIDO CON HIPERTENSIÓN PULMONAR SEVERA Y NO VEO EL DUCTUS ¿TENDRÁ ALGO QUE VER?

Raúl Rodríguez Serrano<sup>1</sup>, Javier Fernández Aracama<sup>1</sup>, Henar Uriarte Gutiérrez<sup>1</sup>, Lorena Rodeño Fernández<sup>1</sup>, Mónica De las Heras Martín<sup>1</sup>, Lara Ruiz Ramón<sup>2</sup>, Leire Urrutia Rodríguez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Basurto, Bilbao, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, España

### INTRODUCCION:

El cierre prematuro del ductus arterioso esta relacionado con la ingesta materna de fármacos (AINEs sobre todo) o alimentos ricos en flavonoides. Esto se traduce en cambios anatómicos en el corazón derecho pudiendo producir insuficiencia cardiaca, hidrops e incluso muerte fetal, así como hipertensión pulmonar persistente al nacimiento.

CASO CLINICO: RNT (40+2 semanas) PEEG (4140 g) que ingresa en UCIN desde sala de partos por distres respiratorio e hipoxemia. No antecedentes perinatales de interés. Parto eutócico. Al ingreso: SAT02: 95% (Ncpap PEEP: 6,5, FIO2: 0,3). Silverman 3. FC: 115 lpm. TA: 83/55 (64 mmhg) .

Gasometría: acidosis metabólica, Resto de analíticas negativas. Ecocardiografía: Datos de HTP severa.

No se visualiza conducto arterioso. Interrogando a la madre refiere toma diaria de te verde (flavonoide).

Precisa inicio de soporte inotropo con Adrenalina+ Dobutamina+ Milrinona+ Hidrocortisona + iNO a 20 ppm y noradrenalina. Pobre respuesta. Se inicia tratamiento con iloprost nebulizado ,inicialmente cada 2 horas, pasando posteriormente a nebulización continua con mejoría progresiva de los signos de HTP a partir del 6º día de tratamiento, retirando el iNO a los 17 días, TOT a los 18 días , Soporte inotropo a los 20 días y O2 a los 21 días. Retirada definitiva de iloprost a los 46 días de vida.

En la actualidad: 4 meses de vida. Asintomático. No tratamiento antihipertensivo. Ecocardiografía normal.

### CONCLUSIONES:

El diagnóstico de certeza del cierre precoz del conducto arterioso requiere una alta sospecha clínica si no se ha podido objetivar en la vida intrauterina. Debemos presuponerlo ante todo recién nacido con datos de hipertensión pulmonar grave o fallo ventricular derecho en el que no seamos capaces de verlo en las primeras 24 horas de vida.

Es importante informar a la población de las sustancias que pueden provocar el cierre del ductus, para evitar las consecuencias y sus comorbilidades asociadas.





### PM09 - UN SOPLO DE SUERTE

Elena Gil Sarrión<sup>1</sup>, Un soplo de suerte Ignacio Izquierdo Fos<sup>1</sup>, Un soplo de suerte María Isabel Serrano Robles<sup>1</sup>, Un soplo de suerte Ángel Palomares Vivar<sup>2</sup>

<sup>1</sup>HGUE, Elche, España, <sup>2</sup>Hospital la Fe, Valencia, España

Niño de 4 meses remitido por soplo objetivado en una revisión rutinaria. No otros síntomas. Sin antecedentes de interés, incluido el screening de cardiopatías.

En la exploración física se objetiva soplo sistólico inespecífico 2/6, cierta irritabilidad y tendencia al llanto difícil de calmar.

- En ECG: alteración en la repolarización con descenso de ST en cara inferior y precordiales derechas junto a ondas Q significativas en AVL-V5-V6.

- En la radiografía de tórax: cardiomegalia, sin plétora pulmonar.

- En la ecocardiografía: ventrículo izquierdo dilatado con función conservada. Insuficiencia mitral moderada con dilatación de aurícula izquierda. En eje corto, coronaria derecha y origen de coronaria izquierda normales. Sin embargo, se observa un flujo reverso en la descendente anterior y varios flujos dependientes del tronco pulmonar.

Ante la sospecha de anomalías coronarias se remite a Hospital de referencia donde se confirma el ALCAPA con tronco coronario izquierdo naciendo de la cara posterolateral izquierda del tronco pulmonar. Tras prueba de imagen se programa cirugía preferente mediante la técnica de Takeuchi que consiste en una tunelización intrapulmonar con material autólogo hacia la aorta junto a una ventana aortopulmonar.

Al alta, presenta insuficiencia mitral severa por isquemia de papilares secundaria al ALCAPA y estenosis en tronco pulmonar secundaria la tunelización.

#### CONCLUSIONES:

- El ALCAPA puede debutar desde un soplo hasta con un shock cardiogénico. De ahí la importancia de derivación a Cardiología Infantil de soplos en menores de 1 año.
- Los signos en el ECG suelen ser de isquemia junto con alteraciones en la repolarización.
- La radiografía de tórax es típica la cardiomegalia sin plétora pulmonar.
- En la ecocardiografía suele presentar dilatación de ventrículo izquierdo con posible disfunción, insuficiencia mitral significativa y alteración en las coronarias.
- Tras un diagnóstico precoz y reparación quirúrgica tiene muy buen pronóstico.



## PM10 - ALTERACIONES CARDIOLÓGICAS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA

María López Blázquez<sup>1</sup>, Alejandro Domarco Manrique<sup>1</sup>, Amalia Tamariz-Martel Moreno<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

### Introducción

Los trastornos de conducta alimentaria (TCA) presentan en España una prevalencia de hasta 6% en jóvenes 12-21 años, afectando principalmente a mujeres. Se han descrito diversas alteraciones electrocardiográficas (ECG) y ecocardiográficas, algunas potencialmente letales, con datos obtenidos fundamentalmente de Anorexia nerviosa.

Los objetivos de este estudio fueron describir las alteraciones cardiológicas en adolescentes con TCA, analizar la implicación del índice de masa corporal (IMC) y comparar entre los distintos trastornos.

### Métodos

Se diseñó un estudio retrospectivo incluyendo todos los pacientes 9-18 años remitidos desde la hospitalización de Psiquiatría para evaluación en Cardiología, en enero-junio 2023. Todos recibieron exploración, toma de constantes y ECG. Se realizó ecocardiograma en aquellos con alteraciones en dichas pruebas, rápida pérdida ponderal reciente o IMC significativamente bajo. Los datos fueron tomados de la historia clínica, anonimizados, y analizados mediante Stata.

### Resultados

62 pacientes fueron incluidos: 50 (81%) de tipo restrictivo, 2 purgativo, 6 mixto, y 4 asociados a trastornos del ánimo. 89% fueron mujeres. La mediana de edad fue 14.5 años (RIQ 13.3;16.0), y de IMC 16.1 kg/m<sup>2</sup> (RIQ 14.6;17.7). Los pacientes con clínica restrictiva presentaban menor IMC.

Las alteraciones ECG fueron: 44% bradicardia sinusal, 24% alteraciones de voltaje, 19% de repolarización/QTc, y 3% de conducción. Se realizó ecocardiograma en 34 pacientes: 76% presentaron sarcopenia del ventrículo izquierdo, 26% derrame pericárdico, y 3% dilatación de raíz aórtica.

Los pacientes con IMC <17kg/m<sup>2</sup> tuvieron más casos de alteración de voltaje y repolarización/QTc ( $p<0.05$ ); y de derrame pericárdico y sarcopenia (sin significación estadística); predominando estas alteraciones en el tipo restrictivo. La mediana de tiempo registrado hasta la recuperación ECG/ecocardiograma fue de 3 meses.

### Conclusiones

En los adolescentes con TCA son frecuentes las alteraciones cardiológicas de riesgo, principalmente en los casos de restricción de ingesta. Son necesarios protocolos unificados para su detección y manejo en centros de referencia.



## **PM11 - FONTAN DE ALTO RIESGO EN PACIENTE ADULTO, PRESENTACIÓN DE DOS CASOS.**

Jade Alejan Martín Álvarez-Tostado<sup>1</sup>, Guillermo Godoy Rábago<sup>1</sup>, Gerardo Serrano Gallardo<sup>1</sup>, Edgardo López Mata<sup>1</sup>, Rebeca Magallanes Quintana<sup>1</sup>, Eleazar Muruato Ontiveros<sup>1</sup>, Aldo Pavin López De la Torre<sup>1</sup>, Javier Hidalgo Vidal<sup>1</sup>, Cesar Israel González Elizondo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Instituto Mexicano Del Seguro Social, Torreon, Mexico

A cincuenta años de la cirugía de Fontan la sobrevida de los pacientes ha incrementado, debido a mejora en el manejo perioperatorio y la selección de los pacientes, superando los treinta años de vida hasta el 80%, sin embargo, la patología cardiaca de base y las anomalías circulatorias del sistema Glenn-Fontan exponen al paciente a múltiples complicaciones. Se ha establecido que los periodos inter-etapa de paliación más prolongados incrementan el riesgo de complicaciones o de falla en el sistema, siendo la edad de realización un factor de riesgo alto.

El objetivo del presente trabajo es evaluar la evolución postoperatoria de dos pacientes adultos con diagnóstico de atresia tricuspídea, con cirugía de Fontan y periodos inter-etapa de paliación prolongados, catalogados como pacientes de alto riesgo.

Ambos pacientes adultos, de 18 y 19 años, se llevaron a cirugía de Fontan con protocolo completo de fisiología univentricular, con periodos inter-etapa de paliación prolongados. Se realizó la recopilación de datos para análisis de angiotomografías, ecocardiogramas transtorácicos / transesofágicos, cateterismo, hallazgos quirúrgicos y evolución clínica.

La evolución postoperatoria de los pacientes fue satisfactoria, ambos con estancia prolongada por drenaje pleural elevado persistente que dificultó el retiro de los dispositivos pleurales, el sistema Glenn-Fontan funcional, se evidenció mejoría significativa en la clase funcional y la saturación.

La paliación univentricular ha mejorado la sobrevida significativamente, la disminución de la edad del inicio de la paliación y el periodo inter-etapa más corto son factores fundamentales.

Actualmente, por motivos relacionados con el sistema de salud mexicano donde es difícil controlar las edades de diagnóstico y la referencia a centros de alta especialidad, se continúa recibiendo pacientes adultos con fisiología univentricular para completar paliación, representando un verdadero reto multidisciplinario.





## PM12 - COMUNICACION DE 4 CASOS RECIENTES DE MIOCARDITIS AGUDA GRAVE POR PARVOVIRUS B19

Marta Yagüe Martín<sup>1</sup>, Irene Romero de la Rosa<sup>1</sup>, Elena Gómez Guzmán<sup>1</sup>, María Ángeles Tejero Hernández<sup>1</sup>, Carmen Carreras Blesa<sup>2</sup>, Pedro Agudo Montore<sup>3</sup>, Gonzalo Cortázar Rocandio<sup>4</sup>

<sup>1</sup>H U Reina Sofía, Córdoba, España, <sup>2</sup>H U Virgen de las Nieves, Granada, España, <sup>3</sup>H U Virgen del Rocío, Sevilla, España, <sup>4</sup>H Regional Universitario, Málaga, España

### OBJETIVOS

En los últimos 6 meses hemos objetivado un aumento llamativo de casos de miocarditis por parvovirus B19 en nuestra comunidad autónoma. El objetivo es describir las características de 4 casos en 4 hospitales terciarios de la comunidad autónoma.

### MATERIAL Y METODOS

Estudio retrospectivo descriptivo de 4 casos de miocarditis aguda grave o fulminante, a partir de datos clínicos, analíticos y ecocardiográficos, así como el tratamiento administrado y evolución de los pacientes.

### RESULTADOS

Los pacientes presentaban edades comprendidas entre los 14 y 22 meses, todos varones. Tres referían antecedentes de cuadro infeccioso, dos con megaloeritema. Presentaban al debút signos de bajo gasto y edema agudo de pulmón, y en ecocardiografía destacaba dilatación ventricular izquierda (DDVI con Z +1.3 a +5), disfunción moderada - severa (FEVI 20-35%) con insuficiencia mitral (IM) severa (en 3 de ellos) e hipertensión pulmonar. Todos ellos precisaron drogas vasoactivas y en dos asistencia con ECMO 10 días. Tres pacientes precisaron RCP avanzada por parada cardiorrespiratoria. Tres recibieron ventilación mecánica (15-27 días). Dos fueron derivados al centro de referencia de trasplante cardiaco por cuadro fulminante. La PCR para parvovirus B19 resultó positiva en los 4 casos (30000-60000 copias). Todos recibieron tratamiento con inmunoglobulinas, corticoides e interferon beta. Un paciente precisó además Cidofovir y otro aciclovir. El tiempo de hospitalización fue de 20-70 días. Al alta la IM había desaparecido en todos, con recuperación de la disfunción en tres paciente (FEVI 50-58%) y persistencia de disfunción moderada en 1 paciente (FEVI 35%). No hubo mortalidad. Dos presentaron secuelas neurológicas (daño isquémico en ganglios de la base, encefalopatía hipóxico isquémica).

### CONCLUSIONES

El parvovirus B19 figura entre las causas mas frecuente de miocarditis grave o fulminante en niños. Sin embargo llama la atención la agrupación temporal de dichos casos, habitualmente infrecuentes en nuestro medio.



### PM13 - EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON SOSPECHA PRENATAL DE COARTACIÓN

Verónica Serrano Zamora<sup>1</sup>, Carlota Aparicio Fernández de Gatta<sup>1</sup>, Elena Montañés Delmás<sup>1</sup>, Marta Murillo Hernández<sup>1</sup>, Victoria Benito Arnáiz<sup>1</sup>, Eney Gómez Montes<sup>1</sup>, Javier Arias Dachary<sup>1</sup>, Leticia Albert de la Torre<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital 12 De Octubre, Madrid, España

#### Objetivos

El objetivo principal es analizar la evolución de los pacientes con sospecha prenatal de coartación (CoA)-de acuerdo al score multiparamétrico edad gestacional-específico de este centro-durante el primer año de vida.

#### Material y métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con sospecha prenatal de CoA, entre los años 2020-2022.

#### Resultados

Se analizan 77 gestantes, 51 (66%) fetos presentaban sospecha baja de CoA, 11 (14%) fetos sospecha intermedia y 15 (20%) fetos sospecha alta de CoA. Nacen 77 recién nacidos vivos (RNV), 67 a término (87%) y 10 pretérmino (13%), con una media de peso de 3070g (+/- 647,7 SD), 21% pequeño para la edad gestacional. El 50,6% fueron varones y el 49,4% mujeres.

La mitad de los pacientes asociaba diagnóstico prenatal de VCSIp, con confirmación postnatal.

2 pacientes asociaban diagnóstico prenatal de CIV, con confirmación postnatal, en 12 se diagnosticó además una CIV postnatal (en total, 14 pacientes asociaron CIV).

Al nacimiento se confirma la presencia de CoA en el 10%(7) de los RNV, 6(40%) tenían sospecha prenatal alta y 1(9%) tenía sospecha prenatal intermedia.

En el seguimiento, dos pacientes con sospecha intermedia y alta de CoA respectivamente presentaron aceleración leve en aorta descendente sin criterios de CoA.

Ninguna sospecha prenatal baja se confirmó al nacimiento ni en el seguimiento al año de vida.

Todos los pacientes con confirmación de CoA se intervienen en periodo neonatal. En el seguimiento, 1 presenta recoartación leve y 1 (14%) ha precisado angioplastia percutánea de recoartación.

No ha habido ninguna complicación grave ni mortalidad pre o postoperatoria.

#### Conclusiones

Ninguna sospecha prenatal baja de CoA se confirmó al nacimiento ni apareció en el seguimiento. Casi la mitad de las sospechas altas y un 10% de las intermedias se confirmaron postnatalmente y precisaron cirugía neonatal.

La anomalía más frecuentemente asociada fue la CIV, la mayor parte con diagnóstico postnatal.



## PM14 - SÍNDROME DE MARFAN EN LA ETAPA PEDIÁTRICA

Laura Sanromà Nogués<sup>1</sup>, Gisela Teixidó-Tura<sup>1</sup>, Ferran Gran<sup>1</sup>, Paola Dolader<sup>1</sup>, Raul Abella<sup>1</sup>, Joaquin Fernandez-Doblas<sup>1</sup>, Ferran Rosés<sup>1</sup>, Anna Sabaté<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Vall D'hebrón, Barcelona, España

### Objetivos:

El síndrome de Marfan es una enfermedad poco frecuente. Nuestro objetivo es compartir la experiencia en una unidad pediátrica especializada.

### Material y métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes pediátricos con diagnóstico de síndrome de Marfan y seguimiento actual en cardiología pediátrica del Hospital Universitari Vall d'Hebrón.

### Resultados:

Un total de 62 pacientes hacen seguimiento, 54.8% de sexo femenino, y edad media al diagnóstico de 5.7 años. El diagnóstico fue prenatal en un 3% de los casos. En la mayoría, 58%, hay herencia familiar (30.6% materna y 27.4% paterna), el 37% son de novo y un 5% están en curso. La mayoría no tienen antecedentes familiares de complicaciones cardiovasculares, solo 9.7% muerte súbita, 12.9% aneurismas y 8.1% disección aórtica.

Respecto a las comorbilidades asociadas, ninguno presenta HTA, dislipemia, diabetes mellitus, IRC. En la valoración oftalmológica un 34% presenta luxación del cristalino (4.8% unilateral y un 24.2% bilateral). Si un 3.2% presenta válvula aórtica bicúspide, un 3.2% CIA, 1.6% CIV y un 1.6% DAP. Un 45.2% prolapso mitral (velo posterior 6.5%, anterior 16% u ambos 6.5%) y 4.8% disyunción del anillo mitral. Presentan disfunción valvular aórtica grado ligero en 9.7% y mitral ligera 34% moderada 3.2%. Todos presentan función ventricular conservada con FEVI media 65%

Requieren tratamiento farmacológico un 54.8%, los más indicados losartan 27.4% y atenolol 24.2%. Un 9.7% biterapia. Un 3.2% requiere de cirugía aórtica y en un 8% cirugía mitral durante la etapa pediátrica.

### Conclusiones:

En la mayoría de los casos se realiza un diagnóstico por screening familiar.

Más de la mitad de los pacientes requiere iniciar tratamiento farmacológico en la edad pediátrica pero pocos requieren cirugía cardíaca.





## PM15 - CORRELACIÓN GENOTIPO-FENOTIPO EN EL SÍNDROME DE MARFAN.

Carlota Aparicio Fernández De Gatta<sup>1</sup>, Elena Montañés Delmás<sup>1</sup>, Carmen Palma Milla<sup>2</sup>, María Teresa Menéndez Crespo<sup>3</sup>, Ana Ortueta Olartecoechea<sup>4</sup>, Leticia Albert de la Torre<sup>1</sup>, Belén Toral Vázquez<sup>1</sup>, Marta Murillo Hernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Cardiología Infantil. Hospital 12 de Octubre, Madrid, España, <sup>2</sup>Genética. Hospital 12 de Octubre, Madrid, España, <sup>3</sup>Traumatología. Hospital 12 de Octubre, Madrid, España, <sup>4</sup>Oftalmología. Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

**INTRODUCCIÓN:** El síndrome de Marfan (SM) es una conectivopatía secundaria a mutaciones fundamentalmente del gen FBN1, con afectación multisistémica y gran heterogeneidad fenotípica. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar la correlación genotipo-fenotipo en nuestros pacientes.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo de 77 pacientes pediátricos (< 18 años) con SM confirmado genéticamente, seguidos en consulta desde 2010 hasta la actualidad. Se recogieron datos antropométricos, clínicos y genéticos. Las variantes genéticas fueron agrupadas según su efecto en: haploinsuficiencia; variaciones en número de cisteínas o alteración de la secuencia consenso en los dominios EGF de unión a calcio; afectación de los exones 24-32 y otras.

**RESULTADOS:** 59 (76.6%) pacientes presentaron afectación cardiovascular a una mediana de edad de 4 años; precisando cirugía 12 (15.6%) de ellos. 38 (50.0%) pacientes presentaron patología ocular significativa, indicándose intervención quirúrgica en 12 (15.8%); 28 (36.8%) presentaron afectación traumatológica importante. Cuando se compararon las principales características fenotípicas del SM en función de las variantes genéticas se encuentran diferencias sutiles. Únicamente se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la necesidad de cirugía cardiovascular y afectación ocular ( $p$  0.009 y 0.021, respectivamente); pero no en relación a la afectación aórtica/mitral, necesidad de cirugía ocular ni grado de patología esquelética. La presencia de una mutación en los exones 24-32 confiere una Odds Ratio (OR) de 3.1 (IC95% 1.0 – 9.3) para presentar dilatación aórtica significativa; 7.7 (IC95% 2.0 – 29.1) para precisar cirugía cardiovascular; de 6.1 (IC95% 1.6 – 23.5) para tener afectación ocular.

**CONCLUSIÓN:** Como ya se describe en la literatura, las mutaciones que afectan a los exones 24-32 del gen FBN1 confieren mayor riesgo de afectación cardiovascular y ocular en pacientes con SM. Aunque se observaron diferencias en relación al genotipo-fenotipo en el resto de grupos, éstas no fueron estadísticamente significativas.



## PM16 - TUMORES CARDIACOS EN PEDIATRIA. REVISIÓN DE NUESTRA SERIE.

Carolina Santos Lorente<sup>1</sup>, Belén Toral Vázquez, Elisa Aguirre Pascual, Ana Caro Barri, Marta Flores Fernández, Leticia Albert de la Torre, Marta Murillo Hernández, Enrique García Torres

<sup>1</sup>Hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España

**Objetivo:** Los tumores cardíacos son raros en la población pediátrica. El objetivo es analizar los datos de los pacientes con tumor cardíaco seguidos en nuestra consulta.

**Material/métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo, observacional mediante revisión de historias clínicas, de los pacientes diagnosticados de tumor cardíaco desde enero/1996 hasta septiembre/2024. Se describen las características demográficas, forma de presentación (incluyendo la existencia o no de diagnóstico prenatal), tipo de tumor y su asociación con otras patologías, técnicas diagnósticas empleadas, manejo y evolución.

**Resultados:** En el periodo de tiempo estudiado se han identificado 35 pacientes (21 varones, 14 mujeres). En 21 pacientes (60%) existía diagnóstico prenatal de tumor cardíaco. La mayoría de los tumores 30 (86%) se trataban de rhabdomiomas, 2 lipomas, 1 fibroelastoma, 1 fibroma y 1 tumor infiltrante. De los pacientes con rhabdomiomas, el 63% se diagnosticó de esclerosis tuberosa y 23 (76%) presentaban múltiples tumores. El diagnóstico inicial se realizó en todos los pacientes utilizando la ecocardiografía, pero fue necesaria la cardio-resonancia (CRM) en 6: 2 de ellos se diagnosticaron de lipoma, 1 de un tumor infiltrante y 1 de fibroma en tracto de salida del ventrículo derecho (siendo la CRM imprescindible para caracterizar el tumor). 4 pacientes fueron sometidos a cirugía: un lipoma que producía obstrucción en el tracto de salida del VD, un fibroelastoma sobre la tricúspide en un lactante (por riesgo embólico), el tumor infiltrante y un rhabdomioma (biopsiado en 1999).

**Conclusiones:** El tumor cardíaco más frecuente en nuestra serie fue el rhabdomioma, asociándose en más de la mitad de los casos a esclerosis tuberosa. La ecocardiografía fue diagnóstica en todos los rhabdomiomas, siendo necesaria la CRM para el diagnóstico de otros tumores como el lipoma, fibroma. Ningún rhabdomioma precisó intervención quirúrgica. La cirugía fue necesaria en 4 pacientes por infiltración/repercusión hemodinámica o riesgo embólico.



## PM17 - HTP: UN RETO TERAPEÚTICO

María Abad Espadas<sup>1</sup>, HTP: un reto terapéutico Rafael Santos Cañón<sup>2</sup>, HTP: un reto terapéutico Nuria Parra Arribas<sup>2</sup>, HTP: un reto terapéutico Irene González Acedo<sup>2</sup>, HTP: un reto terapéutico Inmaculada Guillén Rodríguez<sup>2</sup>, HTP: un reto terapéutico Irene Márquez López<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario De Jerez De La Frontera, Jerez de la Frontera, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

### Introducción:

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) en la población pediátrica conlleva una alta morbimortalidad, afectando significativamente la calidad de vida de los pacientes. Aunque los avances terapéuticos han mejorado el pronóstico, muchos tratamientos aprobados en adultos no están indicados en niños, por lo que se emplean bajo uso compasivo (off-label).

### Caso clínico:

Presentamos el caso de una paciente con HAP de inicio en el primer mes de vida, con hipertensión pulmonar suprasistémica, acompañada de ductus arterioso persistente (DAP), dos pequeñas comunicaciones interventriculares (CIV) y una comunicación interauricular (CIA). El DAP y las CIV presentaban un cortocircuito de derecha a izquierda, mientras que la CIA funcionaba exclusivamente de izquierda a derecha.

- A los dos meses de vida se instauró triple terapia (Sildenafil, Bosentan y Epoprostenol), sustituyendo Epoprostenol por Treprostinil en bomba subcutánea. La paciente experimentó múltiples infecciones respiratorias graves y complicaciones derivadas del tratamiento subcutáneo, incluyendo infecciones, sepsis y hemorragias digestivas.
- A los 3 años se realizó cierre percutáneo de la CIA, manteniéndose abiertos el DAP y las CIV.
- A los 6 años se optimizó la terapia oral de acuerdo con las guías clínicas iniciando Tadalafil y Macitentan, lo que permitió la retirada de Treprostinil sin deterioro clínico.

Tras estos ajustes, la paciente mejoró su calidad de vida, manteniéndose en clase funcional II, con niveles estables de Pro-BNP y mejoría de los parámetros ecocardiográficos del ventrículo derecho.

### Conclusiones:

El tratamiento de la HAP en pediatría requiere adaptar las guías clínicas y, en ocasiones, el uso de fármacos off-label. El cierre de cortocircuitos I>D, como en pacientes con síndrome de Eisenmenger, puede ser beneficioso, mejorando la calidad de vida y el pronóstico.





## **PM18 - HIPERTENSIÓN PULMONAR, “EL QUE BUSCA ENCUENTRA”. EN RELACIÓN A DOS CASOS DE GEN PORCN MUTADO**

Elena Padilla Lumera<sup>1</sup>, Natalia Gallego<sup>2</sup>, Lucía Miranda Alcaraz<sup>2</sup>, Mónica Mora<sup>2</sup>, Inmaculada Guillén Rodríguez<sup>1</sup>, Rafael Santos Cañón<sup>1</sup>, Marta Santana Mateos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen Del Rocío, Sevilla, España, <sup>2</sup> Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

**INTRODUCCIÓN:** El Síndrome Goltz-Gorlin, vinculado a mutaciones del gen PORCN, con herencia dominante se caracteriza por alteraciones como hipoplasia focal dérmica, osteoarticulares, oftalmológicas, renales, de pared abdominal, intelectuales e hipertensión pulmonar. Muestra una herencia ligada al cromosoma X, donde los varones fallecen prenatalmente y las mujeres muestran el fenotipo. Varones vivos afectados podrían ser mosaicismos o alteraciones genéticas que modifiquen su herencia, comportándose como recesiva ligada al X. Describimos el caso de dos hermanos varones con padres sanos, que de forma concomitante al estudio de hipertensión pulmonar, se les identifica esta mutación y fenotipo concordante.

### **CASO 1:**

Varón de 8 años que presenta: hernia umbilical, hidrocele, ectasia pielocalicial, estrabismo, retraso cognitivo y caries dentarias. Diagnosticado de hipertensión pulmonar por síncope repetitivos.

### **CASO 2:**

Varón de 3 años con: hidronefrosis pielocalicial por reflujo vesicoureteral, displasia de pabellón auricular, apéndices preauriculares, hernia umbilical, pseudoartrosis congénita de clavícula y coloboma. Dados los antecedentes familiares, se realiza screening de hipertensión pulmonar siendo positivo.

En ambos hermanos se identificó la mutación del gen PORCN en el estudio genético ampliado de hipertensión pulmonar. Tras tres años de evolución se encuentran controlados con biterapia (tadalafilo y ambrisentán).

Cabe destacar del gen PORCN su relación con vías de señalización “Wnt”, que a su vez, están implicadas en procesos de fibrosis tisular, especialmente en el ventrículo derecho de pacientes con hipertensión pulmonar.

### **CONCLUSIÓN:**

- El Síndrome Goltz-Gorlin puede presentarse en varones vivos debido a mecanismos que modifican su herencia a recesiva ligada al X.
- Mutaciones asociadas al gen PORCN pueden ser una etiología de HTP
- En el estudio de HTP es primordial valorar la existencia de alteraciones fenotípicas asociadas.



## PM19 - ORIGEN ANÓMALO CONGÉNITO DE UNA ARTERIA CORONARIA PRINCIPAL: 25 AÑOS DE EXPERIENCIA QUIRÚRGICA.

Luz Polo López<sup>1</sup>, Juvenal Rey Lois<sup>1</sup>, Blanca Torres Maestro<sup>1</sup>, Buntly Ramchandani Ramchandani<sup>1</sup>, Álvaro González Rocafort<sup>1</sup>, Ángela Uceda Galiano, Paula Burgos Morales<sup>1</sup>, Ángel Aroca Peinado<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>HU La Paz, Madrid, España

Objetivo: Las anomalías congénitas de las arterias coronarias son infrecuentes, pueden causar insuficiencia cardíaca y miocardiopatía dilatada. Su diagnóstico y tratamiento constituyen un reto. Presentamos nuestra experiencia quirúrgica en los últimos 25 años.

Métodos: Análisis retrospectivo, 20 pacientes intervenidos entre 1998-2023.

Diagnóstico con ecocardiograma-100%, cateterismo-80%, AngioTC-55% y test de viabilidad miocárdica-25%.

Tras el diagnóstico, si hay miocardio viable indicamos cirugía para reestablecer un sistema biconario.

Resultados: Edad mediana: 6,7 años [RIC:1,7±13,7], peso mediano 20 kg [RIC:9±54], (16-niños, 4-adultos), 65% mujeres.

Diagnósticos: origen anómalo desde arteria pulmonar 14(70%), origen anómalo aórtico 5(25%), atresia congénita de ostium coronario izquierdo 1(5%). Clínica: 30%-insuficiencia cardíaca, 30%-angina/infarto y 30% asintomáticos. Fracción de eyección ventrículo izquierdo-(FEVI) mediana preoperatoria: 61% [RIC:35-67], con disfunción moderada-10% y severa-25%. El 25% tenían insuficiencia mitral moderada(3) o severa(2).

Los pacientes se operaron con circulación extracorpórea, hipotermia moderada y pinzado aórtico. Técnicas quirúrgicas empleadas: traslocación+reimplante coronario 13(65%), destechado 4(20%), by-pass coronario 2(10%), Takeuchi 1(5%). Ningún paciente recibió cirugía mitral. Tiempos medianos de extracorpórea (minutos): 121 [RIC:100-150] y pinzado aórtico 91 [RIC:65-101].

Postoperatorio con tiempo mediano de intubación 3 horas [RIC:1-6] y alta hospitalaria en 8 días [RIC:6-17]

Mortalidad hospitalaria 1 paciente(5%): niño operado hace 20 años con Takeuchi sin disponibilidad de asistencia ventricular, fallece en quirófano por imposibilidad de recuperar contractilidad.

Otra niña con infarto perioperatorio tras reimplante coronario fue soportada con ECMO, recibiendo posteriormente un trasplante cardíaco.

Seguimiento mediano: 6,8 años [RIC:1-16]. Sin mortalidad tardía ni reoperaciones mayores.

Actualmente 89% están asintomáticos, incluyendo la trasplantada, con FEVI mediana 65% [RIC:61-65] y mejoría de la insuficiencia mitral con el tiempo (2 pacientes-10% con insuficiencia moderada)

Conclusiones: Recomendamos la traslocación+reimplante coronario y el destechado para el tratamiento quirúrgico de las anomalías congénitas coronarias, así como la ausencia de actuación en la válvula mitral, por sus buenos resultados a corto y largo plazo.



## **PM20 - PROGRAMA DE CIRUGÍA MÍNIMAMENTE INVASIVA CARDÍACA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO: NUESTRA EXPERIENCIA INICIAL**

Jesús Ruiz Abad<sup>1</sup>, Bosco Alejandro Moscoso<sup>2</sup>, Alejandro Fernández Cisneros<sup>2</sup>, Javier Mayol<sup>2</sup>, Daniel Pereda Arnau<sup>2</sup>, Stefano Congiu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Dexeus De Barcelona, Barcelona, España, <sup>2</sup>Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

### Introducción:

Los beneficios sobre la morbilidad aportados por la cirugía cardíaca mínimamente invasiva han expandido su uso a la práctica habitual en el paciente adulto. No obstante, son pocos los centros que han aplicado su uso en el paciente pediátrico. Las primeras series pediátricas demuestran un mejor resultado estético y no han demostrado un peor resultado quirúrgico o mayor morbilidad.

### Metodología:

Con el objetivo de iniciar un programa de cirugía mínimamente invasiva en el Hospital Sant Joan de Déu, desarrollamos un estudio retrospectivo para analizar qué proporción de nuestros pacientes intervenidos en los últimos 5 años podrían haberse beneficiado de un abordaje mínimamente invasivo: minitoracotomía derecha, miniesternotomía inferior, minitoracotomía anterior izquierda, cirugía port-Acces o robótica. Definimos tres niveles de complejidad quirúrgica a modo de predicción de una curva de aprendizaje. También realizamos un análisis descriptivo de los pacientes pediátricos intervenidos por abordaje mini en nuestro centro.

### Resultados:

En total se recogieron 824 pacientes de los cuales 298 (36%) podrían haberse beneficiado de un procedimiento mínimamente invasivo. De estos, un 49% pertenecen a los 2 niveles de menor complejidad técnica. Respecto a nuestra experiencia inicial, se han intervenido un total de 12 pacientes pediátricos por acceso mini: 4 cirugías robóticas, 2 sustituciones valvulares pulmonares por minitoracotomía, 4 cierres de CIA por miniesternotomía inferior y 2 cirugías videotoracoscópicas. La edad promedio fue de 10,75 (2-18) años y peso promedio de 39,9 (13-79)Kg. Todas las cirugías se desarrollaron sin complicaciones pudiéndose dar de alta durante la primera semana postoperatoria.

### Conclusión:

La cirugía cardíaca mínimamente invasiva en el paciente pediátrico es una técnica segura con un buen resultado estético y que, a falta de mayor evidencia, podría suponer una mejoría sobre la morbilidad y la estancia hospitalaria al igual que en el paciente adulto.





## PM21 - UTILIDAD DEL DISPOSITIVO KONAR-MFO™ PARA EL CIERRE PERCUTÁNEO DEL DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

Nuria Parra Arribas<sup>1</sup>, Pedro Agudo Montore<sup>1</sup>, Irene Gonzalez Acedo<sup>1</sup>, María Abad Espadas<sup>1</sup>, José Félix Coserria Sánchez<sup>1</sup>, Inmaculada Guillén Rodríguez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen Del Rocío, Sevilla, España

### Introducción:

El cierre percutáneo del ductus arterioso persistente (DAP) es común en nuestro medio. Este estudio analiza el uso off-label del dispositivo KONAR-MFO™, inicialmente diseñado para el cierre de comunicaciones interventriculares, para su aplicación en el DAP.

### Material, métodos y resultados:

Presentamos una serie de 7 pacientes con DAP hemodinámicamente significativo donde se evaluó el cierre percutáneo usando el dispositivo KONAR-MFO™. Las características de los pacientes y del procedimiento se muestran en la Tabla.

La mediana de edad y peso de fue de 8 años (1,5-18) y 35 kg (4,8-54), respectivamente. El procedimiento fue exitoso en seis de los siete pacientes. El paciente 4 tuvo que ser tratado mediante ligadura quirúrgica debido al tamaño del DAP. La mediana del tiempo de escopia y dosis de radiación fue de 8,13 minutos (4,4-13) y 574,8 microGym2 (158,5-7360,8), respectivamente.

### Conclusiones:

El dispositivo KONAR-MFO es seguro y eficaz para el cierre percutáneo del DAP. Entre sus ventajas destacan un perfil bajo (4 a 7 French), un abordaje retrógrado y/o anterógrado, y un procedimiento de escasa duración y radiación.

### Tabla:

Paciente	1	2	3	4	5	6	7		
Sexo	M	F	F	F	M	F			
Edad (años)	2	5	16	1,5	18	12	8		
Peso (kg)	12	27	52	5	54	48	35		
Comorbilidades		Atresia esófago			Síndrome Down		Síndrome Down	No	No
Epilepsia	No								
Tipo DAP Krichenko	A	A	A	C	D	E	A		
Tamaño DAP (mm)	2,5	1,5	2	4,5	2,7	1,5	1,5		
Dispositivo Konar-MFO	7-5	6-4	6-4	7-5	8-6	6-4	5-3		
Vía de cierre	Ant.	Ret.	Ant.	Ret.	Ret.	Ret.	Ret.		
Resultado	Exitoso	Exitoso	Exitoso	Fallido	Exitoso	Exitoso	Exitoso		
Tiempo escopia (min)	13	4,4	9	13,1	5,1	6,5	5,8		
Dosis radiación (microGym2)	574,8	692,1	3892,6	158,5	7360,8	354,9	568,9		
Dosis radiación (microGym2/kg)	47,9	25,6	74,9	31,7	136,3	7,4	16,3		



## PM22 - GASTROENTEROPATÍA EOSINOFÍLICA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON TRASPLANTE CARDIACO: SERIE DE CASOS

Cristina Núñez Carretero<sup>1</sup>, Francisco Javier Rodríguez Represa, Jose Ignacio Camuña Correa, Patricia Alonso Rivero, Mar Tolín Hernani, Esther Panadero Carlavilla, Nuria Gil Villanueva, Manuela Camino López

<sup>1</sup>Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

**INTRODUCCIÓN:** Entre las comorbilidades del trasplante cardíaco (TC) destacan patologías alérgicas o autoinmunes secundarias a suprimir selectivamente la respuesta TH1 y estimular los linfocitos TH2, resultando en activación eosinofílica. La esofagitis eosinofílica (EEo) es una de estas patologías y hay pocos datos publicados sobre ella en estos pacientes.

**OBJETIVO:** Describir nuestra serie de pacientes con TC y gastroenteropatía eosinofílica.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Revisión de historias clínicas de los pacientes trasplantados en 2005-2021. Se analizan variables clínicas (síntomas, tratamiento inmunosupresor), pruebas complementarias, tratamiento administrado y evolución.

**RESULTADOS:** De 137 TC se siguieron 108. 47 pacientes presentaron síntomas gastrointestinales y se hizo endoscopia a 25 de ellos. Solo 4 fueron diagnosticados de gastroenteropatía eosinofílica, todos tenían EEo y uno también gastritis. Todos fueron trasplantados en los primeros 12 meses de vida por una cardiopatía congénita, y la EEo fue diagnosticada entre 8 y 11 años del trasplante. Durante el seguimiento, todos presentaron alergias alimentarias, atopia y queilitis. La clínica inicial fue de impactación esofágica en 2/4, disfagia en 3/4 y en uno dolor abdominal crónico y anemia. En las gastroscopias se objetivaron exudados blanquecinos, traquealización esofágica y recuento de eosinófilos  $>15\text{Eo/hpf}$ . Se inició tratamiento con inhibidores de la bomba de protones, y posteriormente con corticoides tópicos. Se produjo remisión clínica e histológica en todos los pacientes entre 5 y 15 meses después. En cuanto al tratamiento inmunosupresor de mantenimiento, todos recibían tacrolimus y se redujeron los niveles objetivo del mismo durante el seguimiento. Un paciente desarrolló rechazo humoral del injerto 16 años después del trasplante.

**CONCLUSIÓN:** La EEo es una de las manifestaciones más significativas del desequilibrio inmunológico tras un TC. Parece afectar a pacientes que se trasplantan a menor edad y con historia de atopia. Se necesita conocer esta patología para su adecuado diagnóstico ya que su presentación es inespecífica.



## **PM23 - SACUBITRILLO-VALSARTÁN COMO TRATAMIENTO DE INSUFICIENCIA CARDÍACA EN PEDIATRÍA: EXPERIENCIA DE DOS CENTROS TERCIARIOS**

Cristina Núñez Carretero<sup>1</sup>, Carolina Santos Lorente<sup>2</sup>, Francisco Javier Rodríguez Represa<sup>1</sup>, Marta Flores Fernández<sup>2</sup>, María Pilar de Castro Vecino<sup>1</sup>, Ana Caro Barri<sup>2</sup>, Elena Montañés Delmas<sup>2</sup>, Nuria Gil Villanueva<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

**INTRODUCCIÓN:** El tratamiento de la insuficiencia cardíaca (IC) en niños se extrapola del de adultos y el empleo de los fármacos es "off label". El sacubitrilo-valsartán ha sido autorizado en niños mayores de 1 año con IC crónica sintomática con fracción de eyección disminuida con los datos del ensayo clínico pediátrico realizado.

**OBJETIVO:** Evaluar el uso y la eficacia del sacubitrilo-valsartán en pacientes pediátricos con insuficiencia cardíaca avanzada tratados en 2 centros hospitalarios.

**MATERIAL Y METODOS:** Revisión de historias clínicas de los pacientes menores de 18 años que recibieron tratamiento con sacubitrilo-valsartán desde 2019 hasta la actualidad. Se recogen datos de patología de base, variables clínicas, ecográficas, analíticas, tratamiento concomitante y evaluación.

**RESULTADOS:** En el tiempo de seguimiento han recibido tratamiento con sacubitrilo-valsartán un total de 25 pacientes. De ellos se suspendió de forma precoz el tratamiento en 7 por efectos adversos graves (insuficiencia renal e hipotensión severa). 16 pacientes tenían miocardiopatía (de ellos 2 hipertróficas y el resto dilatadas) y 9 con cardiopatía congénita, con edades comprendidas entre 6 meses y 15 años. El inicio del fármaco fue en UCIP asociado a tratamiento intravenoso en 7 casos. Este tratamiento se asoció al resto de tratamiento habitual de insuficiencia cardíaca: betabloqueantes en 65% de los pacientes, furosemida 31%, Ivabradina 18% y levosimendán 25%. Las dosis empleadas de mantenimiento oscilaron entre 0,4mg/kg/día y 3,3mg/kg/día, con una media 1,6 mg/kg/día. 10 pacientes experimentaron mejoría clínica o clase funcional estable, 4 fallecieron por empeoramiento, 5 se trasplantaron. En los pacientes que mejoran clínicamente se objetiva una disminución de NTproBNP en el seguimiento y mejoría de la FEVI en la mayoría de ellos.

**CONCLUSIÓN:** Aunque el sacubitrilo-valsartán no ha demostrado en pediatría tanta eficacia como en adultos, su empleo puede ser una alternativa en nuestros pacientes con IC avanzada donde la farmacopea es limitada.





## **PM24 - IMPLEMENTACIÓN DE LOS PRINCIPIOS DE LA ATENCIÓN MÉDICA BASADA EN EL VALOR A TRAVÉS DEL USO DE MEDIDAS DE RESULTADOS INFORMADAS POR LOS PACIENTES (PROMS) EN UNA UNIDAD DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

Andrea Fidalgo García<sup>1</sup>, Rebeca Sánchez Salmador<sup>1</sup>, María Martín Talavera<sup>1,2</sup>, Silvia Escribà<sup>1,2</sup>, María Dolores Alonso Llobregat<sup>3</sup>, Magdalena Ferrer Canaves<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Cardiología pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España, <sup>2</sup>Fundación Instituto de Investigación Sanitaria Islas Baleares (IdISBa), Palma, España, <sup>3</sup>Servicio de Atención al Paciente, Hospital Universitario Son Espases, Palma, España

Se presenta un estudio con el propósito de implementar los principios de la Atención Médica Basada en el Valor (VBHC) mediante Medidas de Resultados Informadas por los Pacientes (PROMs) en una Unidad de Cardiología Pediátrica de un hospital terciario.

Su objetivo es evaluar la efectividad y los desafíos en la implementación de resultados centrados en el paciente, la colaboración interdisciplinaria, la participación del paciente y el uso de tecnología para la recolección de datos. Se adaptó el Cuestionario de Pacientes Ambulatorios 2011 (Instituto Picker Europeo - NHS) para evaluar las experiencias de los pacientes en la unidad. La encuesta abarcó aspectos como tiempos de espera, claridad de señalización, limpieza, comunicación, conducta profesional, privacidad, toma de decisiones, confianza y respeto.

Los resultados mostraron alta satisfacción y confianza de los pacientes hacia los profesionales de la salud, destacando tiempos de espera cortos, comunicación efectiva y un fuerte sentido de respeto. La integración de los principios de VBHC fue exitosa, especialmente en la participación del paciente en la toma de decisiones y la claridad sobre la información acerca de medicamentos. El estudio resalta la efectividad de implementar VBHC en la Unidad de Cardiología Pediátrica, mejorando la experiencia del paciente a través de PROMs. Las fortalezas incluyen la colaboración interdisciplinaria y estrategias de comunicación efectivas.

Los hallazgos subrayan la importancia de la medición y mejora continua en los servicios de salud, alineándose con los objetivos de VBHC para optimizar resultados y valor para los pacientes. Se sugiere la necesidad de evaluar y adaptar continuamente las estrategias de VBHC para superar los desafíos y mejorar la atención médica. Además, se recomienda investigar más sobre los costos y la integración tecnológica en la recolección y análisis de datos.



## PM25 - FLUTTER AURICULAR FETAL CON CARDIOPATÍA ESTRUCTURAL

Jose Manuel Puyana Rodriguez<sup>1</sup>, Marta Torres Díaz, Félix Romero Vivas, María Sonia Arias Castro  
<sup>1</sup>Hospital Materno Infantil De Badajoz, Badajoz, Spain

**Objetivo:** Describir un caso de flutter auricular diagnosticado mediante ecocardiografía fetal en el tercer trimestre de embarazo que derivó en cesárea urgente y requirió cardioversión eléctrica en las primeras horas de vida.

**Material y métodos:** Presentamos un caso de flutter auricular diagnosticado prenatalmente en paciente con cardiopatía estructural (CIA) que requirió cardioversión eléctrica en las primeras horas de vida.

**Resultados:** Varón que nació por cesárea urgente a las 35+2 SEG por taquicardia fetal objetivada en monitorización cardiotocográfica, con sospecha de flutter auricular. Apgar 9/10. No precisó reanimación. Ingresó en UCIP para tratamiento.

Se trataba de una arritmia auricular (frecuencia auricular estimada de 330 lpm y ventricular alrededor de 160 lpm), con dilatación de aurícula derecha.

Al nacimiento se realizó ECG que mostró flutter auricular con conducción 3:1 y ecocardiografía fetal en la que se observó shunt interatrial de izquierda a derecha, amplio, a través de CIA ostium secundum.

Se realizó cardioversión a 1 J/kg (bajo sedoanalgesia con Ketamina y Propofol) sin incidencias, quedando posteriormente en ritmo sinusal a 145 lpm. No requirió nuevas descargas eléctricas.

En las siguientes 24 horas se mantuvo hemodinámicamente estable y sin recidiva de la taquicardia. Fue dado de alta a los 8 días de vida sin nuevos eventos arrítmicos, sin requerir tratamiento farmacológico.

### Conclusiones:

El flutter auricular supone menos del 10 % de las arritmias en la época fetal. Se estima que el 6 % de los fetos con flutter auricular presentan alteraciones estructurales asociadas, incluyendo defecto del tabique auricular, como ocurre en nuestro paciente.

La ecocardiografía fetal juega un papel fundamental en el diagnóstico prenatal de las arritmias.

El tratamiento postnatal más empleado en el flutter auricular es la cardioversión eléctrica sincronizada. La recidiva neonatal del flutter auricular es poco habitual y, en general, no precisa tratamiento profiláctico.



## PM26 - EXPERIENCIA EN CIERRE DE CIAS COMPLEJAS CON DISPOSITIVO GORE ASD EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Irene González Acedo<sup>1</sup>, Nuria Parra Arribas, María Abad Espadas, José Félix Coserría Sánchez, Inmaculada Guillén Rodríguez

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen Del Rocío, Sevilla, España

### INTRODUCCIÓN

El cierre percutáneo de defectos septales tipo comunicación auricular ostium secundum (CIA OS) es actualmente el tratamiento de elección en nuestro medio siendo un reto en aquellas CIAs con anatomías complejas (más de un defecto, tamaño (relación diámetro/peso >0.8), bordes inadecuados o septo poco consistente)

### MATERIAL Y MÉTODOS. RESULTADOS

Presentamos un estudio con aquellos pacientes con CIA OS con repercusión hemodinámica cerrados mediante dispositivo GORE® CARDIOFORM ASD OCCLUDER durante los dos últimos años (2023, 2024) en nuestro centro. Se incluyeron un total de 17 pacientes.

La media de edad al cierre fue de 8,6 años (4 – 14 años), y el peso medio fue de 30kg (15 – 51kg). El defecto del tabique interauricular fue complejo en 15 pacientes (cumpliendo más de un criterio en 3 casos) y 2 simples. De los casos complejos, 3 pacientes presentaban un septo multiperforado, 8 pacientes presentaban un único borde inadecuado (principalmente retroaórtico) y 2 pacientes más de un borde inadecuado (retroaórtico e inferior). Además, 2 cumplieron criterio por tamaño y 2 presentaban un septo de menor consistencia. Los tamaños de los dispositivos utilizados fueron 27mm (10 casos), 32mm (5 casos), 37mm (1 caso). Además de un paciente con cierre con dispositivo GORE® PFO OCCLUDER de 30mm.

El cierre fue exitoso en 13 pacientes (2 simples y 11 complejos). El fallo de implante ocurrió en 2 pacientes que presentaban más de un borde inadecuado, 1 paciente con Red Chiari prominente, y otro con gran tamaño y bordes de menor consistencia.

### CONCLUSIONES

El dispositivo GORE® ASD Occluder puede ser una alternativa para cierre percutáneo de CIAs complejas, fundamentalmente en defectos con un borde desfavorable.





## PM27 - IMPACTO DE LA IMPLEMENTACIÓN DE UN PROTOCOLO ESPECÍFICO EN EL MANEJO DE PACIENTES CON HIPOPLASIA DE CAVIDADES IZQUIERDAS

Alejandro Fernandez Cisneros<sup>1</sup>, Maria Lucia Rossi<sup>1</sup>, Marta Camprubi Camprubi<sup>1</sup>, Maria Clara Escobar Diaz<sup>1</sup>, Bosco Alejandro Moscoso<sup>1</sup>, Javier Mayol<sup>1</sup>, Joan Sanchez de Toledo<sup>1</sup>, Stefano Congiu<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Hospital San Juan De Dios, Barcelona, España

**Objetivos:** Comparar la evolución de una cohorte de pacientes con hipoplasia de cavidades izquierdas (HCI) antes y después de la implementación de un protocolo específico de tratamiento, analizando su impacto sobre los resultados perioperatorios y la mortalidad.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes consecutivos con HCI tratados entre 2010 y 2023 (n=38). A partir de 2016, se introdujo un protocolo de tratamiento específico, basado en medidas fármaco-respiratorias para un mejor balance hemodinámico perioperatorio. Los pacientes se dividieron en dos grupos, antes y después de la implementación del protocolo (2010-2016, n=14 vs. 2016-2023, n=24).

**Resultados:** El 76.3% de pacientes (n=29) recibieron tratamiento quirúrgico: 5 híbrido y 24 Norwood-Sano. Los pacientes del grupo tratado bajo el protocolo presentaron mayor tasa de cirugía (87.5% vs. 57.1%; p=0.03). No hubo diferencias significativas en las características basales entre grupos. La mediana de edad global fue de 7.5 días, con peso de 3260 gramos. Los tiempos medios de circulación extracorpórea e isquemia fueron de 133 y 50 minutos, respectivamente. Diez pacientes requirieron ECMO postoperatoria. En el segundo período, se observó un mayor uso preoperatorio de Milrinona (p=0.003), de mezcla hipóxica (p=0.005) y menor incidencia de intubación preoperatoria (p=0.001). Los pacientes del grupo protocolo presentaron mayor duración de soporte respiratorio (p=0.02) y estancia hospitalaria (p=0.01). Después de ajustar por mortalidad, la única diferencia significativa fue la estancia hospitalaria (p=0.01). La mortalidad intrahospitalaria fue del 24%, sin diferencias significativas entre periodos (40% vs. 21%; p=0.56). Los pacientes sometidos al procedimiento híbrido presentaron peor supervivencia durante el seguimiento (p=0.05), con mediana de seguimiento de 12.4 meses.

**Conclusión:** A pesar de mayor estancia hospitalaria y soporte respiratorio, la implementación de un protocolo específico para pacientes con HCI condiciona mejores resultados y menor mortalidad postoperatoria, (a expensas de un mejor estado preoperatorio).



## PM28 - ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO DE MUERTE SÚBITA EN PACIENTES CON TETRALOGÍA DE FALLOT REPARADA QUIRÚRGICAMENTE

Ignacio Hernández González<sup>1</sup>, Beatriz Salamanca Zarzuela<sup>1</sup>, Miguel Liqueste Marín<sup>1</sup>, PhD Fernando Centeno Malfaz<sup>2</sup>, Carlos Alcalde Marín<sup>1</sup>, PhD Juan Carlos Muñoz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España, <sup>2</sup>Hospital Recoletas Campo Grande, Valladolid, España

**Introducción y objetivos:** La muerte súbita secundaria a arritmias, es uno de los problemas más importantes en los pacientes tetralogía de Fallot (TF). Las últimas guías describen los factores de riesgo para presentarlas. El objetivo de este estudio es identificar a los pacientes con TF con alto riesgo de muerte súbita.

**Métodos:** estudio transversal que incluye pacientes con TF en seguimiento en las consultas de cardiología de un hospital de tercer nivel describiendo su estado clínico actual y los factores de riesgo de muerte súbita

**Resultados:** Se recogieron 36 pacientes (18 varones), con edad media de 26,17 años (mínimo 4, máximo 71). La edad media de cirugía correctiva fue 2,96 años, y de la primera cirugía 2,21 años. El número medio de cirugías fue de 1,53 y de cateterismos 0,34.

Los factores de riesgo de muerte súbita se describen en la siguiente tabla:

Anomalías coronarias	1
Fibrosis miocárdica	2
Cirugía paliativa previa	7
Arritmia ventricular sostenida	2
Extrasistolia ventricular de alto grado	0
Taquicardia ventricular no sostenida	2
Síncope	5
Palpitaciones	3
QRS>180	1
Dispersión qt	1
IC>60	0
Extrasistolia con el ejercicio	0
FE<60	4
Insuficiencia pulmonar grave	7
Hipertrofia del ventrículo derecho(VD)	5
Obstrucción tracto salidaVD	2

La insuficiencia pulmonar severa fue más frecuente en mujeres ( $p<0,05$ ), no habiendo diferencias entre sexos en el resto de variables. No se encontraron diferencias significativas entre la presencia de algún factor de riesgo y la edad de la primera cirugía o cirugía correctiva.

Actualmente ocho pacientes presentan prótesis valvular, dos desfibrilador automático implantable y dos han precisado ablación auricular por arritmias.

**Conclusiones:** la insuficiencia pulmonar severa y el antecedente de cirugía paliativa fueron los factores de riesgo más frecuentes en nuestra serie. Monitorizar los factores de riesgo permite el tratamiento precoz de los mismos y el descenso de la muerte súbita.



## PM29 - DAÑO MIOCÁRDICO AGUDO EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE DUCHENNE

Ariadna Ayerza Casas<sup>1</sup>, Marcos Clavero Adell, Daniel Palanca Arias, Lorenzo Jimenez Montañes, Marta López Ramón, Yaiza Tormo Sempere, Cristina Gutiérrez, Laura Álvarez Roy

<sup>1</sup>Hospital Miguel Servet, Zaragoza, España

**Introducción:** La enfermedad de Duchenne es una distrofia muscular ligada al cromosoma X que afecta al gen que codifica la distrofina y que afecta también al músculo cardíaco. El daño cardíaco se produce lentamente, con mayor frecuencia en forma de miocardiopatía dilatada y se manifiesta como insuficiencia cardíaca y arritmias. El deterioro agudo de la función cardíaca en estos pacientes es anecdótico en la literatura médica.

**Caso clínico:** Paciente de 11 años, afecto de distrofia muscular de Duchenne con controles cardiológicos previos normales, que acude a urgencias por dolor centrotorácico opresivo. El ECG muestra elevación de ST en II, III y aVL, V4 y V5 y la analítica elevación de troponina de alta sensibilidad (20855 ng/L) y proBNP (978,6 pg/mL). Se realiza ecocardiografía que muestra ligera discinesia de paredes laterales de VI (inferior), concordante con la lesión electrocardiográfica. El cateterismo cardíaco no muestra lesiones en arterias coronarias.

La RM demuestra hipocinesia con signos de edema en series T2, realce precoz y tardío subepicárdico en la pared libre, con significativo aumento de extensión respecto a control previo y empeoramiento de la función ventricular. La evolución clínica es satisfactoria con resolución espontánea del dolor y normalización analítica.

**Conclusiones:** El dolor torácico agudo en pacientes con enfermedad de Duchenne con elevación de troponinas simula un infarto agudo de miocardio pero parece ser indicativo de progresión de miocardiopatía, como lo demuestra la disfunción aguda del ventrículo izquierdo y el desarrollo o progresión de fibrosis miocárdica. Esta presentación clínica es infrecuente por lo que se debe tener en cuenta.





### PM30 - DIAGNÓSTICO PRENATAL DE TETRALOGÍA DE FALLOT: FACTORES PREDICTORES DE EVOLUCIÓN POSTNATAL

Núria Martínez Arbonès<sup>1</sup>, Sílvia Arévalo Martínez<sup>1</sup>, Gemma Giralt García<sup>1</sup>, Queralt Ferrer Menduïña<sup>1</sup>, Ferran Rosés i Noguer<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona, España

La tetralogía de Fallot (TF) tiene una presentación postnatal muy variable. Predecirla prenatalmente sigue siendo un reto debido a la falta de parámetros ecocardiográficos predictores bien definidos.

El objetivo de este estudio es evaluar qué parámetros ecocardiográficos fetales del tercer trimestre tienen mayor valor pronóstico de intervención neonatal. Se revisan los pacientes diagnosticados prenatalmente de TF y ventrículo derecho de doble salida tipo Fallot (VDDSF) en los últimos 10 años, su evolución postnatal y estudios genéticos. Además, se comparan los valores ecocardiográficos prenatales de los pacientes que requirieron intervención neonatal con los que no.

Se incluyen un total de 55 fetos (49 con TF y 6 con VDDSF). Prenatalmente se realizaron 31 estudios genéticos (11 patológicos: 2 CATCH-22, 1 Sd. Charge, 2 trisomía 18, 3 del22q11 y 3 otras anomalías). 11 interrumpieron el embarazo y 1 resultó óbito.

De los nacidos vivos (43), en 41 se confirmó el diagnóstico prenatal y dos fueron diagnosticados de atresia pulmonar con comunicación interventricular (con tronco pulmonar de gran tamaño). 8 requirieron intervención en periodo neonatal (3 stents ductales y 5 fístulas sistémico-pulmonar). En los pacientes intervenidos, la media del z-score de la válvula pulmonar (VP) era de -3.7, del ratio válvula aorta/pulmonar (VAo/VP) de 1.56, del ratio aorta descendente/infundíbulo (Aodesc/Inf) de 1.7. 3 tenían flujo ductal reverso. En los pacientes sin intervención fueron: z-scoreVP -2.7, VAo/VP 1.57 y Aodesc/Inf 1, teniendo significación estadística el z-score VP (p 0.01) y el ratio Aodesc/Inf (p 0.003). 3 fallecieron en período neonatal, todos con comorbilidades (CIR severo, trisomía 18, trisomía 21 con quilotórax congénito).

A pesar de una muestra pequeña, destacamos la significación estadística de dos parámetros ecocardiográficos fetales (z-scoreVP y ratio Aodesc/Inf) que ayudarían a mejorar el consejo prenatal y el plan de parto. La asociación con síndromes genéticos hace recomendable también realizar estudio genético.



### **PM31 - RESULTADOS DE LA PERICARDIECTOMÍA EN 4 CASOS DE PERICARDITIS CONSTRICTIVA.**

Maria AlejanCaicedo Payares<sup>1,2</sup>, Marina Cid Sainz<sup>1</sup>, Sagrario Barreiro Pérez<sup>1</sup>, Viviana Arreo del Val<sup>1</sup>, Marta Gamba Arzo<sup>1</sup>, Lucía Deiros Bronte<sup>1</sup>, Álvaro González Rocafort<sup>1</sup>, Luz Polo López<sup>1</sup>, Bunty Kishore Ramchandani Ramchandani<sup>1</sup>, Jesús Blázquez Camacho<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario La Paz , Madrid , España, <sup>2</sup>Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

La pericarditis constrictiva es una entidad poco común en pacientes pediátricos, esta se caracteriza por un pericardio rígido, que conduce a un fallo diastólico e insuficiencia cardíaca de predominio derecho. El diagnóstico diferencial con la miocardiopatía restrictiva supone un reto. Suele realizarse a través de pruebas de imagen como ecografía o resonancia magnética y, en ocasiones, cateterismo cardíaco. Diferenciar ambas entidades es clave, ya que el tratamiento difiere y puede conllevar la necesidad de pericardiectomía en la pericarditis constrictiva, o de un trasplante cardíaco en la miocardiopatía restrictiva de evolución desfavorable.

Presentamos cuatro pacientes con pericarditis constrictiva de diversas causas (infecciosa, idiopática, en relación con enfermedad autoinflamatoria y en contexto de un síndrome de Mulibrey). Tres de los cuatro pacientes tenían síntomas de insuficiencia cardíaca y todos ellos presentaban alteraciones ecocardiográficas (disfunción ventricular izquierda, dilatación biauricular o dilatación de vena cava superior o suprahepáticas). Todos ellos fueron sometidos a cirugía de pericardiectomía sin complicaciones significativas. En su evolución, todos los pacientes normalizaron las alteraciones ecocardiográficas y se encuentran cardiológicamente asintomáticos en su última revisión en consulta.

La pericarditis constrictiva es una patología crónica y potencialmente grave si no es abordada a tiempo. Su diagnóstico y tratamiento serán fundamentales para prevenir la progresión de la enfermedad hasta etapas irreversibles de insuficiencia cardíaca. La pericardiectomía en nuestra experiencia, puede ser curativa y mejorar de forma significativa la calidad de vida de nuestros pacientes.



### **PM32 - PERMEABILIZACIÓN PERCUTÁNEA CON ELECTROBISTURÍ DE AGENESIA DE CAVA INFERIOR INTRAHEPÁTICA EN UN NIÑO DE 12 AÑOS**

Marc Figueras Coll<sup>1,3</sup>, Permeabilización percutánea con electrobisturí de agenesia de cava inferior intrahepática en un niño de 12 años Laura Sabido-Sánchez<sup>2</sup>, Permeabilización percutánea con electrobisturí de agenesia de cava inferior intrahepática en un niño de 12 años Pedro Betrián-Blasco<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Doctor Josep Trueta, Girona, España, <sup>2</sup>Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, España,

<sup>3</sup>Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España

La agenesia del segmento intrahepático de vena cava inferior es una anomalía congénita muy infrecuente. La mayoría de pacientes permanecen asintomáticos ya que se establece circulación colateral compensatoria (vía ácigos y hemiacigos), mediante la cual la sangre puede alcanzar la aurícula derecha a través de la vena cava superior. En la edad pediátrica, la mayoría de estas anomalías se diagnostica de manera casual, por pruebas de imagen tipo resonancia magnética o angio-TC, solicitadas por otro motivo.

Describimos el caso de un niño de 12 años afecto de agenesia del segmento intrahepático de vena cava inferior, en el que percutáneamente mediante guía coronaria electrificada con electrobisturí se logra perforar y permeabilizar el segmento atrésico, y posteriormente implantar un stent para mantener el nuevo trayecto permeable.

Hasta donde los autores conocen, este es el primer caso pediátrico en el que un segmento atrésico de vena cava inferior es permeabilizado de novo percutáneamente mediante guía electrificada con electrobisturí, y posteriormente estentado. Dicha técnica puede ser una opción factible y segura en la edad pediátrica, representando una alternativa terapéutica atractiva en pacientes con anatomías o cardiopatías complejas.





## PM33 - DILATACIÓN DE LA RAÍZ AÓRTICA COMO HALLAZGO CARDIOVASCULAR INUSUAL CON IMPACTO EN EL SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME KBG: A PROPÓSITO DE 2 CASOS.

Roser Alvarez Perez<sup>1</sup>, Lourdes-Rita Vega Hanna<sup>2</sup>, Ivon Cuscó Martí<sup>2</sup>, Alicia Artigas Baleri<sup>2</sup>, Susana Boronat Guerrero<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Cardiología Pediátrica. Hospital de La Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España, <sup>2</sup>Servicio de Genética. Hospital de La Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España, <sup>3</sup>Servicio de Pediatría. Neurología Pediátrica. Hospital de La Santa Creu i Sant Pau., Barcelona, España

### INTRODUCCIÓN

El síndrome KBG es una enfermedad genética rara causada por mutaciones en el gen ANKRD11 o por deleciones en la región 16q24.3 que incluye ANKRD11. Se caracteriza por alteraciones neuroconductuales, craneofaciales, esqueléticas y baja estatura.

La prevalencia estimada de alteraciones cardíacas es del 10-26%, siendo las más frecuentes las obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo y los defectos septales. Solo hay un caso descrito en la literatura de dilatación de la raíz aórtica en niños. Describimos este hallazgo en dos pacientes pediátricos.

### CASOS CLÍNICOS

Adolescente 13 años.

Ecocardiografía: Válvula aórtica trivalva, normofuncionante.

Dilatación raíz aórtica: anillo aórtico: 22,5 mm (z-score 2,6\*), senos de Valsalva: 39,5 mm (z-score 6,6\*), unión sinotubular: 28,7 mm (z-score 2,4), aorta ascendente: 27 mm (z-score 2,4\*). Resto normal.

CardioRNM: Dilatación piriforme aneurismática de raíz aórtica con preservación de la unión sinotubular y posterior normalización del calibre del vaso.

Niña de 6 años:

Ecocardiografía: Válvula aórtica trivalva, normofuncionante. Anillo aórtico: 15,9 mm (z-score 2,2\*), senos de Valsalva: 22 mm (z-score 2,3\*), unión sinotubular: 18,5 mm (z-score 2,5\*), aorta ascendente: 18,5 mm (z-score 1,6\*). \*López et al. Resto normal.

### DISCUSIÓN

En nuestros pacientes no se han encontrado los defectos cardíacos usualmente asociados con este síndrome. Sin embargo se ha objetivado dilatación de la raíz aórtica en ambos, siendo la válvula aórtica funcional y estructuralmente normal.

Se ha revisado la secuenciación del exoma y no se ha encontrado ninguna otra mutación que pueda explicar el fenotipo de dilatación de la raíz aórtica.

Tampoco existen signos de enfermedades del tejido conectivo ni antecedentes de enfermedades aórticas hereditarias en ninguno de los pacientes.

### CONCLUSIÓN

La dilatación de la raíz aórtica es una alteración cardiovascular rara en este síndrome, pero debido a la morbilidad asociada a su potencial naturaleza progresiva, creemos fundamental la participación del cardiólogo pediátrico en la evaluación multidisciplinar de estos pacientes tanto al diagnóstico como de forma seriada en el seguimiento a largo plazo.



### PM34 - TÚNEL AORTO-VENTRICULAR: UNA CARDIOPATÍA RARA CON IMAGEN CARACTERÍSTICA

Joaquina María Pan Pérez-Villalobos<sup>1</sup>, María Macarena Pan Pérez-Villalobos<sup>2</sup>, Juana María Espín López<sup>3</sup>, Francisco José Castro García<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Los Arcos Del Mar Menor, Murcia, España, <sup>2</sup>Hospital Can Misses, Ibiza, España,

<sup>3</sup>Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

#### INTRODUCCIÓN

El túnel aorto-ventricular es una malformación congénita rara (< 0,1% de CC, predominio varones). Es un canal extracardiaco que conecta la aorta por encima de la unión sinotubular a la cavidad ventricular generalmente izquierda.

Su etiología es desconocida. Parece ser el resultado de una septación anormal de las raíces aórtica y pulmonar. Se han descrito defectos asociados (50%) que afectan a las arterias coronarias proximales o las válvulas sigmoideas.

Presentamos 4 casos diagnosticados en la Región de Murcia.

- 1) Mujer de 3 días. Soplo e insuficiencia cardiaca precoz, siendo exitus. Diagnóstico postmortem de túnel Ao-VI.
- 2) Varón de 2 meses. Soplo e insuficiencia cardiaca leve. Cirugía de cierre de boca aórtica a los 2 meses. Buena clase funcional. Leve dilatación de senos de Valsalva e hipertrabeculación apical ventricular izquierda.
- 3) Varón con diagnóstico prenatal de cardiopatía compleja. VDDS con CIV amplia, membrana subaórtica, VAB, túnel aorto-ventricular y MCNC. Al nacimiento perfusión de PG y Rashkind por FO restrictiva. Primera cirugía a los 9 días con cierre de túnel, resección de membrana, comisurotomía aórtica y banding pulmonar con cierre de ductus. Segunda cirugía a los 10 meses con debanding y parches en CIA y CIV. Buena situación funcional. Dilatación de raíz aórtica e HVI con NC leve, BAV 1º y HARI.
- 4) Varón de 5 años. Soplo y NYHA I-II. Presenta túnel AO-VI con dilatación de raíz aórtica y dilatación de VI con buena función (imágenes). Pendiente de cirugía.

#### DISCUSIÓN

La mayoría de los pacientes debutan con insuficiencia cardiaca en el primer año. Ocasionalmente se presentan con un soplo asintomático y cardiomegalia. Debe sospecharse ante un flujo de insuficiencia aórtica con válvula estructuralmente normal. En caso de duda se realizará angioTAC o cateterismo.



### PM35 - AFECTACIÓN CARDÍACA EN PACIENTES CON DEFORMIDADES TORÁCICAS

Beatriz Salamanca Zarzuela<sup>1</sup>, Andrea Delgado Lafuente<sup>1</sup>, Fernando Centeno Malfaz<sup>2</sup>, Oscar Dario Gómez Beltrán<sup>3</sup>, Sara Rellán Rodríguez<sup>3</sup>, Carlos Alcalde Marfín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España, <sup>2</sup>Hospital Recoletas Campo Grande, Valladolid, España, <sup>3</sup>Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España

**Introducción y objetivos:** Las malformaciones de la pared torácica constituyen un grupo variado de defectos de la caja torácica, siendo la más frecuente el pectus. Estas deformidades pueden estar presentes al nacimiento, pero habitualmente se muestran por primera vez o se exacerban en la adolescencia. Además de un aspecto estético, pueden provocar afectación secundaria a otros niveles como la columna lumbar o la función cardíaca. El objetivo es describir las características clínicas de los pacientes valorados en una consulta de cardiología pediátrica por este motivo y su repercusión hemodinámica.

**Métodos:** estudio multicéntrico descriptivo que incluye todos los pacientes atendidos a uno de enero en las consultas pediátrica de un área de salud. Se recogen datos demográficos, clínicos y terapéuticos.

**Resultados:** se recogieron 57 pacientes. El 66,7% varones. La edad media fue 11,33 años (min 7 meses, máximo 19). 42 correspondían a pectus excavatum, 9 pectus carinatum y el resto a otras malformaciones. El 39,5 % fueron asimétricos (2/3 derechos). El 78% (n37) asociaban deformidad de columna, sin guardar relación estadísticamente significativa con el sexo, el tipo de pectus o la simetría del mismo. 9 pacientes presentaban alteración en el ecocardiograma (4 afectación valvular, 4 compresión de cavidades derechas sin afectación de la función cardíaca, y uno disfunción diastólica). Dos de los pacientes correspondían tetralogías de Fallot intervenidas quirúrgicamente. La afectación cardíaca fue más frecuente en varones ( $p < 0,05$ ), sin diferencias entre el tipo de pectus o entre simétricos/asimétricos. Un paciente precisó tratamiento quirúrgico por repercusión hemodinámica por compresión severa del ventrículo derecho.

**Conclusiones:** la deformación torácica más frecuente en nuestra serie fue el pectus excavatum, dos de ellos secundarios a cirugía torácica previa. En nuestra serie no hubo diferencias entre la simetría de pectus y la afectación cardíaca. En caso de compresión severa, puede ser necesaria la cirugía torácica.





### PM36 - AFECTACIÓN CARDIOVASCULAR EN EL SÍNDROME DE ALAGILLE: SERIE DE CASOS

Joaquina María Pan Pérez-Villalobos<sup>2</sup>, Marta Domínguez Jiménez<sup>1</sup>, Ana Teresa Serrano Antón<sup>1</sup>, María Macarena Pan Pérez-Villalobos<sup>3</sup>, Beatriz María Ferrín López<sup>1</sup>, Daniel Doval Calvo<sup>4</sup>, Manuel Jesús Cuenca Burgos<sup>2</sup>, Moisés Sorli García<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Virgen De La Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>Hospital Los Arcos del Mar Menor, San Javier, España, <sup>3</sup>Hospital Can Misses, Ibiza, España, <sup>4</sup>Hospital Santa Lucía, Cartagena, España

#### INTRODUCCIÓN

El síndrome Alagille es una entidad genética de herencia autosómica dominante, debida a variantes patogénicas en los genes JAG1 o NOTCH2, importantes en la codificación del desarrollo vascular, con clínica multisistémica variable (rasgos faciales característicos, afectación hepática, cardíaca, renal, vertebral y/u oftalmológica). La afectación cardíaca suele consistir en estenosis periférica de ramas pulmonares, habiéndose descrito también asociación con CIA, CIV, y, más raramente, Tetralogía de Fallot o anomalías aórticas, así como otras anomalías vasculares en arterias sistémicas. Describimos las características epidemiológicas, clínicas y el genotipo de pacientes con síndrome Alagille detectados en la Región de Murcia.

#### METODOLOGÍA

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico molecular de síndrome Alagille.

#### RESULTADOS

Se recopilaron 21 pacientes (14 en edad pediátrica), pertenecientes a 10 familias diagnosticadas entre 2008-2024.

Se describió una alteración molecular diferente en cada familia, todas en el gen JAG1, siendo el 70% variantes probablemente patogénicas no descritas previamente.

14 de los pacientes presentaban alteraciones estructurales cardíacas, siendo la predominante el espectro de hipoplasia/estenosis de ramas pulmonares, seguidas de CIV y, más raramente, CIA. Precisaron intervención (cirugía y/o cateterismo) por este motivo 5 de ellos.

La expresividad clínica en el resto de órganos (hígado, riñones, ojos, hueso) fue variable tanto inter- como intrafamiliar (tabla).

#### CONCLUSIONES

Todo paciente con estenosis periférica de las ramas pulmonares más allá del periodo neonatal que asocie otros signos como rasgos particulares, antecedente de bajo peso/talla, y/o alteraciones hepáticas, deberá ser remitido para estudio molecular de síndrome Alagille. Se recomienda solicitar despistaje de anomalías potencialmente asociadas (valoración oftalmológica, analítica completa, ecografía abdominal, radiografía de columna) e interconsulta a Genética Médica.

El cardiólogo puede ser el primer sanitario en establecer la sospecha diagnóstica. Mantener un bajo umbral de sospecha para esta entidad permite su identificación precoz, realizar terapias dirigidas en etapas más tempranas, y mejorar el pronóstico.



### PM37 - SHOCK DE ORIGEN CARDIOGÉNICO EN PEDIATRÍA. EN BUSCA DE UN DIAGNÓSTICO

Blanca Casero Almenar<sup>1</sup>, Ángel Palomares Vivar<sup>1</sup>, Ana Cano Sánchez<sup>1</sup>, María Portolés Morales<sup>1</sup>, Ismael Martín de Lara<sup>2</sup>, Yolanda Herranz Sánchez<sup>3</sup>, Esteban Peiró Molina<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Y Politécnico La Fe, Valencia, España, <sup>2</sup>Hospital General de Alicante, Alicante, España, <sup>3</sup>Hospital Marina Baixa, Villajoyosa, España

#### OBJETIVO

Describir los casos de muerte súbita (MS) o parada cardiorrespiratoria (PCR) de etiología cardiaca en pacientes pediátricos sin diagnóstico previo de cardiopatía.

#### MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó una búsqueda de pacientes de hasta 16 años diagnosticados entre enero de 2012 y junio de 2024 de "MS", "MS recuperada" o "PCR" y que contaran con una valoración por Cardiología Pediátrica durante el ingreso. Estudio colaborativo con hospitales comarcales de nuestra área.

#### RESULTADOS

Se obtuvieron 6 pacientes sin patología cardiaca previa, con edades comprendidas entre 1 mes y 14 años, siendo el 66% (n=4) de los casos varones.

Las etiologías de las PCR se ordenaron en tres grupos: Anomalías coronarias (AOCA y Calcificación Arterial Generalizada de la Infancia o GACI, un paciente en cada diagnóstico), Miocardiopatías con presentación arritmogénica (una miocardiopatía hipertrófica y una restrictiva) y arritmias (una taquicardia catecolaminérgica y una taquicardia supraventricular). La supervivencia en cada uno de los grupos fue del 50%, siendo la supervivencia global también del 50%. De los fallecidos (n=3), el 100% de los casos concedieron autopsia siendo concluyente para diagnóstico en 2 de los 3 casos. Se solicitó estudio genético en 5 casos, obteniendo en el 100% de los mismos una mutación patogénica concordante con el diagnóstico.

#### CONCLUSIONES

- La muerte súbita cardiaca en la infancia es poco frecuente y obliga a pensar en causas como miocardiopatías, arritmias y eventos de origen coronario. Es esencial mantener un alto nivel de sospecha y realizar una buena evaluación para llegar a su diagnóstico y prevención de forma correcta.
- La genética desempeña un papel crucial en el diagnóstico de estas patologías.
- En casos con desenlace fatal, la autopsia es fundamental para el diagnóstico.



## PM38 - ENDOCARDITIS INFECCIOSA (EI): CASUÍSTICA DE UNA DÉCADA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Angel Palomares Vivar<sup>1</sup>, Blanca Casero Almenar<sup>1</sup>, María Portolés Morales<sup>1</sup>, Amparo Moya Bonora<sup>1</sup>, Belén Fernández Tudela<sup>1</sup>, Beatriz Insa Albert<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital La Fe, Valencia, España

### OBJETIVOS

Describir y analizar las características clínico-epidemiológicas de las EI en edad pediátrica en nuestro hospital en los últimos 10 años.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Análisis descriptivo retrospectivo de los pacientes pediátricos con diagnóstico de EI.

### RESULTADOS

Se recogieron 18 casos, sin diferencia de sexos. La edad media fue de 5 años (16,6% neonatos).

Entre los factores de riesgo se encontraron: cardiopatía (72,2%), historia previa de cirugía (55,5%) y portadores de catéteres centrales (16,7%).

El 83,3% cumplía criterios de Duke para diagnóstico definitivo.

El síntoma más frecuente fue la fiebre (88,9%).

Las EI derechas (13) fueron más frecuentes que las izquierdas (5), con localización: válvula tricúspide (22,2%), válvula aórtica (22,2%), válvula y tronco pulmonar (16,6%, cada una), válvula mitral y DAP (11%) y válvula de Eustaquio (5,5%).

Los microorganismos aislados, por familias fueron: Enterococo (27,7%), Streptococo (22,2%), Staphilococo (16,6%), HACEK y hongos (11,1%) y Klebsiella (5,5%). Siendo las especies más frecuentes: E. Faecalis (27,7%), S. Aureus (16,6%) y K.Kingae (11,1%). En un caso el hemocultivo fue estéril.

Un 24% presentó alguna complicación. El embolismo fue más frecuente en las EI izquierdas (40%) que en las derechas (15,4%).

La duración media del ingreso fue 54,7 días.

El tratamiento antibiótico se mantuvo una mediana de 6 semanas.

Precisaron tratamiento quirúrgico el 22,2%, sin haber diferencias entre EI izquierda y derecha.

En esta serie no hubo éxitos.

### CONCLUSIONES

La EI es una infección rara con especial afección por los pacientes con cardiopatía.

Los microorganismos más frecuentes fueron Enterococo, Staphilococos y Streptococos. Se observa una mejoría de la sensibilidad de los criterios de Duke tras inclusión del E. Faecalis como microorganismo típico.

La morbilidad está más relacionada con las EI izquierdas por tener mayor índice de embolismos.





### PM39 - AFECTACIÓN CARDIACA COMO SIGNO GUÍA PARA DIAGNÓSTICO DE MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO I (MCP I).

Silvia Teodoro Marín<sup>1</sup>, Jorge Roberto Palacios<sup>1</sup>, Juan Pablo Trujillo<sup>2</sup>, Óscar Gracia<sup>1</sup>, Helena Larramona<sup>3</sup>, Clara Comalrena<sup>4</sup>, Montserrat Selvas<sup>5</sup>, José Vicente Serna<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Cardiología Pediátrica, Servicio de Pediatría, H. Universitari Parc Taulí de Sabadell, Sabadell, España, <sup>2</sup>Unidad de Genética. H. Universitari Parc Taulí de Sabadell, Sabadell, España,

<sup>3</sup>Unidad de Pneumología Pediátrica, Servicio de Pediatría. H. Universitari Parc Taulí de Sabadell, Sabadell, España, <sup>4</sup>Unidad de Gastroenterología Pediátrica, Servicio de Pediatría. H. Universitari Parc Taulí de Sabadell, Sabadell, España, <sup>5</sup>Hospita de Día de Pediatría. H. Universitari Parc Taulí de Sabadell, Sabadell, España, <sup>6</sup>Unidad de Paciente Crónico Complejo Pediátrico, Servicio de Pediatría.

H. Universitari Parc Taulí de Sabadell, Sabadell, España

Las MCP son enfermedades de depósito lisosomal (Glucosaminoglicanos (GAGs)), con afectación multisistémica y progresiva.

A nivel cardiológico la afectación es principalmente valvular, seguido por infiltración miocárdica y afectación vascular.

Presentamos 3 casos de MCP I diagnosticados a partir de la afectación cardiológica.

Caso 1: Niño, edad 16 meses, valorado por soplo cardiaco. Antecedentes Patológicos (AP) y familiares (AF) sin interés. Exploración física (EF): facies algo tosca. Auscultación (AC) soplo sistólico (SS) 3/6. Ecocardio: válvula mitral (VM) velos engrosados, insuficiencia (IM) moderada y dilatación ventricular. En estudio: GAGs (orina) elevados, actividad de alfa-iduronidasa plasmática disminuida (0,85%) y confirmándose estudio genético MCP I (Hurler). A los 3 años, se inició tratamiento enzimático substitutivo (TES) con Laronidasa que ha seguido hasta la actualidad, edad 16 años. En evolución a nivel cardiológico: IM mejoró, mínima, válvula aórtica (VAo) velos engrosados, insuficiencia aórtica (IAo) mínima y ligera hipertrofia de ventrículo izquierdo.

Caso 2: Niña, edad 2 años, derivada para cribaje de cardiopatía por antecedente de hernia umbilical gigante. AF: Consanguinidad paterna (primos). EF: Facies tosca, hepatomegalia, hernia umbilical, AC SS 2/6. Ecocardio: dilatación e hipertrofia ventricular, VM velos engrosados, IM severa. VAo velos engrosados, Ductus arterioso persistente. En estudio: GAGs (orina) elevados diagnosticándose de MCP I, confirmándose estudio genético. Iniciándose TES, Laronidasa. Cierre ductus por cateterismo. Al año de TES persisten hallazgos ecocardiográficos y aparece IAo ligera.

Caso 3: Niño, edad 4 años, derivado para cribaje desde Genética. AF: Consanguinidad. EF: Macrocefalia y dismorfia facial, AC SS 2/6. Ecocardio: VM velos engrosados, IM moderada. Estudio genético diagnóstico MCP I, GAG (orina) elevados. Se propone TES pero es pérdida de seguimiento (cambio de domicilio).

Comentarios: La valvulopatía mitral y afectación de otras válvulas en niños pequeños nos debe hacer pensar en enfermedades sistémicas como MCP. El diagnóstico precoz y TES frena la progresión de la enfermedad.



## **PM40 - VIABILIDAD Y UTILIDAD DE SCORES ECOGRÁFICOS (VEXUS Y LUS) PARA DETECTAR CONGESTIÓN VENOSA Y PREDECIR COMPLICACIONES EN EL POSTOPERATORIO DE CIRUGÍA CARDÍACA INFANTIL.**

Aida Lorente López, Marcos Clavero Adell, Ariadna Ayerza Casas, Marta López Ramón, Lorenzo Jiménez Montañes, Yaiza Tormo Sempere, Martin Bahon Fauro, Daniel Palanca Arias<sup>1</sup>

<sup>1</sup>hospital Universitario Miguel Servet (Hums), Zaragoza, España

**Introducción:** El manejo adecuado de líquidos puede ser complicado en el postoperatorio de cirugía cardíaca infantil. La administración excesiva de líquidos, maniobra extendida y no siempre eficaz, se ha asociado con numerosas comorbilidades. Disponer de datos ecográficos predictores de peor evolución en términos de edema y congestión venosa apoya el diagnóstico de sospecha, monitoriza respuestas a los tratamientos, evita radiaciones, siendo fundamental para encontrar los objetivos de gestión de fluidos. Tanto el Lung Ultrasound Score (LUS) como el Venous Excess Ultrasound Score (VExUS) han sido aplicados en adultos para valorar la congestión, sin embargo en el ámbito pediátricos son muy limitados los estudios pediátricos.

**Objetivos:** Evaluar la utilidad clínica y correlación del VexUS y LUS Score en niños intervenidos de cirugía cardíaca

infantil con diferentes predictores de morbimortalidad durante las primeras 72 horas del postoperatorio.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo observacional en 23 pacientes sometidos a cirugía cardíaca infantil donde se analizaron parámetros clínicos, analíticos y ecográficos (VExUS y LUS) entre diciembre del 2022 y febrero 2024.

**Resultados:** se encontraron asociaciones estadísticamente significativas entre el grado VEXUS y las determinaciones de creatinina, tiempo de CEC, VMC, VIS máximo, estancia en UCI y proBNP prequirúrgico.

**Conclusiones:** El score ecográfico VExUS es una herramienta útil para puntuar la congestión venosa de manera no invasiva en pacientes pediátricos postoperados de cirugía cardíaca, encontrándose una correlación con la necesidad de soporte respiratorio e inotrópico, tiempo de CEC y días de estancia en UCI. La determinación de proBNP prequirúrgico podría ser un predictor del grado congestivo del paciente (VExUS).



## PM41 - ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE LA CASUÍSTICA DE SÍNDROME INFLAMATORIO MULTISISTÉMICO PEDIÁTRICO ASOCIADO A INFECCIÓN POR SARS-COV-2.

Virginia Giménez Molina<sup>1</sup>, Beatriz Borao Pallas<sup>2</sup>, Laura Buzón Serrano<sup>1</sup>, Juan Pablo García Íñiguez<sup>1</sup>, Daniel Palanca Arias<sup>1</sup>, Ainhoa Jiménez Olmos<sup>1</sup>, Ariadna Ayerza Casas<sup>1</sup>, Marcos Clavero Adell<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

### Introducción:

Tras el inicio de la pandemia COVID-19, se observaron una serie de casos de síndrome inflamatorio sistémico en población pediátrica tras una infección por SARS-CoV-2 (SIM-PedS), que precisaron ingreso en unidades de cuidados intensivos (UCIP).

### Material y métodos:

Estudio retrospectivo y observacional de diecinueve pacientes atendidos en un hospital de tercer nivel con diagnóstico de SIM-PedS (marzo 2020 – diciembre 2022). El objetivo fue describir nuestra muestra y analizar diversas variables.

### Resultados:

Se estudiaron diecinueve pacientes con una mediana de edad de 7,95 años, fue predominante en varones (84%) y no presentaban antecedentes de cardiopatía congénita. El 74% precisó ingreso en UCIP por inestabilidad hemodinámica, con una media de ingreso de 4 días. El 63% no presentaban alteración de la contractilidad, objetivando en un 37% disfunción miocárdica. Todos los pacientes mostraban elevación de reactantes de fase aguda (PCR y PCT). El 53% presentó elevación significativa de troponinas I alta sensibilidad y todos elevación de NT-ProBNP. En un 53% se observaron alteraciones electrocardiográficas en el segmento ST u onda T y en un 16% disminución de los voltajes. Un paciente presentó una fenocopia Brugada. En 2 pacientes se objetivó una dilatación de las arterias coronarias (Z score máximo: +2,9DS), con resolución completa en un máximo de 5 meses. Se realizó resonancia magnética cardíaca en el 74%, sin objetivar en ninguno de ellos realce tardío de gadolinio o disfunción/dilatación ventricular. Todos recibieron tratamiento con inmunoglobulinas, corticoides y ácido acetilsalicílico, y el 32% precisó soporte vasoactivo (83% adrenalina y 67% milrinona), logrando todos ellos la recuperación completa.

### Conclusiones:

En nuestra muestra, la mayoría presentaron una rápida evolución con inestabilidad hemodinámica, precisando ingreso en UCIP. Todos evolucionaron favorablemente con resolución completa clínica, analítica, electrocardiográfica y normalización de la disfunción ventricular en los estudios de imagen.





## PM42 - VALIDACIÓN DE UN ALGORITMO DE PREDICCIÓN DEL TIEMPO DE ESTANCIA HOSPITALARIA EN NIÑOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA SOMETIDOS A CIRUGÍA CARDÍACA

Adriana Modrego<sup>1,2</sup>, Esther Aurenanz<sup>1,3</sup>, Júlía Meca, Roger Domingo, Joan Sanchez-de-Toledo<sup>1,3,4</sup>, Bart Bijnens<sup>2,5</sup>, Patricia Garcia-Cañadilla<sup>1,6</sup>

<sup>1</sup>Interdisciplinary Cardiovascular Research Group, Institut De Recerca Sant Joan De Déu, Esplugues de Llobregat, España, <sup>2</sup>BCNMedTech, Universitat Pompeu Fabra, Barcelona, Spain, <sup>3</sup>Departamento de cardiología pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, Esplugues de Llobregat, Spain, <sup>4</sup>Department of Critical Care Medicine, School of Medicine, University of Pittsburgh, Pittsburgh, United States, <sup>5</sup>ICREA, Barcelona, Spain, <sup>6</sup>Departamento de datos y estrategia digital, Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, Esplugues de Llobregat, Spain

**INTRODUCCIÓN:** Las cardiopatías congénitas (CC) son los defectos congénitos más frecuentes. Aproximadamente el 30% de estos niños requieren de procedimientos cardíacos durante sus primeros años de vida. Aunque la cirugía de CC pediátrica es una actividad minoritaria dentro de la cirugía cardiovascular, tiene un gran impacto en la morbilidad y mortalidad, la familia y los recursos sanitarios. Una estimación precisa del tiempo de estancia (TE) en la unidad de cuidados intensivos (UCI) y en el hospital tras la cirugía cardíaca permitiría optimizar la distribución de recursos y mejorar la planificación familiar y asistencial.

**MÉTODOS:** Recientemente, hemos desarrollado un modelo de inteligencia artificial (IA) que combina algoritmos de aprendizaje no-supervisado y supervisado para estimar el TE en la UCI y en el hospital de forma explicable. Para evaluar su rendimiento, se seleccionaron 10 casos no utilizados durante el entrenamiento y se pidió a un grupo de 18 asistenciales del servicio de cardiología que estimaran los TE a partir de los mismos datos usados para entrenar el modelo. Para ello se estableció un sistema de puntaje en el que se asignaban 3 puntos a las predicciones con el menor error, 2 a las que tuvieron el segundo menor error y 1 a las que tuvieron el tercer menor error.

**RESULTADOS:** El error mediano del TE en UCI y en hospital del algoritmo fue de 2 y 2.5 días respectivamente, mientras que el error del equipo asistencial fue de mediana de 2 y 5 días respectivamente. Siguiendo el nivel de puntaje descrito, el algoritmo consiguió la mejor puntuación.

**CONCLUSIÓN:** Tanto los resultados preliminares, como esta primera validación indican que el modelo desarrollado supera la capacidad predictiva de los clínicos y por lo tanto podría ser una buena herramienta de soporte para estimar con más precisión el TE en la UCI y el hospital.



## PM43 - ESTUDIO CARDIOVASCULAR EN PACIENTE CON DIAGNÓSTICO ONCOHEMATOLÓGICO DURANTE EL TRATAMIENTO ANTINEOPLÁSICO

Esther Aurensanz Clemente<sup>1</sup>, Patricia Garcia-Canadilla<sup>1</sup>, Natalia Giménez de León<sup>1</sup>, Álex Perez Casares<sup>1</sup>, Maite Gorostegui<sup>1</sup>, Joan Sanchez de Toledo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hsjd Barcelona, Esplugues De Llobregat, España

### Introducción y objetivo:

Los pacientes pediátricos que reciben tratamiento antineoplásico tienen mayor riesgo de desarrollar cardiotoxicidad, lo que puede afectar su función cardíaca y calidad de vida a largo plazo. Este estudio tiene como objetivo evaluar el estado cardiovascular de un grupo de pacientes pediátricos con patología oncohematológica sometidos a tratamiento antineoplásico, con seguimiento en tres momentos: debut, 6 meses y final del tratamiento, para identificar y monitorizar posibles alteraciones cardíacas.

### Métodos:

Se realizó un estudio prospectivo de cohorte unicéntrico en el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona (HSJD). Se incluyeron pacientes pediátricos tratados con fármacos antineoplásicos. Se recogieron variables antropométricas, factores de riesgo cardiovascular, análisis de laboratorio, electrocardiogramas (ECG) y ecocardiogramas. Las variables clave incluyeron troponina I, pBNP, parámetros electrocardiográficos como repolarización y QTcB, fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) y strain longitudinal global (SLG).

### Resultados:

En el análisis basal, se evaluaron 248 niños, con una edad media de  $8.80 \pm 5.43$  años, de los cuales el 55 % eran varones. El 12.4 % presentaba un percentil  $>90$  de peso y el 39.1 % de tensión arterial. Las alteraciones en troponina I y pBNP fueron significativas (10.7 % vs 6.3 % vs 3.6 %,  $p < 0.001$ ). En cuanto al QTcB, se observó alargamiento en el 9.3 % vs 15.8 % vs 12.6 % de los pacientes ( $p = 0.0031$ ). La ecocardiografía mostró alteraciones en la FEVI ( $> 10$  %) en 0 % vs 49 % vs 60 % de los pacientes, mientras que el SLG  $< -19$  % se observó en 26 % vs 31 % vs 75 % ( $p = 0.031$ ).

### Conclusión:

Los pacientes pediátricos tratados con fármacos antineoplásicos muestran alteraciones significativas en factores de riesgo cardiovascular. Identificar estos grupos de riesgo permite realizar un seguimiento individualizado y aplicar medidas preventivas para reducir la cardiotoxicidad.



#### **PM44 - ¿PODEMOS UTILIZAR LA METABOLÓMICA PARA ANTICIPAR EL RIESGO DE CARDIOTOXICIDAD EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CÁNCER?**

Esther Aurensanz Clemente<sup>1</sup>, Patricia García Cañadilla<sup>1</sup>, Maite Gorostegui<sup>1</sup>, Cristina Rivera<sup>1</sup>, Natalia Gimenez de León<sup>1</sup>, Carles Lerín<sup>1</sup>, Joan Sanchez de Toledo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Cardiología pediátrica. Hsjd Barcelona, Esplugues De Llobregat, España

**Antecedentes y objetivo:** Los avances en el tratamiento del cáncer pediátrico han generado tasas de supervivencia cada vez mayores. Más del 80% de los niños afectados por el cáncer llegan actualmente a la edad adulta. Sin embargo, los supervivientes presentan una mayor morbilidad cardiovascular, denominada cardiotoxicidad. La etiología y la patogenia de la cardiotoxicidad son multifactoriales influyendo tanto los factores del paciente como los de la enfermedad. El objetivo de este estudio es explorar el papel del análisis metabolómico basal en la predicción de enfermedad cardiovascular futura en pacientes pediátricos con cáncer.

**Métodos:** Es un estudio de cohorte longitudinal que incluyó niños con enfermedad oncológica de reciente diagnóstico. Se realizó análisis metabolómico plasmático de muestras obtenidas antes del inicio del tratamiento y una evaluación cardiovascular integral (ecocardiografía funcional, ECG y biomarcadores séricos (troponina\_I y pro-BNP). El evento cardiovascular se definió por la aparición de al menos uno de los siguientes: proBNP >150 ng/ml, troponina-I >0,02 ng/ml, FEVI <53%, disminución de la FEVI >10% desde el valor inicial, descenso de GLS >15% respecto al valor basal, alteración de la repolarización o QTc >450 ms. Los datos metabolómicos se normalizaron antes de aplicar una prueba no paramétrica para evaluar las diferencias entre los grupos. Se realizó un análisis discriminante de mínimos cuadrados parciales (PLS-DA) para examinar en profundidad los clusters metabólicos.

**Resultados:** 40 pacientes (52% varones, edad = 8,7 ± 5.5 años), 22/40 presentaron una complicación cardiovascular durante el tratamiento. No se observaron diferencias significativas en cuanto al género o la edad entre los grupos. Entre los 869 metabolitos individuales cuantificados, 89 fueron significativamente diferentes entre los grupos. El modelo PLS-DA mostró un enriquecimiento de especies de ceramida y fosfatidiletanolamina (Fig. C).

**Conclusiones:** El análisis metabolómico basal de los pacientes pediátricos antes del inicio del tratamiento podría ayudar a estratificar el riesgo de cardiotoxicidad.





**SECARDIPED**  
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA  
Y CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS



**15º Congreso Nacional de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas**

**VI Jornada de la Sección de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del adulto de la SEC**

**MURCIA • 14 al 16 de noviembre de 2024**  
Auditorio y Centro de Congresos Victor Villegas



# PÓSTERES



## P01 - VARIABILIDAD EN LA PRESENTACIÓN DEL SÍNDROME DE QT LARGO EN UN HOSPITAL DE ESPECIALIDADES

Irene Márquez López<sup>1</sup>, Lara Durán González<sup>1</sup>, María del Rosario Cantizano de la Rosa<sup>1</sup>, **María Abad Espadas<sup>1</sup>**, Patricia Lopez de Priego Ávila<sup>1</sup>, Carlos Salido Peracaula<sup>1</sup>, Javier Salas Salguero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Jerez De La Frontera, Jerez de la Frontera, España

El síndrome de QT largo (SQTL) presenta una incidencia aproximada de 1:2.500 nacimientos en España. Se identifican >500 mutaciones, siendo los genes más frecuentes KCNQ1, KCNH2 y SCN5A, aunque hasta un 20% presentan genética negativa. El objetivo del estudio es analizar las características de nuestros pacientes con SQTL, la variabilidad y las posibles asociaciones que puedan encontrarse entre ellos.

Se trata de un estudio observacional retrospectivo donde se incluyeron pacientes <18 años diagnosticados de SQTL en los últimos 10 años en un hospital de especialidades. Los datos se obtuvieron mediante el uso de Diraya Atención Especializada. Las variables cuantitativas se informaron en media y desviación estándar. Para el análisis de los datos se utilizó R Studio.

Nuestra muestra cuenta con seis pacientes, cuatro hombres, con edad media de 12 años. El 84% presentaron síntomas al debut: Tres síncope, uno bradicardia desde el nacimiento y uno palpitaciones y dolor torácico. Solo uno se encontraba asintomático. La media del QTc máximo fue de 0,52s (0.03 DS). En dos se describe SQTL tipo 2 y en uno tipo 3. Los seis pacientes presentan estudio genético positivo, describiéndose las siguientes variantes: dos presentaban mutaciones en KCNQ1 y RYR2, uno en SCN5A, dos en KCNH2 y uno mutación patogénica en el gen SLC6A8, descrita en relación con QT prolongado en dos ocasiones. El 50% tiene un familiar con SQTL. Cinco reciben tratamiento con betabloqueantes. Se implantó DAI en uno de los pacientes por persistencia de síntomas a pesar de dosis máxima de tratamiento.

### Conclusiones:

El SQTL es una canalopatía con gran variabilidad genética, presentándose con síntomas muy variables. Nuestra población presenta una incidencia similar a la descrita en la literatura, presentando las mutaciones más frecuentes, salvo uno. Tener un alto grado de sospecha para llegar a su diagnóstico precoz y tratamiento es de vital importancia.



## **P02 - Bloqueo Auriculoventricular Completo Aislado: Un reto etiológico.**

**Irene Márquez López<sup>1</sup>**, María del Rosario Cantizano de la Rosa<sup>1</sup>, Lara Durán Gonzalez<sup>1</sup>, **María Abad Espadas<sup>1</sup>**, Carlos Salido Peracaula<sup>1</sup>, Javier Salas Salguero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Jerez De La Frontera, Jerez de la Frontera, España

### Introducción

El bloqueo auriculoventricular (BAV) es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, estimándose una incidencia de 1/11.000-20.000 nacidos vivos, y pudiendo ser congénito o adquirido. El BAV se asocia en un 25% a cardiopatías estructurales, presentando mejor pronóstico el BAV aislado con una supervivencia a largo plazo cercana al 90%. El tratamiento debe ser individualizado.

### Caso clínico

Niño de 13 años, deportista federado, en el que se objetiva BAV completo en reconocimiento deportivo. Se encuentra asintomático y niega episodios de palpitaciones, síncope o presíncope, con buena tolerancia al ejercicio. Como único antecedente, infección moderada por SarsCov2 el año previo y cuadro catarral 2 semanas atrás. Exploración anodina. En nuevo ECG observamos: BAV completo con frecuencia auricular 80 lpm y ventricular 60 lpm, QRS estrechos, sin otras alteraciones. Ecocardiografía y RMN sin hallazgos. En holter y ergometría se confirma BAV completo mantenido durante todo el trazado con adecuada respuesta ventricular al esfuerzo. Se completa estudio con único hallazgo de serología positiva para IgG fase I de Coxiella Burnetti, decidiéndose iniciar tratamiento con Doxiciclina. Se realiza control tras finalizar tratamiento observándose IgG fase I y fase II Coxiella Burnetti positivas y persistencia del BAV completo en ECG.

### Comentarios

Establecer la etiología de un BAV completo de nueva presentación supone un reto diagnóstico. En los últimos años se han descrito BAV completos adquiridos tras infección por SarsCov2, VRS y por Coxiella Burnetti, siendo en algunos casos reversible tras tratamiento. El BAV completo congénito se asocia habitualmente a hijos de madres con anticuerpos antiRo y antiLa, aunque los trastornos de la conducción pueden no ser evidentes en el período neonatal. La implantación de marcapasos es controvertida en la edad pediátrica, optándose por actitud expectante en pacientes asintomáticos con buena respuesta ventricular según la Asociación Europea Pediátrica de Cardiopatías Congénitas.





### **P03 - CASO CLÍNICO: DIAGNÓSTICO PRENATAL Y TRATAMIENTO POSNATAL RABDOMIOMAS CARDIACOS MÚLTIPLES EN ESCLEROSIS TUBEROSA**

María del Carmen Remacha-Almerich<sup>1</sup>, Sara Moya-López<sup>2</sup>, Ariadna Ayerza-Casas<sup>2</sup>, Daniel Palanca-Arias<sup>2</sup>, Marta López-Ramón<sup>2</sup>, Lorenzo Jiménez-Montañés<sup>2</sup>, **Marcos Clavero-Adell<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

La esclerosis tuberosa (ET) es un trastorno neurocutáneo caracterizado por la predisposición a desarrollar hamartomas multisistémicos y manifestaciones neuropsiquiátricas. Presentamos el caso de una recién nacida con diagnóstico prenatal de ET asociada con rabdomiomas gigantes.

En la semana 35 de gestación, se detecta en un ecocardiograma fetal la aparición de múltiples tumoraciones miocárdicas sugestivas de rabdomiomas, condicionando uno de ellos una estenosis subaórtica ligera-moderada. Ante dichos hallazgos, se realiza una resonancia magnética fetal que apoya la sospecha diagnóstica de ET, la cual se confirma en el estudio genético del líquido amniótico.

Nace a las 39+2 semanas mediante cesárea, con buena adaptación cardiopulmonar. En el ecocardiograma se detectan múltiples rabdomiomas cardiacos con obstrucción subaórtica moderada (gradiente máximo 60mmHg), por lo que se decide iniciar tratamiento con Everolimus (0,1mg/día). Se mantiene ingresada en neonatología durante 2 semanas, con buena tolerancia al tratamiento, sin aparición de arritmias y sin episodios sugestivos de bajo gasto. Se realizan ecocardiogramas seriados en los que se aprecia reducción marcada del tamaño de las tumoraciones y normalización del flujo a través de tracto de salida de ventrículo izquierdo (gradiente máximo 11 mmHg).

Las manifestaciones clínicas de la ET son múltiples y pueden aparecer de forma progresiva. A nivel cardiológico, se puede realizar un diagnóstico de sospecha prenatal mediante ecocardiografía fetal, que deberá confirmarse a través del estudio genético. En cuanto al manejo posnatal, los rabdomiomas cardiacos son tumoraciones benignas que tienden a desaparecer espontáneamente. En caso de que generen obstrucción al flujo o produzcan arritmias, podrá valorarse iniciar tratamiento con inhibidores de m-TOR o un abordaje quirúrgico de los mismos.



#### **P04 - Taquicardia ectópica de la unión incesante en el seno de una enfermedad inflamatoria sistémica**

**Belén Gallego Calvo**<sup>1</sup>, Beatriz Borao Pallás<sup>2</sup>, Alberto Jesús Servan López<sup>1</sup>, Marta Murillo Hernández<sup>2</sup>, Francisco José Martín Gómez<sup>2</sup>, Carolina Santos Lorente<sup>2</sup>, Miguel Ángel Granados Ruiz<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>Hospital Universitario Infanta Elena, Valdemoro, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

El objetivo de este caso es describir el diagnóstico y manejo de una taquicardia ectópica de la unión en el contexto

de un síndrome de solapamiento.

Adolescente de 16 años con diagnóstico de síndrome de solapamiento autoinmune (fenómeno de Raynaud, ANA,

FR, Anti-RNP, Anti-Cromatina positivos, leucopenia y linfopenia) y antecedente de dos episodios previos resueltos

de miocarditis subclínica, que cursaron con fiebre, palpitaciones y elevación de CK. Acude a urgencias un mes tras el

último episodio por palpitaciones de una semana de evolución. El registro ECG muestra una taquicardia regular de

QRS estrecho a 150 lpm, con disociación auriculoventricular. Se intenta reversión con maniobras vagales, adenosina

y atenolol, sin éxito. Ante la sospecha de taquicardia ectópica de la unión con base inflamatoria, recibe tres

megabolos de corticoide, con persistencia de la taquicardia, por lo que se programa ingreso para manejo específico.

Se ensayan varias líneas de antiarrítmicos, sin mejoría. Al noveno día de ingreso, el ritmo degenera en taquicardia

de QRS ancho a 220 lpm, mal tolerada hemodinámicamente, por lo que precisa intubación, cardioversión eléctrica y

perfusión continua de amiodarona. Con ello se logra ralentizar la taquicardia observándose estrechamiento

progresivo del QRS, persistiendo en taquicardia nodal. Se realiza estudio electrofisiológico urgente que confirma la

JET y muestra una señal de His patológica, compatible con edema miocárdico. Se desestima la ablación y se

intensifica el tratamiento antiinflamatorio y antiarrítmico con corticoides, inmunoglobulinas, amiodarona y esmolol,

logrando revertir progresivamente el ritmo a sinusal. Los controles ecocardiográficos muestran buena función

ventricular y la resonancia magnética cardíaca posterior es normal.

Este caso destaca una complicación no descrita hasta la fecha en el seno de una enfermedad inflamatoria sistémica:

una taquicardia por automatismo. El manejo requiere un enfoque multidisciplinar que aborde tanto la causa

subyacente como la arritmia.



## **P05 - Intervalo QT largo como manifestación inicial de un Síndrome de Gitelman. A propósito de un caso.**

**Raúl Rodríguez Serrano**<sup>1</sup>, Javier Fernández Aracama<sup>1</sup>, Henar Uriarte Gutiérrez<sup>1</sup>, Nélida García Pérez<sup>1</sup>, Lara Ruíz Ramón<sup>2</sup>, Leire Urrutia Gutierrez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Basurto, Bilbao, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, España

**Introducción:** El intervalo QT largo es un dato electrocardiográfico que traduce la existencia de un tiempo prolongado en la repolarización ventricular. Esto predispone a la aparición de arritmias malignas y muerte súbita. Su etiología puede ser genética (alteración de los canales iónicos) o adquirida (enfermedades, medicamentos o alteraciones iónicas).

**Caso Clínico:** Adolescente de 13 años remitida a consultas desde atención primaria por presentar intervalo QT largo en un ECG realizado por mareos en reposo de perfil inespecífico. No síncope ni otra sintomatología cardiológica referida. No antecedentes familiares de arritmias o muertes súbitas. Exploración física normal. ECG: Ritmo sinusal. QTc (Bazett): 550 msg. No datos de crecimiento de cavidades. Repolarización normal. ECG de familiares de primer grado normal (QTc normal). Ecocardiografía normal.

**Análítica:** Hipopotasemia moderada + Hipomagnesemia.

Con la sospecha de tubulopatía se contacta con la sección de nefrología infantil que confirma el diagnóstico de Síndrome de Gitelman. Genética positiva con doble mutación: Mutación patogénica en homocigosis del exón 9 del gen SLC12A3 (c.1180+1G>T;p.?. RefSeq:NM\_000339) + Mutación probablemente patogénica en heterocigosis en el exón 1 del gen BSND (c.23G>A;p.Arg8Gln. RefSeq: NM\_05176.2)

Se inicia tratamiento con suplementos de potasio y magnesio, presentando mejoría parcial en los datos analíticos y en el intervalo QT en el ECG

**Conclusiones:** El síndrome de Gitelman es una enfermedad autosómica recesiva que afecta a la función del túbulo contorneado distal de la nefrona, provocando hipotasemia, hipocalciuria e hipomagnesemia. Estas alteraciones iónicas pueden dejar marca en el ECG, como en este caso. Es importante descartar siempre ante todo QT largo causas secundarias y alteraciones iónicas.





## P06 - SÍNDROME QT LARGO. REVISIÓN DE NUESTROS CASOS EN 5 AÑOS

**Maria Isabel Serrano Robles<sup>1</sup>**, Ignacio Izquierdo Fos, Elena Gil Sarrión

<sup>1</sup>Hospital General Universitario De Elche, Elche, España

### INTRODUCCIÓN:

El síndrome de QT largo (SQTL) se caracteriza por la prolongación excesiva y heterogénea del potencial de acción ventricular. Se trata de las arritmias hereditarias más frecuentes en la edad pediátrica, con espectro clínico muy variable y alta prevalencia (1/2000).

Para el diagnóstico de confirmación aplicamos los criterios de Schwartz 1985, actualizados en 1993 y revisados en la última guía de arritmias ventriculares de 2022.

Se basan en la presencia de un intervalo QT prolongado en pacientes con clínica, otras alteraciones ECG y apoyo genético (presente en 70%).

Además estos pacientes presentan una adaptación anormal del QT a los cambios bruscos de la frecuencia cardiaca producidos con la bipedestación.

### MÉTODO:

Revisamos los pacientes de los últimos 5 años en los que hemos solicitado estudio genético por sospecha de SQTL (n=9). Analizamos motivo de consulta, pruebas diagnósticas, confirmación genética o no, resultado test bipedestación si se realiza, así como actitud individualizada (recomendaciones, tratamiento farmacológico). Solo 3 de los pacientes sospecha tienen una confirmación genética (33%).

### CONCLUSIÓN:

- En la repolarización ventricular, el intervalo QT prolongado se asociado a eventos súbitos arritmogénicos.
- Su diagnóstico supone un reto en el día a día de nuestras consultas en el que nos enfrentamos a la lectura de numerosos ECG, recomendando su medición de manera basal en todos los pacientes, independientemente del motivo de consulta a modo de screening dirigido.
- El test de bipedestación supone una herramienta de apoyo pero no se recomienda su uso sistemático en todos los pacientes pediátricos y solo en aquellos con sospecha clínica de QT largo y/o mediciones límite/prolongadas de manera basal, además de la medición tras ergometría.
- El análisis de paneles de genes asociados es de fácil disposición actual y nos ayuda a individualizar y dar consejo según resultado al paciente, así como a sus familiares.



## **P07 - Síndrome de Loews-Dietz y arritmias auriculares. Una asociación poco frecuente.**

**Cristina Marimon Blanch**<sup>1</sup>, Rosa Collell Hernández<sup>1</sup>, Luis Delgado Alvarado<sup>1</sup>, Elisabet Camprubí Tubella<sup>2</sup>, Ferran Rosés i Noguer<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Reus, España, <sup>2</sup>Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona, España, <sup>3</sup>Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona, España

### Introducción:

El síndrome de Loews-Dietz (LDS) es un trastorno genético raro del tejido conectivo que conlleva múltiples manifestaciones clínicas, causado por mutaciones en los genes involucrados en la vía de señalización del factor de crecimiento transformante beta (TGF- $\beta$ ). Esta vía es crucial para el desarrollo y mantenimiento del tejido conectivo. Aunque las manifestaciones cardiovasculares más conocidas son los aneurismas y las disecciones arteriales, las arritmias también pueden estar presentes.

### Caso clínico:

Paciente de 15 años con hipoacusia izquierda, fisura palatina y reflujo vesico-ureteral intervenidos, pectum excavatum, tortuosidad arterial carotídea y vertebro-vascular (diagnosticada por angioresonancia), válvula aórtica bicúspide con dilatación de senos de Valsalva y aorta ascendente. Se confirma el diagnóstico de LDS con mutación en TGFBR1 (heterocigosis c.722C>T, p (Ser 241Leu). Sigue tratamiento con Losartan y Atenolol. Resonancia cardíaca con pectum excavatum severo que provoca deformidad en la unión atrio-ventricular derecha, dilatación severa de la raíz aórtica, y tortuosidad de arterias vertebrales. Pendiente de cirugía de la aorta ascendente y del pectum excavatum.

Acude a urgencias por palpitaciones, donde se evidencia taquicardia supraventricular a 150 lpm y se administra Adenosina, diagnosticándose flutter auricular. Se traslada a centro de referencia para cardioversión eléctrica, cediendo espontáneamente a su llegada. En el estudio electrofisiológico se objetiva flutter típico en aurícula derecha dependiendo del istmo cavo-tricuspídeo, que se ablaiona con éxito.

### Discusión:

Las arritmias en pacientes con aortopatías hereditarias están descritas, más frecuentemente en síndrome de Marfan y mutaciones en FBN1. En pacientes con mutaciones en las vía de señalización del TGF- $\beta$  hay poca literatura.

Su causa exacta no se conoce, pero se cree que la alteración del tejido conectivo cardíaco y los vasos sanguíneos puede contribuir a la disfunción eléctrica. Además, la presencia de aneurismas y dilataciones aórticas afecta a la anatomía del corazón y aumenta el riesgo de arritmia.



## P08 - SITUACIÓN ACTUAL DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO EN LA REGIÓN DE MURCIA

**Joaquina María Pan Pérez-Villalobos<sup>1</sup>**, María Macarena Pan Pérez-Villalobos<sup>2</sup>, Francisco José Castro García<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Los Arcos Del Mar Menor, San Javier, España, <sup>2</sup>Hospital Can Misses, Ibiza, España, <sup>3</sup>Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

### INTRODUCCIÓN

Actualmente, los estudios estiman una prevalencia de CCA en España de 120.000 pacientes. Presentamos un estudio realizado entre 2020 y 2024 de la población adulta con CC en la Región.

### MÉTODOS

Análisis descriptivo retrospectivo de pacientes  $\geq 14$  años vivos afectados de CC que residen en la Región. Análisis de variables demográficas y tipos de cardiopatías. Se excluyen VAB aisladas, variantes de la normalidad (VCSI, ARSA...) así como cardiopatías en contexto de colagenopatías.

### RESULTADOS

1216 pacientes recogidos, 52% mujeres y 48% hombres. Rango de edad 14 – 86 años, media 28,6 +/- 13,7 años y mediana 24 años. Nacionalidad predominante española (93,3%), marroquí (3%) y latinoamericana (2,6%).

Distribución geográfica con mayor prevalencia en las áreas 1, 2 y 6 (58,3%). Prevalencia estimada: 93,54 / 100.000 habitantes.

Las cardiopatías más frecuentes fueron: CIA, CIV y EP valvular (50%). Les siguen en frecuencia: CoA/IAAo, DAP, DSAV, ToF y TGA. La suma de estos 8 tipos representa el 85,9% del total.

La mayoría no presentan asociado ningún síndrome genético (86,7%), siendo los más frecuentes la Trisomía 21 (6%) y la microdelección 22q11 (1,6%). En cuanto a la severidad, el 45,7% son clasificadas como leves, el 45,5% moderadas y el 8,8% severas. Atendiendo a la clasificación del estadio funcional de la NYHA, el 98,3% presenta un buen estado funcional (I y II), encontrándose solamente el 1,7% en estadios funcionales más avanzados (III y IV).

### CONCLUSIÓN

La prevalencia estimada de las CCA en la Región de Murcia: 93,54 / 100.000 habitantes. No hay predominio de sexo. Mediana de edad 24 años. Origen español 93,3%.

Las CC más frecuentes (86%) encontradas son: CIA, CIV, EP valvulares, DAP, COA/IAA, DSAV, ToF, TGA. Esto es parecido a lo descrito previamente en la literatura.

La mayoría de nuestros pacientes se encuentran en una buena situación funcional.





## P09 - SÍNDROME DE MARFAN EN UN PACIENTE PREESCOLAR

Antonio Carrero Almagro<sup>1</sup>, Carlos Baena Palomino<sup>1</sup>, Branislava Grujic<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

### INTRODUCCIÓN:

El síndrome de Marfan es una enfermedad poco frecuente (1/5000-10000), de herencia autosómica dominante, secundaria a mutación en el gen de la fibrilina tipo 1 (FBN1). Mutaciones de novo hasta 25% de los casos. La penetrancia es completa con expresión variable. El diagnóstico en edad pediátrica es difícil. Presentamos un caso de síndrome de Marfan en un preescolar siendo detectados los primeros signos de alarma para el diagnóstico mediante ecocardiografía.

### RESUMEN DEL CASO CLÍNICO:

Niño de 2 años y 11 meses que acude derivado a Cardiología infantil por soplo. No antecedentes de interés. A la exploración destaca soplo sistólico II/VI y pectus excavatum. Se realiza ecocardiografía transtorácica presentando dilatación de raíz aórtica (anillo aórtico 16mm (z score +2.6), senos de Valsalva 22-24mm (z score +2.4), unión sinotubular 17mm (z score +1.7), aorta ascendente 18 mm (z score +1.5)) y prolapso de la válvula mitral con insuficiencia moderada. Es valorado por Neurología y Oftalmología detectándose pie plano, hiperlaxitud articular y ectopia lentis del ojo izquierdo. Se solicita estudio genético con alteración en gen FBN1 (c.3927\_4337-810del;p.Met309Ilefs) clasificada como posiblemente patogénica asociada al síndrome de Marfan. Posteriormente se realiza segregación a los padres y hermano sin detectar alteración. Al cumplir los criterios de Ghent se diagnostica de síndrome de Marfan e inicia tratamiento con propranolol.

### CONCLUSIONES Y COMENTARIOS:

- La principal afectación cardiovascular es la dilatación de la raíz aórtica, supone la primera causa de morbimortalidad y debe monitorizarse mediante controles ecocardiográficos seriados.
- Los betabloqueantes constituyen el tratamiento de elección, ya que han demostrado que enlentecen la progresión de la dilatación de la raíz aórtica en todos los grupos de edad y deben iniciarse al diagnóstico.
- Se requiere un alto índice de sospecha en población pediátrica, puesto que muchos de los signos clínicos aparecen y/o se agravan con la edad.



## P10 - Bigeminismo ventricular por anticuerpo monoclonal. ¿Infradiagnosticamos?

M<sup>o</sup> Angeles Tejero Hernandez<sup>1</sup>, Irene Romero de la Rosa, Marta Yagüe Martín, Elena Gómez Guzmán  
<sup>1</sup>Hospital Regional Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

### INTRODUCCIÓN

El uso de terapia biológica en la enfermedad inflamatoria intestinal refractaria al tratamiento convencional es cada vez más generalizado. Las arritmias están descritas como efecto secundario infrecuente, y sobre todo asociadas al uso de infliximab.

Presentamos un caso de bigeminismo ventricular tras uso de adalimumab.

### RESUMEN DEL CASO

Paciente de 14 años afecto de colitis ulcerosa (CU) que presenta extrasistolia ventricular (EV) frecuente durante la inducción anestésica para una colonoscopia de control.

Antecedentes: Asintomático cardiovascular. CU diagnosticada con 8 años. Tras fracaso terapéutico convencional recibe tratamiento con adalimumab, azatioprina y mesalazina.

Exploración: Sedado. Frecuencia cardiaca 70 lpm con EV frecuente. Tensión arterial: 105/67mmHg (P50). Normoperfundido.

Ecocardiograma: Normal. Fracción eyección 60%. Gasometría: normal.

Electrocardiograma (ECG): extrasístoles en bigeminismo con morfología de bloqueo de rama izquierda y eje inferior, con transición en V3 compatibles con origen en tracto de salida de ventrículo derecho. Finalizada la colonoscopia se mantiene monitorizado y se objetiva bigeminismo que desaparece al aumentar la FC aunque persiste extrasistolia.

Se decide alta y control en la consulta con holter informado como: EV el 44% del registro, sin otras alteraciones.

Por buen control de la enfermedad se suspende adalimumab y holter en 3 meses. Permanece asintomático con buen control de la enfermedad.

En el Holter de control no se aprecia ninguna EV y mantiene ecocardiograma normal.

### COMENTARIOS

1. Aunque las arritmias están descritas como efectos secundarios de los agentes biológicos existen pocos casos descritos de arritmias ventriculares.

2. El mecanismo de producción de extrasístoles es desconocido aunque en nuestro caso al retirar la medicación la arritmia es reversible.

3. Las EV en pacientes asintomáticos pueden pasar desapercibidas pero está descrito casos de disfunción ventricular izquierda secundaria. Si la carga arrítmica es >10% está indicado realizar ecocardiogramas.

4. Creemos que el ECG debería incluirse como prueba de rutina en el seguimiento de estos pacientes.



## P11 - INDUCCIÓN ACCIDENTAL DEL PATRÓN DE BRUGADA

**Gema Hurtado Sáez**<sup>1</sup>, Ana Lorente Nicolás, Elena Vera Romero, Jose Miguel Pina Molina, Andrea Moreno Herrera, Daniel Doval Calvo, Lucía Samperiz Sinovas, Lucía García Lorca

<sup>1</sup>Hospital Santa Lucía, Cartagena, España

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Brugada (SBr) es una enfermedad eléctrica de base genética provocada por desequilibrio entre las corrientes positivas de entrada y de salida en el potencial de acción del miocardiocito. Así, se pueden provocar alteraciones clínico-electrocardiográficas causantes de arritmias ventriculares y muerte súbita en pacientes sin cardiopatía estructural evidente.

### CASO CLÍNICO

Gestante de 27 años sin antecedentes de interés que cursa un embarazo normal. En la semana 32 se diagnostica de taquicardia supraventricular fetal por reentrada, sin hidrops y se decide inicio de tratamiento con flecainida. Se mantiene asintomática cumpliendo el tratamiento, objetivándose inducción de patrón de Brugada tipo 1 en el ECG de control.

Tras estos hallazgos se suspende tratamiento con Flecainida, iniciándose Digoxina. Se realiza historia clínica de forma dirigida con único antecedente de muerte súbita de su primo a los 21 años (causa desconocida, refieren antecedente de consumo de tóxicos).

### DISCUSIÓN

Las formas ocultas del SBr pueden ser desenmascaradas mediante test farmacológicos con bloqueantes de los canales de sodio. Se considera que se trata de síndrome de Brugada si aparece o se acentúa el patrón ECG definido como tipo I. La prueba debe realizarse con monitorización continua, tomando, como mínimo, un electrocardiograma cada minuto hasta finalizar.

En pacientes con SBr la infusión intravenosa de fármacos bloqueadores de los canales de sodio puede originar arritmias ventriculares.

### CONCLUSIÓN

Los pacientes con SBr permanecen en su mayoría asintomáticos. No obstante, se ha descrito que un 17-42% de ellos presentan síncope o muerte súbita como consecuencia de una arritmia ventricular en algún momento de su vida.

Mostramos este caso con el fin de poner de manifiesto la importancia de realizar ECG de control en pacientes en los que se utilicen este tipo de fármacos dada la posibilidad de que presenten una canalopatía aunque su ECG basal sea normal.





## P12 - SEGUIMIENTO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO EN LA REGIÓN DE MURCIA

María Macarena Pan Pérez-Villalobos<sup>2</sup>, **Joaquina María Pan Pérez-Villalobos<sup>3</sup>**, Beatriz María Ferrín López<sup>1</sup>, Manuel Jesús Cuenca Burgos<sup>3</sup>, Francisco José Castro García<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Virgen De La Arrixaca, Murcia, España, <sup>2</sup>Hospital Can Misses, Ibiza, España, <sup>3</sup>Hospital Los Arcos del Mar Menor, San Javier, España

### INTRODUCCIÓN

Los pacientes con CCA son un grupo complejo con necesidades especiales, que en muchos casos hacen necesario un seguimiento multidisciplinar y de forma conjunta con hospitales de referencia nacionales. Aportamos datos del seguimiento realizado en los pacientes con CCA en la Región de Murcia.

### MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes  $\geq 14$  años con CC residentes en la Región de Murcia. Recogida de datos referentes a frecuencia de seguimiento por tipo de cardiopatía y severidad, así como centros hospitalarios de seguimiento.

### RESULTADOS

De 1216 pacientes, el 80,4% recibe únicamente seguimiento en los centros de la Región, el 0,7% se siguen de forma exclusiva en hospitales de referencia nacional, y el 18,8% recibe un seguimiento conjunto.

El Hospital Virgen de la Arrixaca es el principal aglutinador de las revisiones de estas CC en la Región de Murcia (71,3%). Como hospitales de referencia predominan los hospitales de la Comunidad Autónoma de Madrid (H. Ramón y Cajal 7,1%, Gregorio Marañón 4,3% y La Paz 2,5%). Las CC clasificadas como leves rara vez están en seguimiento en estos centros, siendo por lo general las CC de tipo moderado y en menor número las severas.

La frecuencia de seguimiento de los pacientes fue variable. Las pérdidas de seguimiento y/o altas se producen sobre todo en aquellas CC consideradas más leves, como CIAs, CIVs, DAPs o EPs, siendo más infrecuente en CC moderadas/severas como Fallot o TGA, aunque no inexistente. El 14,6% de nuestros pacientes han perdido actualmente el seguimiento.

### CONCLUSIONES

El seguimiento de estos pacientes en nuestra región ha sido muy heterogéneo y sin protocolizar. Esto supone una utilización desorganizada de los recursos sanitarios a nivel tanto regional como nacional, con un consecuente cuidado subóptimo de este grupo de pacientes y el posible abandono del seguimiento.



### **P13 - Taquicardia ventricular fascicular anterior en un lactante de 16 meses.**

Carlota Aparicio Fernández De Gatta<sup>1</sup>, **Verónica Serrano Zamora<sup>1</sup>**, Miguel Ángel Granados Ruiz<sup>1</sup>, Beatriz Borao<sup>1</sup>, Marta Flores Fernández<sup>1</sup>, Carla Mur Begué<sup>1</sup>, Marta Murillo Hernández<sup>1</sup>, Ana Caro Barri<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Cardiología Infantil, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

Introducción: La taquicardia ventricular fascicular (TVF) es un tipo de taquicardia ventricular (TV) idiopática poco frecuente en la edad pediátrica. La TVF posterior es el subtipo más frecuente (80%); se identifica como una taquicardia de QRS ancho con morfología de bloqueo de rama derecha (BRD) y eje en torno a  $-60^\circ$  en un paciente sin cardiopatía estructural; y el tratamiento de elección es el verapamil intravenoso. Sin embargo, debemos tener presente que el origen de una TVF puede estar en el fascículo anterior (10-15% de los casos).

Caso clínico: Presentamos el caso de un lactante de 16 meses de edad, sin antecedentes de interés, con hallazgo casual de taquicardia a la auscultación. No presenta repercusión hemodinámica y no se describe ningún proceso intercurrente. Se documenta una taquicardia regular de QRS ancho a 280 lpm, con morfología de BRD y eje a  $+150^\circ$ . No responde a maniobras vagales ni a adenosina. Precisa finalmente cardioversión sincronizada. ECG basal: extrasístoles ventriculares y rachas de TV no sostenida con la misma morfología y eje que la taquicardia clínica. Ecocardiograma: corazón estructuralmente normal; no signos de taquimiocardiopatía. Dada la sospecha de TVF anterior, se inicia tratamiento con verapamil vía oral (2 mg/kg/día). La respuesta clínica fue excelente, con desaparición total de la arritmia a partir del segundo día de tratamiento. La frecuencia cardiaca en reposo y durante el sueño estaba en torno a 75-80 lpm.

Conclusión: La TVF anterior es un subtipo de TV idiopática muy poco frecuente, pero tiene unas características clínicas y electrofisiológicas muy similares a la TVF posterior. Ante el hallazgo de una taquicardia de QRS ancho con morfología de BRD y eje derecho, debe incluirse la TVF anterior en el diagnóstico diferencial. En esta situación, descartadas otras causas de TV, el verapamil también puede considerarse la primera opción de tratamiento.



#### **P14 - Lo que no puede ser, no puede ser y además es imposible.**

Carlota Aparicio Fernández De Gatta<sup>1</sup>, **Miguel Ángel Granados Ruiz<sup>1</sup>**, Marta Flores Fernández<sup>1</sup>, Ana Caro Barri<sup>1</sup>, Leticia Albert de la Torre<sup>1</sup>, Concepción Hermoso Ibañez<sup>1</sup>, Eduardo Andreu Villalpando<sup>1</sup>, Belén Toral Vázquez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Cardiología Infantil, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

**Introducción:** Los desplazamientos de los cables de marcapasos (MCP) para estimulación endocárdica permanente suelen ocurrir de manera precoz tras el implante. La incidencia varía entre el 1 y el 5.2%, siendo más frecuente que se desplace el cable auricular. La sospecha clínica se basa en la aparición de síntomas, fallos de captura y cambios de posición del cable en la radiografía de tórax (RxT).

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un adolescente de 14 años con bloqueo auriculoventricular completo en el que se indica implantación de MCP endocárdico DDD para estimulación fisiológica. Se coloca un cable en orejuela derecha y otro en septo interventricular sin complicaciones, obteniéndose un QRS basal estrecho. A las horas del implante, se objetivan tanto en la telemetría como en el electrocardiograma complejos QRS estimulados a la frecuencia básica programada con morfología de bloqueo de rama izquierda y eje inferior, no precedidos de onda P. En la revisión del MCP se objetiva que dicha secuencia corresponde a: 1º estimulación auricular (AP); 2º intervalo AV mínimo; 3º estimulación ventricular (VP) sobre un complejo QRS propio (VS). Por otro lado, el auriculograma detecta mejor la actividad auricular que la ventricular. El diagnóstico diferencial se plantea entre una vía accesoria con conducción anterógrada; desplazamiento del cable auricular y fijación en el tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD). La RxT y el ecocardiograma confirman el desplazamiento del cable auricular y el anclaje en el TSVD.

**Conclusión:** Tras el implante de un marcapasos DDD endovenoso, la presencia de complejos QRS estimulados con morfología distinta al QRS inicial debe hacernos sospechar, de entrada, el desplazamiento del cable auricular al ventrículo. La revisión del MCP y la realización de pruebas de imagen (RxT y ecocardiograma) nos ayudarán a confirmar el diagnóstico.





## **P15 - Diagnóstico neonatal de miocardiopatía hipertrófica secundaria a mutación homocigota sarcomérica**

**María Arántazu González Marín<sup>1</sup>**, Blanca Tomas Soldevilla<sup>1</sup>, Elena Montañes Delmas<sup>2</sup>, Jorge Martínez Del Río<sup>1</sup>, Matteo Beraghi<sup>1</sup>, Javier Jiménez Díaz<sup>1</sup>, Paola Sánchez Tudela<sup>1</sup>, Elena Reyzabal Ereño<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Hospital General Universitario De Ciudad Real, Ciudad Real, España, <sup>2</sup>Servicio de Cardiología Infantil. Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre., Madrid, España

Presentamos un raro caso de portador homocigoto de una mutación sarcomérica. Recién nacido de 18 días sin antecedentes perinatales de interés y asintomático, derivado por soplo. Padres, sin consanguinidad, y hermano mayor sanos. Tenía un fenotipo normal, el ECG mostraba signos de crecimiento de cavidades derechas y el ecocardiograma mostraba miocardiopatía hipertrófica (MCH) septal asimétrica severa no obstructiva, con buena función. La medida del tabique interventricular era de 7,8mm (zscore de + 4 para su peso y talla). Se realizó ecocardiograma al hermano y padres, sin datos de MCH. Se solicitó analítica con hemograma, bioquímica, gasometría, amonio normales, pro-BNP de 2246 pg/ml. Detección de niveles de alfa-glucosidasa y alfa-galactosidasa A para cribado de Pompe y de Fabry, sin alteraciones. Cribado de metabolopatías neonatal y ampliado normales. Se solicitó test genético mediante método de secuenciación masiva para los genes más frecuentemente relacionados con MCH, identificandose una mutación sarcomérica patogénica en homocigosis en el gen MYBPC3, codificante de la isoforma cardíaca de la proteína C de unión a beta miosina (variante p.Lys505del). Actualmente presenta 23 meses, no ha tenido ninguna incidencia clínica cardiológica y no ha presentado arritmias clínicas o en holter. Los parámetros seleccionados para la estratificación de riesgo con HCM Risk Kids estiman un riesgo actual de muerte súbita a 5 años del 7,2% por lo que se ha derivado a un centro quirúrgico para valorar implante de desfibrilador automático en la evolución. Ante la corta edad y ausencia de arritmias ventriculares, sigue en vigilancia estrecha. En el estudio familiar, sus padres han resultado portadores heterocigotos de la mutación sin expresión fenotípica. Su hermano no es portador por lo que ha podido darse de alta de consulta. Se ha ofrecido a los padres consejo genético y diagnóstico preimplantacional en el caso de desear tener más descendencia.



## P16 - TAQUICARDIA ECTÓPICA DE LA UNIÓN, NO SIEMPRE POSQUIRÚRGICA

**María Abad Espadas<sup>1</sup>**, Patricia López de Priego Ávila<sup>1</sup>, Irene Márquez López<sup>1</sup>, Carlos Salido Peracaula<sup>1</sup>, **Javier Salas Salguero<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Hospital Universitario De Jerez, Jerez de la Frontera, España

### Introducción

La taquicardia ectópica de la unión (JET) es una taquiarritmia procedente del nodo auriculoventricular (AV), normalmente producidas por un aumento del automatismo. Es más frecuente en niños, y la mayoría de casos, se describen de forma congénita o posquirúrgica tras cirugía cardíaca. El tratamiento suele ser complicado, en muchas ocasiones refractarias a fármacos. Sin embargo, existen otras formas de presentación mucho más infrecuentes, como la aparición de forma paroxística fuera del periodo neonatal, conocida como JET focal.

### Caso clínico

Niño de 5 años en seguimiento cardiológico por ductus arterioso persistente pequeño, sin repercusión. Asintomático. Nunca ha referido clínica de palpitaciones.

En electrocardiograma (ECG) realizado en control rutinario, se objetiva taquicardia nodal a 130 latidos por minuto (lpm). Se vuelve a repetir ECG en tira larga, apreciándose rachas de taquicardia nodal no sostenidas con frecuencias alrededor de 130 lpm alternadas con ritmo sinusal a 80 lpm. Se realiza Holter, donde se confirman la persistencia de dichas salvas de JET a 110-130 lpm, algunas con duración de hasta 20-25 minutos.

### Estudio analítico normal

A pesar de que se encuentra asintomático, se inicia tratamiento médico con atenolol, sin cambios clínicos ni electrocardiográficos, manteniendo salvas similares en controles de ECG y Holter. En ecocardiografías seriadas, mantiene buena función ventricular sin dilatación de cavidades.

### Comentarios

La JET focal puede tener presentación paroxística o no paroxística, ésta última también conocida como ritmo nodal acelerado, más típica de adultos. La etiología de las formas paroxísticas se atribuyen a aumento del automatismo, aunque también se describen como actividad desencadenada. Suelen tener buena evolución, permaneciendo muchos de los pacientes asintomáticos, sin repercusión en la función ventricular. Los pacientes asintomáticos no suelen requerir tratamiento, reservándolo para los sintomáticos o con repercusión ecocardiográfica.



## P17 - CASO CLÍNICO: SÍNDROME QT LARGO

Concepcion Hermoso Ibañez, Elena Montañés Delmás<sup>1</sup>, Miguel Ángel Granados Ruiz<sup>1</sup>, Carla Mur Begué<sup>1</sup>, Eduardo Andreu Villalpando<sup>1</sup>, Belén Toral Vázquez<sup>1</sup>, Marta Flores Fernández<sup>1</sup>, Marta Murillo Hernández<sup>1</sup>

<sup>1</sup>hospital Universitario 12 De Octubre, Madrid, España

El síndrome QT largo (SQTL) es la canalopatía más frecuente. Consiste en una alteración de la repolarización cardíaca en forma de prolongación del intervalo QT por alteración de la función de diferentes canales iónicos. Predispone a la aparición de arritmias ventriculares en forma de síncope y muerte súbita. Puede ser congénito o adquirido. Presentamos el caso de una niña diagnosticada de SQTL tras una muerte súbita recuperada.

Niña de 11 años, sana, que presenta episodio de pérdida de conciencia y movimientos anormales estando sentada. Una testigo realizó maniobras de reanimación cardiopulmonar. Los servicios de emergencias extrahospitalarios objetivan movimientos tónico-clónicos y administran antiepilépticos. En Urgencias, enfocado inicialmente como crisis epiléptica afebril, se realizaron TC craneal y tóxicos en orina, entre otras pruebas. Por cuadro atípico, se realiza electrocardiograma con hallazgo de QTc prolongado de 600 ms, que no se modificó a pesar de corregir la hipopotasemia que presentaba. Durante la hospitalización, se realizaron: electroencefalograma sin actividad epileptiforme, ecocardiograma normal, ergometría con comportamiento anormal del QTc manteniéndose en torno a 580 ms sin acortamiento en el pico de esfuerzo y Holter con QT largo y ondas T de morfología anormal.

Se inició tratamiento con betabloqueante a dosis máxima, sin acortamiento del QT. El estudio genético mostró 2 variantes probablemente patogénicas en los genes KCNH2 y KCNQ1 compatibles con SQTL tipo 2 y tipo 1. Se decidió implante de desfibrilador automático implantable (DAI) como prevención secundaria. Mantiene tratamiento con nadolol que es el betabloqueante de elección. Dado que el SQTL es la causa más frecuente de muerte súbita en niños y adultos jóvenes, es recomendable incluir en el diagnóstico diferencial de una primera crisis epiléptica atípica las alteraciones del ritmo. Los betabloqueantes son el tratamiento de primera línea. En caso de mayor protección, la simpatectomía y el DAI.





## P18 - CASO CLÍNICO: MIOCARDIOPATÍA DILATADA INDUCIDA POR PREEXCITACIÓN VENTRICULAR

**Carla Mur Begué<sup>1</sup>**, Concepción Hemorso Ibáñez<sup>1</sup>, Verónica Serrano Zamora<sup>1</sup>, Eduardo Andreu Villalpando<sup>1</sup>, Beatriz Borao Pallás<sup>1</sup>, Ana Caro Barri<sup>1</sup>, Elena Montañés Delmás<sup>1</sup>, Miguel Ángel Granados Ruiz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

La preexcitación ventricular (PV) está asociada con el desarrollo de miocardiopatía dilatada (MD) en un subgrupo de niños en ausencia de taquiarritmia. Esto guarda relación con la localización de la vía accesoria, la mayoría de casos descritos se asocia a vías derechas, principalmente septales y anteriores. La PV produce un acortamiento temprano de los segmentos basales del tabique interventricular que se acompaña de un "estiramiento" sistólico posterior, desencadenando el adelgazamiento de la zona y aneurisma del septo. Tras desaparecer la PV, en la mayoría de pacientes se produce remodelado ventricular y recuperación de la función en los primeros 6 meses. Presentamos el caso de un niño con una MD inducida por PV controlada con tratamiento farmacológico.

Niño de dos años estudiado por soplo. En la exploración física destacaba un precordio hipercinético y un soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar. En el electrocardiograma se objetivó preexcitación tipo Wolff-Parkinson-White compatible con vía anteroseptal. En el ecocardiograma presentaba un ventrículo izquierdo dilatado con movimiento paradójico y asincrónico del septo basal y medio, que sugería aneurisma del septo. La fracción de eyección era difícil de estimar por la asincronía. El estudio detallado en modo M en eje paraesternal largo objetivó una contracción septal precoz seguida de desplazamiento anterior con adelgazamiento del septo. Dada la probable miocardiopatía inducida por preexcitación se indicó tratamiento con flecainida. La respuesta clínica fue excelente, con desaparición de la preexcitación a partir del segundo día. En el seguimiento se realizó Holter-ECG para confirmar ausencia de preexcitación. A los 9 meses de seguimiento el VI está prácticamente remodelado y con función recuperada.

En determinados lactantes y preescolares la preexcitación ventricular puede producir disfunción sistólica secundaria a la contracción septal precoz y el movimiento paradójico que la sucede. En este grupo de edad el tratamiento arrítmico es una alternativa al estudio electrofisiológico.



### **P19 - Pericarditis constrictiva asociada a nanismo; abordaje multidisciplinar**

**Andrea Villanueva García**<sup>1</sup>, Pablo Valentin García<sup>3</sup>, Marta Gambra<sup>2</sup>, Cesar Abelleira Pardeiro<sup>2</sup>, Maria Elena Pérez Arenas<sup>2</sup>, Lucía Deiros Bronte<sup>2</sup>, Diana Salas Mera<sup>2</sup>, Angela Uceda Galiano<sup>2</sup>, Viviana Arreó del Val<sup>2</sup>, Enrique Balbacid Domingo<sup>2</sup>, Federico Gutierrez Larraya<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario La Paz, Madrid, España,

<sup>3</sup>Hospital Universitario Albacete, Albacete, España

El nanismo de Mulibrey es una enfermedad genética caracterizada por una amplia abanico de manifestaciones clínicas. Entre las anomalías cardíacas se encuentran la miocardiopatía restrictiva, fibrosis endomiocárdica y pericarditis constrictiva. Esta última es la manifestación más grave y contribuye a la morbimortalidad de los pacientes; el tratamiento consiste en una pericardiocentesis precoz.

Niña de 9 años derivada desde genética por de Sde Mulibrey confirmado. Al inicio refiere estar asintomática desde el punto de vista cardiovascular. La exploración es acorde a su patología y taquicardia en torno a 130-140lpm. En ecocardiografía destacan hallazgos sugerentes de pericarditis constrictiva con hiperrefringencia pericárdica, alteración en patrón de llenado y dilatación de vena cava inferior (VCI) y venas suprahepáticas (vvSSH). Durante el seguimiento presenta evolución de la enfermedad con disfunción sistólica biventricular moderada con empeoramiento de patrón diastólico y mayor dilatación de VCI y vvSSH por lo que se realiza RMN que confirma dichas alteraciones. Paralelamente desarrolla hepatopatía congestiva de origen cardiológico. Dado en empeoramiento clínico se realiza cateterismo cardiaco diagnóstico con hallazgos sugerentes de hipertensión pulmonar postcapilar en probable relación con miocardiopatía restrictiva VS pericarditis constrictiva. Dada la relación del Sde Mulibrey con la pericarditis constrictiva se realiza pericardectomía quirúrgica que resulta exitosa. Tras intervención quirúrgica la paciente presenta mejoría clínica y ecocardiográfica con normalización de frecuencia cardíaca.

El reto diagnóstico de este caso residió en identificar la causa de dicha disfunción; miocardiopatía restrictiva VS pericarditis constrictiva. Para ello es fundamental la combinación de clínica y pruebas complementarias. Finalmente la principal sospecha diagnóstica fue pericarditis constrictiva ya que se trata de la causa más frecuente de disfunción cardíaca estos pacientes.

En resumen, se trata de una patología crónica que requiere un manejo multidisciplinar. Las complicaciones cardiovasculares representan una parte crítica, por lo que requiere un enfoque diagnóstico y terapéutico especializado.



## P20 - ¿Cuántos años tiene esta paciente? ¡Menos de 50! Envejecimiento cardiaco prematuro en una paciente con cardiopatía congénita compleja reparada con fisiología biventricular

**Iñigo Sanz Ortega<sup>1</sup>**, Profesora Sonia Velasco del Castillo<sup>1</sup>, María Angeles Eneriz Perez<sup>1</sup>, Jose Juan Onaindia Gandarias<sup>1</sup>, Ibon Rodríguez Sánchez<sup>1</sup>, Jesús Florido Pereña<sup>1</sup>, Alazne Urkullu Naveda<sup>1</sup>, Profesor Alberto Salcedo Arruti<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Cardiología. Hospital De Galdakao, Galdakao, España

**ANTECEDENTES:** Son hallazgos cardiacos propios de la 3ª edad hipertrofia ventricular izquierda (HVI), calcificaciones valvulares o del anillo mitral, mayor frecuencia de valvulopatías, fibrilación auricular (FA), insuficiencia cardiaca con fracción de eyección preservada, con o sin hipertensión pulmonar (HP) asociada o amiloidosis senil por transtirretina, entre otros, aun sin otras entidades como hipertensión arterial (HTA). Los adultos con cardiopatías congénitas (CC) presentan más precozmente enfermedades asociadas al envejecimiento. Consideradas por la fisiología de la cardiopatía, de las lesiones o cicatrices residuales, cada vez se habla más de un envejecimiento global prematuro.

**CASO:** Mujer de 49 años con HTA bien controlada, síndrome antifosfolípido con accidentes isquémicos transitorios y situs ambiguus (isomerismo izquierdo) con la siguiente cardiopatía: coartación de aorta (CoAo), comunicación interventricular (CIV), ductus arterioso permeable (DAP), doble vena cava superior (VCS) drenando en aurícula izquierda (AI) a través de seno coronario (SC) sin techo y FA. Intervenido a los 3 meses vida de resección termino-terminal de CoAo, cierre de DAP y CIV. A los 23 años por desaturación se tuneliza la VCS izquierda hacia aurícula derecha. A los 29, reCoAo con intento de tratamiento percutáneo fallido, reinterviniendo y colocando tubo de Dacron. CIV y ReCoAo residuales leves. A parte de los hallazgos de la propia cardiopatía, destacaban en ecocardiograma transtorácico y resonancia magnética: HVI, concéntrica, mayor a nivel septal (con buen control de tensión arterial), calcificación anular mitral con insuficiencia leve-moderada mitral e hipertensión pulmonar. El cateterismo derecho mostraba una HP postcapilar con mínima elevación de resistencias vasculares pulmonares (2,3 unidades Wood). Gammagrafía con pirofosfatos y biopsia negativas para amiloidosis.

**CONCLUSIONES:** Los pacientes con CC, incluso reparadas, además de lesiones residuales, pueden presentar envejecimiento prematuro que puede repercutir en la propia CC o provocar aparición de enfermedades precoces. Por ello es importante el control cardiovascular desde edades tempranas, incluso pediátrica.





## **P21 - Soporte nutricional en pacientes con cardiopatía congénita grave**

Francisco Javier Pérez Remacho<sup>3</sup>, Beatriz Salamanca Zarzuela<sup>1</sup>, **PhD MD Fernando Centeno Malfaz<sup>2</sup>**, PhD Carlos Alcalde Marín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España, <sup>2</sup>Hospital Recoletas Campo Grande, Valladolid, España, <sup>3</sup>Hospital General Hospital Universitario de Elche, Elche, España

**Introducción:** El aumento de gasto energético producido por una cardiopatía congénita puede causar problemas de alimentación y retraso ponderal. Es esencial establecer protocolos de alimentación adecuados tanto para mejorar el estado nutricional previo a la cirugía de los pacientes como para su recuperación posterior. El objetivo de nuestro estudio es describir la afectación nutricional de los pacientes con cardiopatía congénita compleja, así como la necesidad de soporte nutricional mediante distintos tipos de intervención.

**Material y métodos:** Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo que incluye pacientes con cardiopatía congénita grave en seguimiento consulta de cardiología pediátrica de un hospital de tercer nivel en los últimos diez años.

**Resultados:** Se incluyeron 72 pacientes (58,3% varones), el 54,3% padecían una cardiopatía cianósante. El 75,4% de los pacientes precisó tratamiento farmacológico. Presentaban en su conjunto al nacimiento un percentil de peso menor que la población general ( $p > 0,05$ ) sin diferencias entre los percentiles de perímetro cefálico ni longitud. Esta diferencia se mantiene al margen del tipo de cardiopatía estructural o la presencia o no de cianosis. Con respecto a las formas de alimentación, el 19,4% (n:14) necesitaron una vía de alimentación distinta a la oral (4 por SNG y 9 alimentaron vía parenteral (NP). 13 pacientes tuvieron modificaciones dietéticas de las cuales: un paciente recibió fórmula normocalórica, tres pacientes recibieron un módulo específico, un paciente otra fórmula hipercalórica, dos con fórmula enteral y nueve pacientes recibieron nutrición parenteral. La NP fue en dos pacientes prequirúrgica, cinco posquirúrgica y dos pre y postquirúrgica.

**Conclusiones:** Los pacientes con cardiopatía congénita presentan un retraso de crecimiento prenatal con respecto a la población general, independientemente del tipo de cardiopatía. La optimización del estado nutricional en su estado de gasto energético aumentado puede conseguirse a través de distintas estrategias como se muestra en este estudio.



## P22 - Utilidad de las pruebas de esfuerzo en cardiología pediátrica

PhD MD Beatriz Salamanca Zarzuela<sup>1</sup>, MD Cecilia Pérez Gavilán<sup>2</sup>, MD Andrea Delgado Lafuente<sup>1</sup>, PhD, MD Fernando Centeno Malfaz<sup>3</sup>, **Carlos Alcalde Marín**<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España, <sup>2</sup>Centro de Atención Primaria Valladolid Rural II, Zaratán, España, <sup>3</sup>Hospital Recoletas Campo Grande, Valladolid, España

**Introducción y objetivos:** La ergometría es la técnica de elección para evaluar la capacidad funcional del sistema cardiovascular. Permite evaluar la respuesta clínica, eléctrica, cronotrópica y presiva al esfuerzo físico. Existen diferentes pruebas de esfuerzo, siendo el protocolo de Bruce escalonado en cinta de correr el más utilizado. Nuestro objetivo fue describir las características de la ergometría realizada en el servicio de Pediatría de un hospital de tercer nivel.

**Métodos:** Estudio retrospectivo que incluye ergometrías realizadas del 1 de julio de 2022 al 1 de julio de 2024, en pacientes pediátricos.

**Resultados:** Se recogieron un total de 150 pacientes. 56,8% varones. Edad media: 11,77 DE3,22 años, sin diferencias entre sexos ( $p > 0,05$ ). El tiempo medio de esfuerzo fue de 12.05min (DE2,5). FC máxima alcanzada media fue el 90.72% de la FC máxima calculada. El motivo de solicitud fue clínico en el 59,5%, alteraciones electrocardiográficas o canalopatías 23%, cardiopatía estructural congénita 10,1%, miocardiopatía o antecedentes familiares de miocardiopatía 4,7% y deformidades torácicas 2,7 %, sin diferencia entre sexos ni edad. Apareció la clínica evocada durante la ergometría en 8,3% , ECG alterado en 16,7%, desapareciendo en la mitad de ellos al aumentar la FC y alteración en la respuesta presora en un paciente con miocardiopatía hipertrófica. Actitud postergometría: alta 39,1%, más frecuente en los realizados por síntomas ( $p > 0,05$ ), seguimiento 47,1%, cambio/inicio de tratamiento en 3,6% y ampliación de estudios 10,1%.

**Conclusiones:** La ergometría es una prueba diagnóstica y pronóstica útil, y puede proporcionar información relevante para el manejo del paciente. En ocasiones no permite la exclusión diagnóstica, por lo que es necesario individualizar la toma de decisiones, siendo imprescindible una minuciosa anamnesis y valoración de la semiología descrita. Como cualquier prueba complementaria, es importante valorar previamente su eficacia y qué resultados esperamos obtener; ya que los recursos son limitados.



## P23 - INSUFICIENCIA MITRAL PROGRESIVA EN SÍNDROME DE AXENFELD-RIEGER

**María Isabel Serrano Robles<sup>1</sup>**, Ignacio Izquierdo Fos, Elena Gil Sarrión

<sup>1</sup>Hospital General Universitario De Elche, Elche, España

### INTRODUCCIÓN:

El síndrome Axenfeld Rieger (ARS), es un conjunto de enfermedades congénitas y progresivas del desarrollo ocular, que afectan al segmento anterior del ojo con alteraciones extraoculares acompañantes (cardiológicas, hipoacusia, dimorfismo facial). La herencia es de tipo autosómico dominante con alta penetrancia y expresividad variable. Se asocia a mutaciones en los genes PITX2 y FOXC1 en un 50% de los casos.

### CASO:

Exponemos con imágenes el caso de una lactante diagnosticada de ARS tipo 3 con mutación 6p25.3 del gen FOXC1.

Se trata de una segunda gemela a término con distrés respiratorio, y leucocoria bilateral a la exploración en UCIN.

Se solicita valoración cardiológica al nacimiento, apreciando un foramen oval permeable (FOP), presiones pulmonares elevadas, estenosis leve de ramas pulmonares, y un patrón de sobrecarga de cavidades derechas con dilatación y sospecha de drenaje venoso anómalo parcial por lo que se solicita RM cardíaca. En RM se descarta patología cardíaca (salvo FOP) con funciones ventriculares conservadas.

En el control a los 2 meses no presenta dilatación derecha, las presiones pulmonares son normales y persiste FOP con flujo restrictivo.

A los 12 meses se aprecia insuficiencia mitral (IM) leve, con progresión de la misma en siguientes controles, presentando actualmente a los 2 años de edad un engrosamiento valvular con prolapso, IM moderada y dilatación importante de AI, además de la persistencia de una comunicación interauricular ostium secundum sin repercusión.

### CONCLUSIONES:

- El ARS se caracteriza por anomalías progresivas oculares, siendo importante su valoración cardiológica dada la asociación frecuente de patología cardíaca.
- La IM es en estos pacientes se describe como progresiva y aparece en cualquier momento de su evolución, por lo que el seguimiento cardiológico es necesario.
- En nuestro caso la afectación mitral precoz empeora el pronóstico, y es muy posible que precise corrección quirúrgica en una edad temprana.





## P24 - DERRAME PERICARDICO SEVERO ASOCIADO A PROLONGACIÓN DEL QTC

Elena Gil Sarrión<sup>1</sup>, Ignacio Izquierdo Fos<sup>1</sup>, María Isabel Serrano Robles<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HGUE, Elche, España

Adolescente mujer de 12 años remitida por episodios de dolor torácico de una semana de evolución de predominio nocturno al tumbarse en la cama, con la inspiración profunda y con la actividad deportiva. No palpitations ni episodios sincopales. Afebril. Niega ingesta de fármacos. Episodio catarral hacía un mes. No otros antecedentes personales y familiares de interés.

La exploración física es anodina. En ECG, voltajes disminuidos con ritmo sinusal, aplanamiento de las ondas T en precordiales y un QTc 463 ms. En radiografía de tórax se observa cardiomegalia. En ecocardiografía, se observa un derrame pericárdico severo de diámetro máximo de 27 mm, sin signos de taponamiento cardiaco. Se decide ingreso.

En la analítica sanguínea presenta PCR de 0,8 mg/L, pro-BNP 94 pg/mL y troponinas <1,5 ng/L. En la serología, presenta IgM de Mycoplasma pneumoniae positiva y se pauta tratamiento con doxiciclina. El hemocultivo fue negativo, así como el estudio genético de enfermedades autoinflamatorias. Se inicia tratamiento con ibuprofeno a dosis antiinflamatorias.

La paciente presentó adecuada evolución clínica y ecocardiográfica con disminución progresiva del derrame. Sin embargo, a pesar de la resolución del derrame el intervalo QTc persistía prolongado por lo que se solicitó estudio genético de QT largo congénito. En el ECG-Holter, tras resolución del derrame, persistía el intervalo QTc medio de 474 ms.

Finalmente, la genética del Qt largo congénito fue positiva para el gen KCNQ1 y se inició tratamiento con nadolol. Actualmente, está pendiente el estudio genético de los familiares.

### CONCLUSIONES:

- La presencia de un derrame pericárdico severo obliga a una vigilancia ecográfica estrecha para valorar necesidad de drenaje.
- Las alteraciones eléctricas en el derrame pericárdico son transitorias, cuando persisten debemos de pensar en otros diagnósticos que pueden coexistir.



## P25 - SÍNDROME DE MARFAN PEDIÁTRICO UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO

María de las Mercedes Aristoy Zabaleta<sup>1</sup>, María Arroyas Sánchez<sup>1</sup>, Isabel Pinto Fuentes<sup>1</sup>, Piedad Sánchez-Gil Romero<sup>1</sup>, Elena Montañes Delmas<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés,, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, , España

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Marfan (SMF) es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo causado por mutaciones en el gen FBN1 y con una prevalencia de 1:5000 a 1:10000. Afecta principalmente al sistema cardiovascular, ocular y musculoesquelético. El diagnóstico en adultos se basa en criterios de Ghent (2010). Sin embargo, la mayoría de las manifestaciones clínicas son evolutivas y no están presentes en la infancia dificultando el diagnóstico y seguimiento.

### CASO CLÍNICO

Niña de 13 años en seguimiento desde lactante por comunicación interauricular detectada por soplo. A los 2 años de edad se objetiva dilatación leve de la raíz aórtica sin cumplir otros criterios de SMF y evolutivamente presenta dilatación moderada con prolapso de ambas valvas auriculoventriculares. A raíz de este hallazgo sin otras manifestaciones clínicas, se estudió a ambos padres y se objetivó dilatación aórtica en la madre. En estudio genético de la paciente se detectó mutación en el gen FBN1 y en el gen TGFBR2 (cambio probablemente benigno). Desde los 4 años en tratamiento con antagonistas de los receptores de la angiotensina II. En los últimos controles ha desarrollado datos de miocardiopatía incipiente y en biterapia con betabloqueante por taquicardia ventricular no sostenida detectada en Holter. La madre diagnosticada de SMF (mutación de novo en el gen FBN1) que ha requerido intervención quirúrgica aórtica y padre portador en heterocigosis de mutación en el TGFBR2.

### CONCLUSIÓN

La penetrancia con la edad del SMF dificulta el diagnóstico en la población pediátrica. El hallazgo casual en este caso, permitió un abordaje multidisciplinar, un tratamiento efectivo precoz, seguimiento estrecho de las complicaciones y estudio en familiares. En los controles sucesivos no ha desarrollado todas las manifestaciones clínicas típicas de dicha aortopatía. Por ello, es necesario más estudios en niños con SMF que permita establecer criterios diagnósticos más específicos para una sospecha diagnóstica precoz.



## **P26 - Tumores cardíacos infantiles: dos evoluciones muy diferentes**

**Isabel Rodrigo Abril**, Tumores cardíacos infantiles: dos evoluciones muy diferentes Elena Maiques Magraner, Tumores cardíacos infantiles: dos evoluciones muy diferentes Estefanía Maiques Tobías  
<sup>1</sup>Hospital De Manises, Valencia, España

### **INTRODUCCIÓN**

Las neoplasias cardíacas primarias son infrecuentes a cualquier edad. En pediatría, el 90% son benignas, las más frecuentes son los rabdomiomas (70-80%) seguidas de los fibromas.

#### **CASO 1**

Niño de 9 días de vida con diagnóstico prenatal de alteración estructural en válvula mitral. Embarazo y parto sin incidencias. Asintomático. Electrocardiograma sin alteraciones. En ecocardiografía se objetiva mínima insuficiencia mitral junto con discreta hiperecogenicidad en valva anterior de válvula mitral con aspecto nodular sin repercusión hemodinámica. Se realiza seguimiento bianual y se objetiva aumento de tamaño progresivo. Ante sospecha de fibroelastoma papilar se deriva a hospital de referencia, donde se decide actitud expectante y profilaxis con ácido acetilsalicílico.

#### **CASO 2**

Recién nacido a término sin antecedentes de interés ingresado en neonatología por distrés respiratorio leve. Se realiza valoración cardiológica y en ecografía presenta en tabique interventricular 3 estructuras redondeadas hiperecogénicas (2-3 mm), otra en cuerda tendinosa de válvula mitral y otra en pared lateral de ventrículo derecho sospechosas de rabdomiomas. No repercusión hemodinámica. Seguimiento en consulta de cardiología infantil donde se objetiva involución progresiva de las lesiones. Se objetiva en estudio de extensión: RMN con presencia de displasia cortical y nódulos subependimarios y estudio genético con detección de mutación en gen TSC2; con lo que se confirma el diagnóstico de esclerosis tuberosa.

### **CONCLUSIONES**

La baja incidencia de tumores cardíacos y la variabilidad en su evolución implican que tanto la sospecha como la detección precoz sean claves para el pronóstico. Su localización y características morfológicas orientan su diagnóstico. Los rabdomiomas cardíacos múltiples se asocian en el 80% de casos a esclerosis tuberosa y tienden a la regresión espontánea. Los fibroelastomas papilares cardíacos son extremadamente raros en niños. Estos tumores pueden progresar y presentar complicaciones, como la embolización. En ambos casos el diagnóstico temprano es fundamental.





## P27 - MANEJO DEL DERRAME PERICARDICO EN UN CENTRO PERIFERICO

Ignacio Izquierdo Fos<sup>1</sup>, Elena Gil Sarrión<sup>1</sup>, María Isabel Serrano Robles<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Universitario De Elche, Elche, España

La pericarditis aguda es un síndrome consecuencia de reacciones del pericardio en respuesta a diferentes daños, provocando una producción excesiva de líquido en el saco pericárdico con la posibilidad de taponamiento cardíaco.

Dada la variedad de situaciones en que se puede producir es importante la coordinación entre centros periféricos con los centros de referencia (CR).

Presentamos una serie de casos de los últimos 7 años de pacientes controlados en nuestro centro. Hemos recogido 12 pacientes con edades de 0 a 14 años (3 en período neonatal)

### Causas:

- 3 traumáticas (2 catéteres centrales, 1 por retirada de cables de marcapasos)
- 3 en adolescentes con trastornos de la conducta alimentaria (TCA)
- 1 en contexto de TSV con ICC
- 2 pericarditis en contexto autoinflamatorio
- 3 síndromes postpericardiectomía

### Tratamiento:

- 4 requirieron drenaje urgente (2 en la unidad neonatal 1 en UCIP 1 en quirófano)
- 1 antiarrítmicos y seroalbúmina
- 5 tratamiento antiinflamatorio (aines, corticoides, colchicina)
- 3 no requirieron tratamiento farmacológico (TCA)

### Coordinación con CR:

Se realizó tratamiento guiado en coordinación con nuestro CR en 5 casos. Los motivos de consulta fueron la rápida evolución del derrame (3 casos), la necesidad de drenaje (2 casos) y en todos los casos postquirúrgicos.

### Complicaciones y dificultades:

- 4 casos requirieron traslado urgente
- 5 casos se requirió varios antiinflamatorios
- 1 paciente falleció a las 2 semanas por complicaciones derivadas de su prematuridad
- 1 paciente requirió cirugía urgente para realizar una ventana pericárdica

### Conclusiones:

- 1- Los derrames pericárdicos tienen etiologías variadas en pediatría siendo la causa más frecuente las traumáticas (uso de catéteres y/o cirugía cardíaca)
- 2- La coordinación con los CR permite una escalada adecuada en el tratamiento.
- 3- El manejo de los derrames pericárdico en los centros secundarios es posible sin complicaciones.



## P28 - EVOLUCIÓN ESPONTÁNEA DEL GRADIENTE DE PRESIÓN EN ESTENOSIS VALVULAR PULMONAR DE GRADOS LEVE Y MODERADO

Mónica Rodríguez Fernández<sup>1</sup>, AlexanVillagrà Albert

<sup>1</sup>Hospital Madrid Montepíncipe, Pozuelo De Alarcón, España

**OBJETIVO:** Estudiar la evolución espontánea del grado de estenosis en válvulas pulmonares no intervenidas con gradientes leves y moderados y los posibles factores somatométricos implicados en dicha evolución.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron retrospectivamente los informes de todos los pacientes (314) diagnosticados entre 15/06/92 y 08/05/24 de EP valvular como diagnóstico principal, con gradiente transvalvular conocido en su primera visita y de al menos 10 mmHg en algún momento evolutivo. Las EP se clasificaron en dos grados: leve (gradiente inicial < 40 mmHg) y moderada (ídem 40-60). Todos los pacientes fueron vistos al menos dos veces. Se consideró edad de resolución de la EP (gradiente < 10 mmHg) la correspondiente al momento de estudio del paciente en consulta. La significación estadística se estudió con el paquete de cálculos SPSS.

### RESULTADOS

63,4% fueron mujeres y 36,6% varones. 92,6% fueron EP leves y 7,4% moderadas. La evolución espontánea de estas EP fue:

	↑ GRADO DE EP	ESTABILIDAD	↓ GRADO	CURACIÓN	TOTAL
EP LEVES (N, %)	13 (4,5)	125 (43)	153 (52,6)	291 (100)	
EP MODERADAS (N, %)	9 (39,1)	3 (13)	7 (30,4)	4 (17,4)	23 (100)

La edad de resolución por grupos de severidad en diagnóstico inicial fue:

GRADO DE SEVERIDAD	N	EDAD MEDIA (MESES)
EP LEVE	153	34,4
EP MODERADA	4	112

Sexo, edad gestacional y PRN no tuvieron significación estadística en la evolución.

### CONCLUSIONES:

- 1- La EP con gradiente inicial leve es muy preponderante en esta patología y con buena evolución salvo en un porcentaje pequeño (4,5%).
- 2- Un significativo porcentaje de EP moderadas (17,4) curó espontáneamente, si bien en un plazo mucho más largo que las EP leves.
- 3- Los datos somatométricos no evidenciaron influencia significativa en la evolución de estos pacientes.



## P29 - Síncope como debut de estenosis aórtica supravalvular

Claudia Bellido Gallego, **Lucía González Vila**, Clara Rodríguez García

La estenosis aórtica es una malformación de la válvula aórtica que produce una obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo (VI). La incidencia es de un 3-6% de las cardiopatías congénitas siendo su presentación infrecuente en lactantes, con mayor frecuencia en la tercera década. El diagnóstico suele hacerse tras detección de soplo en exploración rutinaria en paciente asintomático siendo menos frecuentes la fatiga, el dolor torácico y el síncope (5-10%).

Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de estenosis aórtica supravalvular severa en nuestro centro.

Varón de 10 años que consulta en urgencias por traumatismo craneoencefálico tras caída desde su propia altura en el colegio mientras corría. Tras ello, presenta episodio de desconexión del medio con movimientos tonico-clónicos sin saber precisar tiempo de duración. A la llegada del equipo, se encuentra postcrítico y lo trasladan. Reside en España desde hace 2 años.

A la exploración destaca soplo sistólico IV/VI con frémito, irradiado a cuello y pulsos periféricos de mayor intensidad en miembros superiores, sin otros hallazgos. El electrocardiograma es normal, con QRS en límite alto de la normalidad.

Se realiza ecocardiografía donde se observa VI hipertrófico de forma concéntrica (10mm, Zscore 2.26) con válvula engrosada, trivalva que abre en cúpula, y origina un gradiente sistólico máximo de 120 mmHg (medio 65 mmHg). Insuficiencia aórtica leve central. No dilatación de aorta ascendente. Holter y MAPA normales.

Actualmente pendiente del estudio genético y nueva revisión.

### CONCLUSIONES

- Nuestro paciente consultó por el traumatismo craneoencefálico, y no por el síncope, por lo que es muy importante realizar una adecuada anamnesis y exploración física completa en todos los pacientes.
- La importancia de tener en cuenta la estenosis aórtica en el diagnóstico diferencial de los síncope, aunque no deje de ser una presentación poco frecuente de esta entidad.





### **P30 - Vena cava superior izquierda drenando en aurícula izquierda, una rara anomalía.**

**María Arántazu González Marín<sup>1</sup>**, Javier Jiménez Díaz<sup>1</sup>, Leticia Albert de La Torre<sup>2</sup>, Ana Caro Barri<sup>2</sup>, Marta Flores Fernández<sup>2</sup>, Blanca De los Reyes Castellanos<sup>1</sup>, Emilio Blanco López<sup>1</sup>, Jesus Cecilio López Díaz Menchero<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Universitario De Ciudad Real, Ciudad Real, España, <sup>2</sup>Cardiología infantil. Instituto Pediátrico del Corazón, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

#### Introducción:

La persistencia de la vena cava superior izquierda (VCSI) es una variante común del drenaje venoso sistémico (0,3-0,5% sanos y 4,5-12% cardiopatías congénitas). Generalmente (90%), la VCSI drena en la aurícula derecha mediante el seno coronario, sin compromiso hemodinámico. Menos frecuentemente (10%), drena en la aurícula izquierda (VCSIAI) originando un shunt derecha izquierda (50% asocian CC). Presentamos el caso de dos gemelos con esta estructura, uno con CC y otro con anatomía intracardiaca normal.

#### Caso clínico:

Como antecedentes perinatales destacaba embarazo gemelar bicorial-biamniótico, naciendo dos pretérminos de 34+5semanas con peso bajo para la edad gestacional mediante cesárea electiva por bolsa rota prolongada. Se había pautado maduración pulmonar previa y antibioterapia intraparto. Uno de ellos ingresó en neonatología por depresión respiratoria precisando ventilación mecánica. Se apreció un soplo realizándose ecocardiograma con descripción de comunicación interventricular múltiple (perimembranosa y varias musculares), comunicación interauricular (CIA) tipo ostium secundum mediana y VCSIAI. Presentó hipoxemia y trabajo respiratorio sospechándose atresia bilateral de coanas asociada, derivándose a centro quirúrgico donde se intervino de la misma. Con posterioridad, desarrolló clínica de hiperflujo pulmonar por lo que se realizó banding pulmonar y clipado de la VCSI al 1,5mes de vida. En la actualidad, se encuentra pendiente de cirugía correctora definitiva, se ha realizado estudio genético con exoma completo sin alteraciones y tiene diagnóstico de secuencia CHARGE. Al gemelo se le realizó ecocardiograma, presentando también la VCSIAI sin otras alteraciones y sin incidencias clínicas hasta ahora, siguiendo vigilancia estrecha.

#### Conclusiones:

La VCSIAI es una rara anomalía del drenaje venoso sistémico y su repercusión viene condicionada por su asociación a CC y diferentes variantes anatómicas (ausencia/presencia de innominada/CIA/seno coronario destechado -Raghib-). Aún aislada, conlleva un riesgo de desaturación sistémica y embolización paradójica, por lo que debe considerarse su cierre percutáneo o cirugía para ligadura/redireccionalización.



### P31 - Más allá de una insuficiencia mitral leve.

Blanca de los Reyes Castellanos<sup>1</sup>, Emilio Blanco López<sup>1</sup>, **María Arántzazu González Marín<sup>1</sup>**, María Dolores Herrera Linde<sup>2</sup>, Belen Toral Vázquez<sup>2</sup>, Javier Jimenez Diaz<sup>1</sup>, Marina Cabello García<sup>1</sup>, Carmen María Rueda Ramírez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Universitario Ciudad Real, Ciudad real, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

#### Introducción

El origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA, por sus siglas en inglés) es también denominado síndrome de Bland-White-Garland. Presenta una incidencia de 1:300.000 recién nacidos vivos. La sintomatología y/o presentación es secundaria a la baja concentración de oxígeno en la coronaria y al robo coronario por cortocircuito I-D tras el descenso de la hipertensión pulmonar fisiológica neonatal (infartos silentes o sintomáticos, disfunción o taquicardia ventricular, insuficiencia cardiaca o incluso muerte súbita), aunque puede variar según el grado de circulación coronaria colateral.

#### Objetivos

Presentar el caso de un niño con diagnóstico de ALCAPA para proporcionar una visión general de la enfermedad, síntomas, diagnóstico y opciones de tratamiento.

#### Material y métodos

Revisión de historia clínica.

#### Resultados

Niño de 3 años derivado para seguimiento por soplo apreciado por su pediatra y ecocardiograma por cardiología general con descripción de insuficiencia mitral leve por mínimo prolapso anterior. Estaba completamente asintomático en reposo y ejercicio, con una ganancia ponderoestatural adecuada y sin incidencias clínicas. En el ecocardiograma realizado en nuestro centro, visualizamos el trayecto de la coronaria izquierda con flujo retrógrado en relación con la arteria pulmonar, así como la coronaria derecha dilatada y flujos intramiocárdicos sugerentes de colaterales. Solicitamos TAC coronario en hospital quirúrgico, confirmándose ALCAPA y programándose cirugía de reimplantación coronaria.

#### Conclusiones

Esta patología es una enfermedad rara y potencialmente grave que requiere un diagnóstico y tratamiento tempranos. Dependiendo del grado de circulación coronaria colateral, el paciente presentará isquemia e insuficiencia cardiaca en la infancia (generalmente lactantes con escaso desarrollo de colaterales y anastomosis intercoronarias), o puede pasar desapercibido hasta la edad adulta. La insuficiencia mitral puede ser secundaria a la isquemia de los músculos papilares o dilatación del anillo mitral. El tratamiento de elección, es el reimplante de la coronaria izquierda en la aorta.



## P32 - SINDROME DE HETEROTAXIA EN PACIENTE CON DISCINESIA CILIAR PRIMARIA DE DIAGNÓSTICO NEONATAL

**María Teresa Viadero<sup>1</sup>**, María Ramos<sup>1</sup>, Jesús Garde<sup>1</sup>, Rocío Sancho<sup>1</sup>, Ana Orizaola<sup>1</sup>, Cristina Barquín<sup>1</sup>, Natalia Fernández<sup>1</sup>, Margarita Fernández-Marqués<sup>1</sup>, Elena Pérez-Belmonte<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Marques De Valdecilla, Santander, España

### Introducción:

La discinesia ciliar primaria (DCP) es una enfermedad rara (1/15.000-20.000), con clínica heterogénea y herencia, habitualmente, autosómico recesiva. Suelen desarrollar clínica al nacer o en los primeros meses. Sin embargo, algunos casos no son diagnosticados hasta la edad adulta. El 50% asocian situs anómalo. Los síndromes de heterotaxia presentan una alineación incorrecta de las estructuras cardiacas entre sí o en relación a otros órganos. Presentamos un caso de diagnóstico prenatal.

### Caso clínico:

RNAT, PAEG. Antecedentes de consanguinidad (etnia gitana). Embarazo controlado; ecografías aparentemente normales (obesidad mórbida).

Ingreso en Neonatología con 24 horas de vida por distrés respiratorio, con ruido nasal, precisando OAF. Fenotipo normal. Tonos cardiacos a la derecha confirmándose dextrocardia en Rx tórax. ECOCG: dextrocardia, cavidades morfológicamente derechas situadas a la izquierda, concordancia AV-VA, VCI interrumpida, sin otras anomalías cardiacas estructurales. ECG: ritmo sinusal alterno con auricular ectópico ocasional. Se completa estudio con ECO abdominal, TAC toraco-abdominal y tránsito esófagoduodenal, compatible con isomerismo izquierdo: pulmones bilobulados, interrupción de VCI sistema ázigos que canaliza el drenaje venoso infradiaphragmático hacia la VCS, drenaje directo de suprahepáticas en AD, VVPP normales, estómago a la derecha, hígado transversal, poliesplenía, malrotación intestinal (rotación parcial del tracto intestinal superior sin rotación del colon), vesícula biliar "en gorro frigio" con vía biliar normal. Con la sospecha de DCP se realizó estudio genético identificando en homocigosis la variante probablemente patogénica c.245delA en el gen ODAD4 (TTC25). Actualmente tiene 10 meses de vida y buena evolución clínica.

### Conclusiones:

La asociación de distrés, situs anormal, rinitis y consanguinidad nos llevó a la sospecha precoz de DCP, que se confirmó genéticamente. Nuestro caso, presenta dextrocardia y anomalías del retorno venoso sistémico, pero no anomalías cardiacas estructurales más graves, como suele ser habitual. Evolutivamente, será necesario vigilar la aparición de trastornos del ritmo, frecuentes en el isomerismo izquierdo.





### **P33 - TROMBOSIS EN ISTMO AORTICO SIMULANDO COARTACIÓN DE AORTA**

María Ramos<sup>1</sup>, **María Teresa Viadero**<sup>1</sup>, Patricia Alonso<sup>2</sup>, Jesús Garde<sup>1</sup>, Mirian Centeno<sup>2</sup>, Natalia Fernández<sup>1</sup>, Cristina Barquín<sup>1</sup>, Andrea Gutierrez<sup>1</sup>, Alejandro Rodríguez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Marques de Valdecilla, Santander, España, <sup>2</sup>Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

#### Introducción:

La trombosis aórtica neonatal es infrecuente, siendo la canalización de la arteria umbilical el principal factor de riesgo. Se presenta un caso de trombosis aórtica secundaria a catéter, simulando coartación de aorta (CoAo).

#### Caso clínico:

Embarazo controlado; ecografías prenatales normales. Cesárea urgente (semana 36+5) por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Apgar 4/7 y pH 6,9. Ingresa en UCI Neonatal; en hipotermia pasiva con inestabilidad hemodinámica, canalizándose catéteres umbilicales venoso y arterial y administrándose inotrópicos. Primeras horas de vida con TA en rango sin gradiente tensional y pulsos pedios presentes y simétricos. ECOCG sin alteraciones estructurales, visualizándose catéter en zona del istmo aórtico.

A los 3 días de vida, se objetiva HTA con gradiente tensional (TA EESS 118/75 y en EEII: 71/45 mmHg) y ausencia de pulsos palpables distales. En ECOCG se objetiva a nivel del istmo aceleración del flujo con gradiente máximo de 50 mmHg con cola diastólica y trombo intraluminal que se confirma con angioTAC.

Se inicia, por seguridad, perfusión de prostaglandinas y se traslada a centro de referencia ante eventual necesidad de cirugía. Por contraindicación de fibrinólisis (trombopenia severa), se trató con heparina no fraccionada en perfusión continua. Reducción progresiva del trombo con normalización de gradientes, flujos, TA y pulsos, cambiando a los 7 días a tratamiento con enoxaparina subcutánea. Tras resolución del trombo a los 5 meses, se realiza cambio a ácido-acetilsalicílico, que se mantuvo hasta el año. Retirada tras control radiológico demostrando resolución completa del trombo. Estudio de trombofilia negativo.

#### Conclusiones:

Si bien la CoAo es la principal causa de HTA con gradiente tensional en el periodo neonatal, la trombosis aórtica, especialmente ante situaciones de riesgo (catéteres, asfixia...) debe pensarse y descartarse, para enfocar el tratamiento más adecuado. En nuestro caso, el tratamiento anticoagulante consiguió la resolución total del trombo y de la clínica.



## **P34 - Relevancia de la Evaluación Genética en el Manejo Cardiológico Pediátrico: Un Caso de Síndrome de Tatton-Brown-Rahman con Insuficiencia Mitral**

**Elisabet Camprubi Tubella<sup>1</sup>**, María Jose Maldonado Toral<sup>1</sup>, Katherine Cabrejos Perotti<sup>1</sup>, Angel Pueyo Gil<sup>1</sup>, Mireia Alvarez Molinero<sup>1</sup>, Mar Albuja Font<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Joan XXIII, Tarragona, España

### Introducción

El síndrome de Tatton-Brown-Rahman (TBRS) es un trastorno de sobrecrecimiento autosómico dominante causado por variantes patogénicas en el gen DNMT3A. Presentamos el caso de un paciente con sobrecrecimiento, insuficiencia mitral, hipotonía neonatal y retraso global del desarrollo.

### Caso clínico

Recién nacido a término, fruto de una segunda gestación controlada de padres sanos no consanguíneos, sin antecedentes familiares relevantes. Somatometría al nacimiento: peso 5090 g, talla 54 cm y perímetro cefálico 37 cm. Cribado neonatal auditivo, metabólico e inmunitario normal.

Al nacer, se diagnostica fístula sacra con quiste pilonidal, hidrocele con hernia inguinal derecha y criptorquidia izquierda, intervenidas.

Con 21 meses es derivado a cardiología por soplo, diagnosticándose insuficiencia mitral moderada. También es derivado a neurología por retraso psicomotor, identificándose retraso global del desarrollo, discapacidad intelectual, hipotonía, características autistas y fenotipo dismórfico. Se solicitó estudio genético, identificándose una variante patogénica heterocigota de novo en el gen DNMT3A (NM\_175629.2: c.1747T>A p.C583S de novo) y descartándose mutaciones compatibles con conectivopatía o miocardiopatía dilatada.

Este gen DNMT3A codifica una metiltransferasa de ADN responsable de la metilación de novo durante la embriogénesis. El TBRS se caracteriza por sobrecrecimiento pre y postnatal, enfermedades cardiovasculares (insuficiencia mitral, defectos septales, miocardiopatía dilatada y arritmias), hipotonía, retraso del desarrollo, autismo, discapacidad intelectual leve-moderada, epilepsia, macrocefalia, hiperlaxitud articular y rasgos faciales característicos. También puede asociarse a malignidades hematológicas y tumores.

Actualmente, el paciente tiene 6 años, presenta insuficiencia mitral severa con dilatación de cavidades, discapacidad intelectual moderada y rasgos TEA, recibiendo tratamiento con Captopril, estimulación precoz y seguimiento multidisciplinar.

### Conclusion

En este caso, queremos destacar la importancia de mantener una visión integral del paciente con soplo cardíaco y valvulopatía, considerando una evaluación genética. Esta valoración puede derivar en un enfoque multidisciplinario que nos permitirá optimizar el manejo clínico del paciente, mejorando su diagnóstico y tratamiento de manera más efectiva.



### **P35 - OBESIDAD MORBIDA MATERNA Y MALFORMACION CARDIACA FETAL**

**Rosa Collell Hernández<sup>1</sup>**, Begoña Muñoz Abellana<sup>1</sup>, Anna Sánchez Purcalla<sup>1</sup>, Joaquín Escribano Subías<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HU Sant Joan Reus, Reus, España

#### **INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO:**

La prevalencia mundial de obesidad ha aumentado en los últimos años, siendo en la actualidad del 16% en la población femenina. Diferentes estudios relacionan la obesidad mórbida (OM) materna preconcepcional con las malformaciones cardíacas fetales (MCF). Nuestro estudio pretende estimar la incidencia de MCF en las gestantes con OM derivadas a la Unidad de Ecocardiografía Fetal (UEF) de nuestro Hospital y compararla con la incidencia de MCF en la población general descrita en la literatura.

#### **MATERIAL Y MÉTODOS**

Estudio observacional, descriptivo y analítico de tipo cohortes histórico sobre una muestra que incluye 956 gestantes derivadas a la UEF de nuestro Hospital desde mayo del 2010 a mayo del 2022. Se excluyeron a 86 pacientes por ausencia en la historia clínica de algunas de las variables principales del estudio. La muestra final del estudio (N) se compone de 870 gestantes. Un 39.1% fueron derivadas por riesgo materno (340 pacientes) y dentro de este grupo, un 38.2% tenían indicación por OM (130 pacientes).

#### **RESULTADOS**

La incidencia de MCF en las gestantes derivadas por OM a la UEF de nuestro Hospital fue del 0.77%. Un 5% de las gestantes derivadas por OM presentaba diabetes pregestacional como factor de riesgo adicional. No hubo diferencias estadísticamente significativas entre la incidencia de la muestra y la incidencia en la población general (1%) ( $p = 1$  (Intervalo de confianza (IC) 95% 0.019-4.211)). Una vez valorados todos los grupos de riesgo, el riesgo de desarrollar MCF en el subgrupo de OM fue menor que en los grupos de gestantes derivadas por riesgo familiar (RR= 0.30 (IC 95%: 0.03-2.67),  $p > 0.05$ ) y riesgo fetal (RR= 0.08 (IC 95%: 0.01-0.56,  $p < 0.05$ )).

#### **CONCLUSIONES**

La OM no aumenta la incidencia de MCF durante el embarazo.





## **P37 - GESTACIONES EN MUJERES AFECTAS DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LA REGIÓN DE MURCIA**

María Macarena Pan Pérez-Villalobos<sup>2</sup>, **Joaquina María Pan Pérez-Villalobos<sup>1</sup>**, Manuel Jesús Cuenca Burgos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Los Arcos Del Mar Menor, Murcia, España, <sup>2</sup>Hospital Can Misses, Ibiza, España

### **INTRODUCCIÓN**

Cada vez hay más mujeres con cardiopatías congénitas que alcanzan la edad reproductiva. Este grupo de pacientes requiere un seguimiento y clasificación adecuados que permitan reducir complicaciones tanto maternas como fetales.

### **MÉTODOS**

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes  $\geq 14$  años con CC residentes en la Región de Murcia, en las que conste en su historia clínica el haber sido gestantes. Relación entre severidad de la cardiopatía según la clasificación de la European Society of Cardiology y la presencia o no de gestación. Comparativa con la clasificación de la OMS modificada para gestantes cardiopatas. No se analizó el estadio funcional ni la edad a la gestación, dada la no disponibilidad de estos datos en las historias clínicas de forma fiable.

### **RESULTADOS**

De las 632 pacientes afectas de CC, tuvieron una o más gestaciones el 11,9% (75). De estas, el 32% (24) tenían una CC clasificada como leve, el 54,7% com moderada (41) y el 13,3% como severa (10). Si atendemos a la clasificación de la OMSm, 46 serían consideradas leves, 19 moderadas y 8/10 severas.

### **CONCLUSIONES**

Si bien es probable que el número de gestantes con CC se encuentre infraestimado debido a un sesgo de documentación, consideramos que no es tanto la severidad de la cardiopatía, sino la presencia de una, lo que puede condicionar miedo en estas mujeres a la hora de plantearse un embarazo.

La clasificación de la OMSm es relevante para esta población, dado que estima el riesgo de eventos adversos maternos y establece la cadencia de revisiones y el centro de seguimiento, cosa que no hace la clasificación estándar de severidad utilizada para el resto de las pacientes afectas de CC no gestantes.

Recomendamos el uso sistemático de la clasificación específica de la OMSm, así como la realización de estudios prospectivos en este grupo de pacientes.



## P38 - PATOLOGIA DEL DUCTUS. MÁS ALLÁ DE LA PERSISTENCIA DEL DUCTUS

María Garatea Rodríguez<sup>1</sup>, Laura Echeverría Esandi<sup>1</sup>, Jorge Suárez Alonso<sup>1</sup>, Ana Isabel Modroño Blanco<sup>1</sup>, Josune Alegría Echaurre<sup>1</sup>, Beatriz Ramos Lacuey<sup>1</sup>, Patricia Martínez Olorón

<sup>1</sup>Hospital Universitario De Navarra, Pamplona, España

### INTRODUCCIÓN

El ductus arterioso (DA) es un conducto fetal que se cierra sobre las 24h de vida postnatal. Cambios en su anatomía o en su cierre pueden ocasionar patología en el recién nacido.

Se presentan 3 casos clínicos con distintas patologías del ductus

#### CASO 1 KINKING DUCTAL

Feto de 19 semanas de edad gestacional (EG) con DA de morfología sinuosa, compatible con kinking ductal, sin alteraciones. En semana 35 presenta dificultad de paso del flujo por el ductus, con signos de insuficiencia cardiaca derecha, por lo que se induce finalización de la gestación.

Al nacimiento presenta hipertensión pulmonar (HTP) que precisa ventilación invasiva y óxido nítrico, con buena respuesta posterior. Evolutivamente se detecta hipoplasia de rama pulmonar izquierda, que precisa colocación de stent.

#### CASO 2 CIERRE PRECOZ DE DUCTUS

Recién nacido producto de gestación controlada sin incidencias. Ingresa por hipoxemia secundaria a HTP, con hipertrofia extrema de ventrículo derecho y disfunción biventricular. Rehistoriando a la madre, se detecta causa de cierre precoz del ductus. La HTP requiere epoprostenol y ECMO, con lo que se consigue revertir la situación y mejoría progresiva.

#### CASO 3 DILATACION ANEURISMÁTICA DEL DUCTUS

Feto de 38 semanas de EG en el que se detecta en eco prenatal una dilatación aneurismática del DA y se indica finalización de gestación. En el ecocardiograma postnatal se confirman los hallazgos prenatales. En seguimiento se comprueba disminución progresiva del DA hasta su cierre completo. El estudio genético de alteraciones del tejido conectivo es negativo.

### CONCLUSIONES

- Distintas patologías del ductus pueden provocar situaciones de gravedad en el recién nacido
- Es importante el seguimiento prenatal del ductus: Ante cualquier situación que altere su anatomía o funcionalidad, se deberá valorar finalizar la gestación y evaluar la repercusión del mismo en el neonato.



### **P39 - Hipoplasia de ápex: Solo se diagnostica lo que se conoce.**

**Carlos Baena Palomino**<sup>1</sup>, Laura Caravaca Pantoja<sup>2</sup>, Gonzalo Cortázar Rocandio<sup>2</sup>, Beatriz Picazo Angelin<sup>2</sup>, Juan Ignacio Zabala Argüelles<sup>2</sup>, Almudena Ortiz Garrido<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Puerta Del Mar, Cádiz, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario Materno Infantil de Málaga, Málaga, España

**Introducción:** La hipoplasia del ápex cardíaco es una anomalía anatómica rara en la que el ápex, por lo general, formado por ventrículo izquierdo (VI), no se desarrolla adecuadamente y está constituido por el ventrículo derecho (VD).

**Caso clínico:** Presentamos a una gestante de 20 semanas en la que se detecta en la ecocardiografía fetal un adelgazamiento del septo interventricular a nivel medio-apical con hiperecogenicidad, sin datos de fibroelastosis ni obstrucción en el tracto de salida del VI, VI de aspecto esférico, y VD alargado envolviendo el ápex ventricular izquierdo, que es deficiente, sugestivo de hipoplasia de ápex de VI. Al nacimiento, se confirma ápex cardíaco formado por el VD y VI esferoidal, con función en el límite inferior de la normalidad (FEVI 50%-52%). Una vez descartadas anomalías coronarias, se inicia tratamiento con captopril, espirolactona y carvedilol. Actualmente, tiene un año de vida, se mantiene estable, asintomática, con FEVI 55-60% por alteraciones segmentarias en la contractilidad a nivel septal medio-apical.

**CONCLUSIÓN:** La hipoplasia de ápex es una entidad rara que se diagnostica mediante ecocardiografía en cualquier etapa de la vida, incluso desde época fetal: un VI esferoidal, VD alargado formando el ápex cardíaco y origen anormal de los músculos papilares a partir del ápex del VI. El espectro de la enfermedad es muy amplio, desde un hallazgo casual en un paciente asintomático a desarrollo de insuficiencia cardíaca por una fisiología restrictiva o alteraciones del ritmo. El diagnóstico diferencial debe incluir el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, fibroelastosis endocárdica y aneurisma del VD. Debido a la baja incidencia, no existe un consenso sobre el tratamiento óptimo. El manejo es sintomático en función de las complicaciones que desarrolle. Dada la escasa prevalencia, conocer las características principales de esta entidad es imprescindible para su correcto diagnóstico.





#### **P40 - Arco aórtico derecho de diagnóstico prenatal, revisión retrospectiva de casos en Navarra**

Jorge Suárez Alonso<sup>1</sup>, **María Garatea Rodríguez<sup>1</sup>**, Patricia Martínez Olorón<sup>1</sup>, Josune Alegría Echaury<sup>1</sup>, Laura Echeverría Esandi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario De Navarra (HUN), Pamplona, España

El Arco Aórtico Derecho (AAD) es una entidad poco prevalente (0,1% de la población), pero con frecuencia se asocia con otras anomalías cardíacas y/o genéticas, destacando la microdelección 22q11. En ocasiones puede originar síntomas compresivos.

La variedad más común de AAD es la que asocia arteria subclavia izquierda aberrante (tipo 1), siendo menos común la variedad con salida especular de troncos supraaórticos (tipo 2).

Los estudios publicados describen anillos vasculares sintomáticos, de diagnóstico postnatal, reparados quirúrgicamente.

Realizamos estudio descriptivo retrospectivo de los AAD de diagnóstico prenatal en el Hospital Universitario de Navarra entre 2017 y 2023.

#### COMENTARIOS

Se presenta serie de 20 AAD, todos ellos de diagnóstico prenatal (EG media 20+4).

Esta incidencia representa un 6.6% del total de las malformaciones cardíacas congénitas diagnosticadas en Navarra en ese periodo (300 pacientes), y una incidencia anual media de 0.06%. De los 20 casos de AAD, 5 (25%) presentaban vasos supraaórticos "en espejo". De ellos, 4 presentaron un ductus arterioso derecho (20% del total).

En 3 casos se realizó interrupción voluntaria del embarazo, debido a otras anomalías mayores detectadas y/o estudio genético alterado (trisomía 21, trisomía 18 y síndrome KGB).

Los 15 RN vivos que se siguen en consulta (2 perdidos en seguimiento) son 8 varones y 7 mujeres. El 46% (7) asocian otras malformaciones cardíacas congénitas detectadas postnatalmente: 57'1% (4) comunicaciones interventriculares, siendo la mitad perimembranosas, y 28'5% (2) estenosis pulmonares leves. En estudio genético se detectan 2 casos de microdelección 22q11, 1 CHARGE y 1 pendiente de resultado.

Ninguno ha presentado clínica compresiva.

#### CONCLUSIONES

- El AAD es una entidad rara, pero las tasas de detección prenatal van en aumento.
- En nuestra serie, se detectaron un 25% de AAD tipo 2, y el 80% (4) de estas presentaban además ductus arterioso derecho, hallazgo descrito como "raro" en la literatura.



## P41 - Hipertensión pulmonar en adultos con cardiopatía congénita en una consulta de reciente creación de un hospital de segundo nivel: más allá del grupo I. Análisis de nuestros casos.

Ilñigo Sanz Ortega<sup>1</sup>, Aitor Ballaz Quincoces<sup>2</sup>, Mario Sádaba Sagredo<sup>1</sup>, Jose Juan Onaindia Gandarias<sup>1</sup>, Jesús Florido Pereña<sup>1</sup>, Ibon Rodríguez Sanchez<sup>1</sup>, Profesora Sonia Velasco del Castillo<sup>1</sup>, Profesor Alberto Salcedo Arruti<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología. Hospital De Galdakao, Galdakao , España, <sup>2</sup>Servicio de Respiratorio. Hospital De Galdakao, Galdakao , España

**ANTECEDENTES:** La hipertensión pulmonar (HP), frecuente en cardiopatías congénitas, se clasifica en adultos en 5 grupos. Típicamente del grupo 1, al envejecer pueden aparecer o sobreañadirse otros grupos.

**MÉTODOS:** Describimos los pacientes con HP de nuestra consulta de cardiopatías congénitas del adulto.

**RESULTADOS:** Hubo 11 pacientes (73% mujeres), edad media 62 años (rango 26-80), edad media al diagnóstico 35 años (0-74), tiempo medio desde el diagnóstico 27 años (4-66) y tiempo de seguimiento en consulta de 2,1 años (0,5-4). 73% presentaban otras cardiopatías y 64% estaban reparadas (28,5% de éstas presentaban lesiones residuales leves). Hubo 2 fallecimientos en el seguimiento (50% mujeres). 18% sin comorbilidad, 18% pacientes presentaban comorbilidades no asociadas al envejecimiento y 54.5% presentaban 1 o más asociadas al envejecimiento. Sin otras enfermedades congénitas salvo una paciente con displasia broncopulmonar y otro con déficit genético no relacionado (déficit de alfa-1-antitripsina). 9% eran del grupo 1 (displasia broncopulmonar), 9% grupo 1 (post-reparación) con 2 sobreañadido y 9% estaba en estudio para filiar (grupo 1 post-reparación y trombosis in situ vs 4). El resto eran grupo 2. 73% tenían más de 60 años (¾ mujeres), edad media 69 años (61-80), edad media al diagnóstico 43 años (6 a 74), tiempo medio desde el diagnóstico 26 años (4-66) y tiempo de seguimiento en consulta de 2 años (0,5-4). Los 2 fallecidos y el paciente con déficit genético no relacionado pertenecían a este grupo. Nadie con otras comorbilidades congénitas. ¾ presentaban 1 o más comorbilidades asociadas al envejecimiento. 87,5% presentaban una HP del grupo 2 y 1 mujer (fallecida) presentaba una HP del grupo 1 con grupo 2 sobreañadido.

**CONCLUSIONES:** Entre adultos con cardiopatías congénitas y HP, por larga evolución, envejecimiento y comorbilidades, puede haber una mayor prevalencia del grupo 2, especialmente en mujeres, así como coexistencia de otros grupos de HP.



## **P42 - Enfisema lobar congénito como causa reversible de hipertensión arterial pulmonar: a propósito de un caso**

**Andrea Fidalgo García<sup>1</sup>**, Maria Martin Talavera<sup>1</sup>, Rebeca Sanchez Salmador<sup>1</sup>, Silvia Escribà Bori<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España

El enfisema lobar congénito (ELC) o sobredistensión lobar congénita es una anomalía del desarrollo del tracto respiratorio inferior caracterizada por una hiperinsuflación de uno o más lóbulos pulmonares debida a anomalías en el desarrollo broncopulmonar. La causa es desconocida en el 50% de los casos, asociándose en el 14-20% de ellos a defectos cardíacos. La presentación clínica es precoz y consiste en dificultad respiratoria. Los casos asintomáticos o con sintomatología leve pueden manejarse de manera conservadora mientras que los sintomáticos en grado moderado o grave requieren resección quirúrgica del lóbulo afectado. No se describe en la literatura su relación con la hipertensión arterial pulmonar. Presentamos un caso clínico de un neonato con ELC e hipertensión arterial pulmonar severa (presión pulmonar sistólica estimada de 70mmHg por ecocardiografía) que se resolvió tras la resección del lóbulo afectado a los 37 días de vida, quedando una presión pulmonar sistólica estimada de 25mmHg. El paciente además asociaba una comunicación interventricular moderada de 5x4mm de diámetro, parcialmente ocluida por tejido subtricuspídeo, con dos pasos reales de 2 mm cada uno. A raíz de estos hallazgos planteamos si otros pacientes diagnosticados de hipertensión pulmonar arterial con alteraciones del desarrollo pulmonar parciales o parcheadas, podrían responder a la resección de dichas zonas, aunque serían necesarios más estudios para confirmar esta hipótesis.





### **P43 - Gradiente y extensión diastólica en el arco, no todo es coartación.**

Alba María Parga Hervés, **Gradiente y extensión diastólica en el arco, no todo es coartación. Adolfo Sobrino**, Gradiente y extensión diastólica en el arco, no todo es coartación. María Lozano, Gradiente y extensión diastólica en el arco, no todo es coartación. Irene Garcia, Gradiente y extensión diastólica en el arco, no todo es coartación. Alejandro Rasines, Gradiente y extensión diastólica en el arco, no todo es coartación. Marta Garcia Martínez, Gradiente y extensión diastólica en el arco, no todo es coartación. Fernando Rueda

<sup>1</sup>Hospital Materno Infantil Teresa Herrera, A Coruña, España

#### Introducción:

El secuestro pulmonar es una malformación congénita, Se caracteriza por un segmento pulmonar no funcional e irrigado por una arteria sistémica aberrante. Se clasifican en intralobar y extralobar, estando estos últimos frecuentemente relacionados con otras malformaciones congénitas asociadas.

#### Objetivos:

Describir un caso de secuestro pulmonar en un neonato con presentación infrecuente sintomática y con datos ecocardiográficos de repercusión.

#### Material y Métodos:

Revisión de un caso clínico de un paciente de un hospital de tercer nivel, centro de referencia en cardiopatías congénitas.

#### Resultados:

Se trata de un recién nacido a término, producto de un embarazo controlado. A partir de la semana 22 de gestación, se detectó una fusión renal pélvica. Tras el nacimiento, el paciente fue diagnosticado con malformación ano-rectal, fusión renal pélvica, hemivértebras, probable malformación costal, comunicación interventricular (CIV) muscular restrictiva y diagnóstico probable de síndrome VACTERL. En la revisión al alta se detecta una importante dilatación de cavidades izquierdas con insuficiencia mitral y gradiente de 40 mmHg con leve extensión diastólica a nivel del istmo, motivo por el que se sospecha inicialmente una coartación de aorta con repercusión. En cateterismo se demuestra la presencia de una arteria subclavia aberrante que vasculariza segmento pulmonar derecho con lo que se confirma diagnóstico de secuestro pulmonar. En mismo estudio se descarta la presencia de datos angiográficos o hemodinámicos de coartación en ese momento y se realiza embolismo parcial con un PLug del vaso aberrante

#### Conclusiones:

Este caso destaca la importancia del diagnóstico diferencial en malformaciones extracardiacas que pueden producir una sobrecirculación significativa y repercusión importante clínica y ecográficamente a nivel cardiaco. El diagnóstico temprano y la intervención adecuada fueron claves para evitar complicaciones y mejorar el pronóstico del paciente.



#### **P44 - ABORDAJE MINIMAMENTE INVASIVO PARA LA CIRUGÍA CARDÍACA CONGÉNITA: CIERRE DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR POR TORACOTOMÍA ANTERIOR DERECHA**

**Guillermo Godoy Rábago<sup>1</sup>**, Jade AlejanMartín Álvarez-Tostado<sup>1</sup>, Jesús Andres Morales Hernández<sup>1</sup>, Gerardo Serrano Gallardo<sup>1</sup>, Eleazar Muruato Ontiveros<sup>1</sup>, Javier Hidalgo Vidal<sup>1</sup>, Edgardo López Mata<sup>1</sup>, Aldo Parvín López De la Torre<sup>1</sup>, Lic. Miguel Angel Alvarez Rivera<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Instituto Mexicano Del Seguro Social, Torreon, Mexico

La comunicación interauricular es uno de los defectos cardíacos congénitos más comunes, representando entre el 10% y el 15% de las malformaciones cardíacas congénitas. La reparación quirúrgica tiene una baja mortalidad (menos del 1% en pacientes sin comorbilidades significativas) y ofrece buenos resultados en ausencia de hipertensión pulmonar. Actualmente, hay un cambio de paradigma hacia una mejor calidad de vida y una rápida recuperación postquirúrgica, por lo que muchas disciplinas, incluida la cirugía cardíaca, están adoptando abordajes mínimamente invasivos.

En este contexto, se presenta el manejo actual mediante toracotomía anterior derecha para pacientes pediátricos con defecto septal auricular, en búsqueda de mejores resultados postquirúrgicos y una recuperación temprana. Se revisan los casos de la Unidad Médica de Alta Especialidad (UMAE) 71, donde se ha implementado este abordaje.

Se incluyeron pacientes pediátricos de entre 2 y 12 años con diagnóstico de comunicación interauricular, a quienes se les realizó una toracotomía anterior derecha. Se prefirió la canulación central para el bypass cardiopulmonar (aorto-bivacal). En pacientes mayores, se utilizaron instrumentos específicos para cirugía mínimamente invasiva debido a la lejanía de las estructuras. En la mayoría de los casos, se empleó pinzamiento aórtico cruzado y cardioplejia anterógrada con solución Del Nido, y se utilizó un parche de pericardio bovino para la reparación del defecto septal auricular.

Los abordajes mínimamente invasivos han demostrado que la calidad de las reparaciones es tan alta y duradera como las realizadas históricamente a través de la esternotomía media, con bajas tasas de complicaciones y recuperaciones más rápidas en los pacientes operados en este centro hospitalario. La toracotomía anterior derecha se ha aplicado ampliamente como alternativa a la esternotomía media, asociándose con una mortalidad y morbilidad postoperatoria similares, pero con un retorno más rápido a la función y mejores resultados cosméticos.



## **P45 - Revisión bibliográfica sobre las indicaciones diagnóstico-terapéuticas en obstrucciones coronarias tras cirugía de switch arterial en pacientes con Transposición de Grandes Arterias. A raíz de un caso clínico.**

**Adrián Torres Clares<sup>1</sup>**, Raquel Bellot Fernández, Luís Ríos Rodríguez, Francisco Portela Torrón

<sup>1</sup>Hospital Universitario De Gran Canaria Doctor Negrín (HUGCDN) - Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Canarias (CHUIMI), Las Palmas De Gran Canaria, España

En 1797, el Baillie describió la Transposición de Grandes Arterias (TGA). La primera cirugía curativa, realizada por el Senning, fue el switch atrial con colgajos auriculares (el Mustard, lo modificó realizándolo mediante parche de pericardio autólogo). La cirugía estándar actual es la cirugía de switch arterial de Jatene (1975).

Tras el switch arterial, los pacientes tienen riesgo de presentar coronariopatía. Según las Guías Europeas de Cardiopatías Congénitas del Adulto (2020), la resonancia, la tomografía y las técnicas nucleares cardíacas de estrés pueden servir para evaluar la perfusión miocárdica y el compromiso coronario. El cateterismo cardíaco está indicado en caso de disfunción ventricular y sospecha de isquemia miocárdica.

La supervivencia inicial libre de eventos coronarios es del 93% a 5 años. Aún así, el 8% de los pacientes presentan coronariopatía en los cateterismos de control.

Como no hay protocolos diagnóstico-terapéuticos contemporáneos, se pretende realizar una revisión bibliográfica a raíz de un varón de 16 años con D-TGA, intervenido de switch arterial neonatal. Diagnóstico casual mediante TC de estenosis del ostium de la coronaria izquierda (2016), con imposibilidad de redilatar percutáneamente. Se mantiene actitud expectante dado que el paciente se encuentra asintomático con buena función biventricular. En SPECT-TC de control (2023) se evidencia isquemia miocárdica durante el esfuerzo. Angiografía pulmonar con estenosis ligera de la rama pulmonar izquierda. Se decide realizar bypass de arteria mamaria interna izquierda hacia descendente anterior y ampliación de la rama pulmonar izquierda con parche de pericardio heterólogo mediante clampaje aórtico (39 minutos), circulación extracorpórea (82 minutos) y protección miocárdica hemática fría por vía anterógrada. Postoperatorio sin complicaciones.

Como conclusión, se podría plantear realizar TC o SPECT-TC seriados para diagnosticar las lesiones silentes. A nivel terapéutico se indica bypass o stentar cuando se evidencia isquemia miocárdica, sin evidencia de cuándo realizar un procedimiento u otro.





**P46 - Endocarditis Infecciosa subaguda por Bartonella henselae sobre conducto valvulado Hancock en paciente con atresia pulmonar y comunicación interventricular reintervenido en múltiples ocasiones. A raíz de un caso clínico:**

**Adrián Torres Clares<sup>1</sup>**, Luís Ríos Rodríguez, Raquel Bellot Fernández, Francisco Portela Torrón

<sup>1</sup>Hospital Universitario De Gran Canaria Doctor Negrín (HUGCDN) - Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Canarias (CHUIMI), Las Palmas De Gran Canaria, España

Varón de 27 años con diagnóstico de atresia pulmonar y comunicación interventricular (CIV), intervenido en múltiples ocasiones: fistula de Blalock-Taussig izquierda (1997), corrección con parche de ventrículo derecho (VD) a tronco pulmonar (1998); ampliación del tracto de salida del VD y cierre de la CIV (2001); arteriotomía de ambas arterias pulmonares y corrección completa mediante conducto pulmonar valvulado Contegra (2006); en 2008, Endocarditis Infecciosa (EI) por Fiebre Q sobre la válvula pulmonar, resuelto con tratamiento médico; en 2017, presenta disfunción del Contegra y disfunción VD por lo que se reemplaza por un conducto valvulado Hancock y cirugía de Yacoub a nivel valvular aórtico.

En marzo de 2024, ingresa por cuadro de Insuficiencia Cardíaca y empeoramiento de la función renal. Se confirma diagnóstico de EI subaguda por Bartonella henselae (imagen sugestiva de vegetación en la bioprótesis pulmonar por ecografía transesofágica y captación en PET-TC, gradientes moderados-severos no descritos previamente y títulos de IgG para B. henselae >1:1024) y dilatación de la raíz aórtica a nivel de senos de Valsalva con Insuficiencia Aórtica significativa. Fracaso renal agudo secundario a Glomerulonefritis inmunomediada por anticuerpos (Ac) antiPR3 precisando hemodiálisis.

A pesar de la complejidad quirúrgica, debido a la evolución clínica del paciente, se decide en comité multidisciplinar de EI reintervención quirúrgica. Se realiza reemplazo de conducto Hancock por homoinjerto pulmonar y sustitución valvular aórtica por prótesis mecánica ON-X 23mm con tiempo de circulación extracorpórea 224 minutos y clampaje aórtico 137 minutos. Postoperatorio inmediato complejo que requirió estancia en Medicina Intensiva de aproximadamente un mes con necesidad de altas drogas vasoactivas, hemodiafiltración, traqueostomía por dificultad en la extubación y bacteriemia por Staphylococcus epidermidis.

En revisiones posteriores tras alta hospitalaria, se objetiva negativización de los Ac antiPR3 y normalización de los niveles del complemento, así como progresiva recuperación de la diuresis residual.



## P48 - CIRUGÍAS EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LA REGIÓN DE MURCIA

María Macarena Pan Pérez-Villalobos<sup>1</sup>, **Joaquina María Pan Pérez-Villalobos<sup>2</sup>**, Francisco José Castro García<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Can Misses, Ibiza, España, <sup>2</sup>Hospital Los Arcos del Mar Menor, San Javier, España, <sup>3</sup>Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

### INTRODUCCIÓN

El gran cambio en la supervivencia de los pacientes con cardiopatías congénitas comienza con el desarrollo de la cirugía cardíaca, llegando actualmente la mayoría a la edad adulta. Muchos presentan lesiones residuales, secuelas o complicaciones que pueden tener un carácter evolutivo.

### MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes  $\geq 14$  años con CC residentes en la Región de Murcia, intervenidos quirúrgicamente. Análisis de tipos de cirugías, edad de intervención, hospitales y lesiones residuales.

### RESULTADOS

De 1.216 pacientes, precisaron una o más intervenciones 691, con un total de 1.277 intervenciones. El promedio de cirugías por paciente intervenido de 1,85.

Los procedimientos más frecuentes fueron el cierre con parche de CIV / CIA, el cierre de DAP y el cierre de DSAV. Rango de edad 0 meses a 70,3 años (media 9,9 años).

La mayoría fueron intervenidos en el H. Virgen de la Arrixaca (53,5%), seguido por hospitales de la Comunidad de Madrid (31,2%) como el H. Ramón y Cajal, el H. Gregorio Marañón y el H. La Paz.

De los 1.277 procedimientos quirúrgicos, 457 presentaron una o varias lesiones residuales, con un total de 685 lesiones. Las más frecuentes fueron el bloqueo de rama derecha (20,3%), y las insuficiencias valvulares pulmonar (15,5%), mitral (9,1%), aórtica (7,3%) y tricuspídea (5,4%).

El procedimiento con mayor porcentaje de lesiones es la valvulotomía pulmonar, seguido de la D-TGA con corrección anatómica frente a la corrección fisiológica o de Mustard y de la ToF corregida con parche transanular frente a sin parche.

### CONCLUSIÓN

La mitad de nuestros pacientes (56,8%) han precisado cirugía cardíaca en algún momento. En el 35,8% de estos procedimientos se producen lesiones residuales de menor o mayor severidad. Es necesario un seguimiento adecuado y una especialización cuidadosa de los equipos que atienden a este tipo de pacientes a lo largo de toda su vida.



## **P49 - Tratamiento percutáneo de atresia pulmonar con septo íntegro en el neonato. Utilidad de la aplicación de técnicas coronarias.**

**Teresa Bretones Del Pino**<sup>1</sup>, Joaquín Sánchez Gila, Ismael Arco, Jose Antonio Fernández, Eduardo Molina Navarro

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen De Las Nieves, Granada, España

### **INTRODUCCIÓN:**

La atresia pulmonar sin comunicación interventricular (CIV) y estenosis pulmonar crítica en recién nacidos abarca un amplio espectro de enfermedad cuyo manejo se encuentra en continua evolución gracias a los avances en el manejo percutáneo.

### **CASO CLÍNICO:**

Presentamos el caso de una paciente de 5 días de vida con diagnóstico intrauterino de atresia pulmonar con septo íntegro y criterios de no univentricular. Se confirma diagnóstico al nacimiento (EG: 39 semanas, parto inducido eutócico) mediante ecocardiograma transtorácico que muestra atresia valvular pulmonar con VD hipertrófico tripartito con función sistólica deprimida pero con tabique interventricular íntegro, sin anomalías coronarias, ductus amplio y FOP con shunt derecha-izquierda. Se inicia perfusión de prostaglandinas a 0,02 mg/kg/min y se programa valvuloplastia pulmonar percutánea.

Se realiza procedimiento bajo anestesia general vía vena Femoral derecha 4 Fr. Se realiza ventriculografía derecha con catéter Wedge objetivando atresia pulmonar con ausencia de flujo anterógrado con anillo pulmonar de 6 mm. Se decide progresión mediante técnica de oclusión coronaria crónica tipo "escalada anterógrada" de guías coronarias tras anclaje de catéter Wedge en TSVD con aumento progresivo de peso en punta: Asahi Sion, PT2 y Gaia 2 consiguiendo progresar la válvula pulmonar hasta rama pulmonar derecha. Tras intercambio con microcatéter Caravel 135 cm por guía de alto soporte se realiza predilatación con balón coronario SC 0,7//1,5 y 3 mm. Posteriormente, se realiza valvuloplastia pulmonar con balones Tyshak Mini 5x20 y 7x20 mm. Tras comprobar escaso flujo anterógrado, se realiza última dilatación con balón Tysak mini 8 mm (sobredimensión del 30%) quedando con buen flujo anterógrado por ecocardiograma transtorácico y fluoroscopia.

La paciente presenta buena evolución con buena tolerancia a la suspensión de la perfusión de prostaglandinas.

### **CONCLUSIÓN:**

La valvuloplastia pulmonar percutánea mediante técnicas de oclusión coronaria es una alternativa segura, eficiente y simplificada a la radiofrecuencia.





## **P51 - VALVE-IN-VALVE PULMONAR A TRAVÉS DE PRÓTESIS PERCUTÁNEA MYVAL. EXPERIENCIA INICIAL EN ESPAÑA.**

**Ismael Arco Adamuz<sup>1</sup>, Teresa Bretones del Pino<sup>1</sup>, Jose Antonio Fernández Sánchez<sup>1</sup>, Sr Vicente Felipe Alcalde Martínez<sup>1</sup>, Joaquín Sánchez Gila<sup>1</sup>, Rocio Parrilla Linares<sup>1</sup>, Eduardo Molina Navarro<sup>1</sup>**  
<sup>1</sup>Hospital Virgen De Las Nieves, Granada, España

### Objetivos

La experiencia en cuanto al valve-in-valve pulmonar es escasa, no encontrándose registros ni estudios a nivel nacional ni internacional en la literatura científica. El objetivo del presente estudio es evaluar la efectividad y mostrar nuestra experiencia en el valve-in-valve pulmonar a través de implante de prótesis percutánea MyVal en pacientes con cardiopatías congénitas con disfunción protésica pulmonar.

### Material y métodos

El estudio comprende a 2 pacientes con tetralogía de Fallot intervenida, disfunción protésica pulmonar biológica con insuficiencia significativa (prótesis pulmonar biológica Carpentier-Edwards nº 23 y Edwards TFX nº 29, implantadas en 2013) junto con dilatación de cavidades derechas y deterioro secundario de la clase funcional. Fueron sometidos a valve-in-valve pulmonar percutánea con prótesis MyVal (23 mm y 30,5 mm). En ambos casos, durante el procedimiento, se dilata válvula protésica pulmonar con balón previo implante de prótesis MyVal. En el seguimiento se analizaron parámetros ecocardiográficos de tamaño y función de ventrículo derecho, presencia de insuficiencia pulmonar, gradiente transvalvular pulmonar residual y la clase funcional.

### Resultados

El gradiente transvalvular pulmonar máximo y medio disminuyó (media 34 y 20 mmHg, respectivamente), sin insuficiencia pulmonar significativa en ambos casos. El procedimiento se realizó con éxito en ambos casos sin complicaciones. El tiempo de seguimiento fue de 12 y 18 meses, respectivamente. No ha habido ningún caso de reestenosis ni insuficiencia durante el seguimiento, con mejoría de la clase funcional persistiendo actualmente ambos casos en grado funcional I de la NYHA. Según los parámetros estudiados, se ha objetivado mejoría de las dimensiones de ventrículo derecho (disminución media de DTD basal 11 mm y 13 mm longitudinal).

### Conclusiones

El procedimiento valve-in-valve pulmonar percutáneo con prótesis MyVal puede ser una técnica eficaz y segura en el tratamiento de disfunción protésica pulmonar en pacientes con cardiopatías congénitas y deterioro funcional, con buenos resultados a corto plazo.



**P52 - Pericarditis y derrame pericárdico como complicaciones posteriores a cateterismo intervencionista en paciente de 54 años con foramen oval permeable, con antecedente de Miastenia Gravis y manejo crónico con esteroides.**

**Agueda Cecilia Ibarra Rios<sup>1</sup>**, Marcos Gómez Solís<sup>1,2</sup>, Hilda Irazú Espinosa Martínez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Regional IISSTE León, León, México, <sup>2</sup>Sociedad Española de Cardiología, Madrid, España  
Femenina de 52 años con diagnóstico tardío de foramen oval permeable.

**Antecedentes:**

Miastenia Gravis Osserman II A diagnosticada en 2012. Primera crisis miasténica en 2016 y segunda en 2023.

Enfermedad vascular cerebral isquémica/trombótica RANKIN 0 en 2011, asociado a presencia de foramen oval permeable.

Apendicectomía en 1994 y Tímetomía en 2018. Litiasis renal en 2021. Osteopenia diagnosticada 2023.

Menarca 14 años, ciclos irregulares, gestas 0, niega haber utilizado métodos de planificación familiar.

Ingresa para oclusión de foramen oval por cateterismo intervencionista. Durante el procedimiento se planea colocación de dispositivo GORE® Cardioform PFO Occluder, se reporta derrame secundario a perforación y disección de pericardio en la porción del atrio derecho hacia el tronco aórtico. Se atribuye perforación a guía hidrofílica. Derrame autolimitado, se da por finalizado el procedimiento.

Durante su estancia hospitalaria presenta TAM por debajo de 65mmHg, requiriendo aminas vasoactivas. Ecocardiograma reporta 200cc de derrame pericárdico, se realiza pericardiocentesis y drenaje.

Posteriormente, se evidencia elevación del segmento ST en cara inferior sugestivo de pericarditis, inicia manejo con ibuprofeno y clopidogrel, antibioticoterapia con ceftriaxona.

Aunque previamente se creía que la Miastenia Gravis afecta principalmente al músculo esquelético, puede haber implicaciones para el músculo cardíaco; se ha encontrado en revisiones sistemáticas que en momentos de crisis puede llegar a generar miocarditis, alteraciones de la conducción e incluso muerte súbita. Asimismo, puede influir también a través de complicaciones indirectas (efectos secundarios de su tratamiento).

Los esteroides tienen un impacto más directo en la función cardiovascular provocando problemas cardíacos a través de efectos metabólicos y hemodinámicos, además del daño endotelial.

El análisis de este caso revisa la asociación de daño miocárdico y endotelial secundario al uso crónico de esteroides, la patología de base de la paciente, y la perforación accidental con dispositivos de hemodinamia con los que no suele presentarse dicha complicación.



## **P54 - Tratamiento percutáneo para un drenaje dual en un retorno venoso pulmonar anómalo parcial**

**María Álvarez Fuente<sup>1</sup>**, Isabel Barranco Fernández<sup>1</sup>, Arancha González Marín<sup>1</sup>, María Jesús Del Cerro Marín<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

### Introducción:

El drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP) es una anomalía de las venas pulmonares cuyo tratamiento estándar es el redireccionamiento quirúrgico de las venas anómalas a la aurícula izquierda. Están descritas diferentes variantes del DVPAP, siendo el drenaje dual una variedad infrecuente. Presentamos un caso de DVPAP con drenaje dual.

### Caso clínico:

Adolescente de 13 años que consultó por mareo. Como antecedente familiar, su madre fue intervenida en la infancia de una comunicación interauricular. En la ecocardiografía observamos una vena vertical y dilatación de cavidades derechas. Solicitamos una resonancia magnética cardiaca que confirmó el diagnóstico de DVPAP de la vena superior izquierda a la vena innominada ( $Q_p/Q_s=1,35$ ).

Realizamos un cateterismo cardíaco pre-quirúrgico encontrando una conexión dual en la vena vertical hacia la vena innominada y la aurícula izquierda, no visualizada en la resonancia. Dos de las venas pulmonares drenaban al extremo caudal de la vena vertical. Además, presentaba una colateral desde la vena vertical hasta el sistema ácigos.

Tras definir la anatomía, embolizamos la colateral con un dispositivo AVP II de 8mm a través de un catéter Judkins Right (JR) 5Fr, para evitar repermeabilización. Posteriormente embolizamos la vena vertical implantando un AVP II de 14 mm, con un catéter JR de 8Fr.

El resultado final mostró una adecuada embolización de la vena vertical y flujo anterógrado desde las venas pulmonares hacia la aurícula izquierda. La paciente fue dada de alta con tratamiento anticoagulante durante 3 meses. Tras comprobar por TC un adecuado cierre de la conexión retiramos la anticoagulación manteniendo solo tratamiento antiagregante.

### Comentarios:

El tratamiento percutáneo del DVPAP con conexión dual es efectivo y seguro, evitando los riesgos quirúrgicos. Recalamos la importancia de estudiar correctamente la anatomía (TC +/- cateterismo) previo a la cirugía en estos pacientes, para identificar casos de drenaje dual susceptibles de tratamiento percutáneo.





## P55 - Tropezarse al levantarse con dos pies izquierdos

Ana Torremocha López<sup>1</sup>, Carlos Merino Argos<sup>1</sup>, Jose Ruiz Cantador<sup>1</sup>, Pablo Merás Colunga<sup>1</sup>, Enrique José Balbacid Domingo<sup>1</sup>, César Abelleira Pardeiro<sup>1</sup>, Santiago Jiménez Valero<sup>1</sup>, José Raúl Moreno Gómez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

Mujer de 46 años, derivada a nuestro centro por cardiopatía congénita compleja, arritmias auriculares e ictus de repetición, clase funcional NYHA II/III. Presenta isomerismo izquierdo con comunicación interventricular e interauricular y estenosis pulmonar intervenidas, con insuficiencia pulmonar severa residual, asociando interrupción vena cava inferior que continúa con ácidos. En ECG presenta ritmo auricular bajo, relacionado con isomerismo izquierdo. La ecocardiografía objetiva, además, miocardiopatía dilatada e hipertrabeculación de ventrículo izquierdo (criterios de no compactación) con aneurisma apical e insuficiencia pulmonar severa residual. Se realiza estudio electrofisiológico, inicialmente por vía femoral-ácigos-vena cava superior-aurícula derecha. Se indujeron múltiples flúteres, no caracterizables, y se ablacionó sustrato auricular derecho (istmo cavotricuspidé, cicatriz de atriotomía superior y vena cava superior). Para completar la cicatriz, es mandatorio cambiar a acceso yugular derecho dada la anatomía venosa de base. Además, mostró disfunción sinusal severa con criterios de implante marcapasos bicameral (ausencia nodo sinusal). Durante el seguimiento, se completan estudios periódicamente con empeoramiento de función ventricular, resonancia cardíaca con ventrículo izquierdo ligeramente dilatado e hipertrabeculado, con acinesia y aneurisma apical y FEVI 33.5% e insuficiencia pulmonar severa (fracción regurgitante 48.7%) junto a dilatación del tronco de la pulmonar y arteria pulmonar izquierda, sin realces (candidata a upgrade a CRT-D en prevención primaria). Inicialmente, desestimada para sustitución valvular pulmonar percutánea por diámetro de anillo pulmonar excesivo (34 mm). Se presenta en sesión médico-quirúrgica y es rechazada por alto riesgo quirúrgico (miocardiopatía, disfunción severa, ictus repetición, restricción pulmonar). Finalmente, es candidata para implante de nueva válvula pulmonar percutánea (Venus P autoexpandible) válida para anillos más dilatados y upgrade de dispositivo. Primero, implantamos la prótesis por acceso infrecuente, yugular derecho y posteriormente, upgrade a CRT-D con implante electrodo de estimulación selectiva de rama izquierda. Esta complejidad implica la necesidad de centros especializados, colaboración entre centros, seguimiento de por vida e innovación técnica.



## **P56 - Estudio descriptivo de implante percutáneo de prótesis pulmonares en pacientes con cardiopatía congénita reparada e insuficiencia pulmonar en el seguimiento.**

**Jose Antonio Fernandez Sanchez**<sup>1</sup>, Ismael Arco Adamuz<sup>1</sup>, **Teresa Bretones del Pino**<sup>1</sup>, Vicente Alcalde Martínez<sup>1</sup>, Ricardo Rivera Lopez<sup>1</sup>, Jose Luis Zunzunegui Martinez<sup>2</sup>, Joaquin Sanchez Gila<sup>1</sup>, Eduardo Molina Navarro<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Virgen De Las Nieves, Granada, España, <sup>2</sup>Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

### Introducción

El implante percutáneo de prótesis pulmonares en cardiopatías congénitas (CC) corregidas que desarrollan insuficiencia pulmonar (IP) severa en el seguimiento es un procedimiento que mejora el pronóstico a largo plazo al restaurar la competencia valvular. El objetivo de este estudio es realizar un estudio descriptivo monocéntrico de dicho procedimiento.

### Métodos

Se analiza retrospectivamente una cohorte de 9 pacientes sometidos a implante de prótesis pulmonar percutánea en nuestro centro desde marzo de 2020 hasta mayo de 2023. Se excluyeron pacientes que presentaran prótesis previamente implantadas.

### Resultados

Se estudió una muestra de 9 pacientes con una edad media de  $42 \pm 15$  años de los cuales 33,3% eran mujeres. Las cardiopatías de base fueron tetralogía de fallot (33,3%), estenosis pulmonar congénita (33,3%), trasposición de grandes vasos (22,2%) y una CC compleja (11,1%). Previo a la intervención, todos habían presentado algún tipo de cirugía cardíaca previa, tenían un ventrículo derecho (VD) moderada (33,3%) o severamente dilatado (66%) con una FEVD de  $42 \pm 6\%$ . El tamaño medio del TSVD fue de  $26,89 \pm 5,64$ mm.

Las prótesis implantadas fueron Melody (44,4%), Myval (33,3%) y Venus (22,2%) con necesidad de implante de stent previo en el 55,6% al ser en TSVD nativos. En el 22,2% no fue necesario dado que presentaban tubo valvulado. Uno de los pacientes precisó de acceso transhepático por agenesia de venas cava inferior y superior derecha. Todas quedaron sin insuficiencia significativa y los gradientes máximo y medio fueron de  $14,4 \pm 4,9$  y  $7,67 \pm 3$ , respectivamente. No hubo complicaciones derivadas del procedimiento y la estancia media fue de 4 días. En el seguimiento, los pacientes presentaron mejoría de clase funcional y de parámetros ecocardiográficos.

### Conclusiones

El implante percutáneo de prótesis pulmonares es un procedimiento seguro y eficaz cuando se realiza en centros con experiencia, demostrando buenos resultados en la reparación de la función valvular y la mejora del pronóstico.



## **P57 - Implante de CP stent en Recoartación de Aorta vía carotídea.**

**José Luis Rodríguez Cuevas<sup>1</sup>**, Didier López Pérez<sup>1</sup>, Nelson Servando Baez Zamudio<sup>1</sup>, Claudia Paola Fernández Luna<sup>1</sup>, Christian Torres Marino<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centro Médico Naval, Ciudad de México, Mexico, <sup>2</sup>Hospital Universitario de Burgos, Burgos, España

**Introducción.** La coartación de aorta aislada es una cardiopatía congénita catalogada como simple, sin embargo tanto la intervención quirúrgica como el tratamiento intervencionista presentan riesgo de recoartación, lo cual conlleva a una o más re intervenciones acorde a la evolución de cada paciente; sin dejar de hacer mención de que cada procedimiento que se realiza al paciente tiene sus propios riesgos y así mismo se encuentra descrito la persistencia de Hipertensión Arterial sistémica incluso posterior al tratamiento correctivo.

**Objetivo.** Presentar un caso clínico de Coartación con múltiples re intervenciones así como complicaciones asociadas.

**Material y Métodos.** Caso clínico. Paciente femenino conocida en nuestro Centro a la edad de 6 meses, por cuadro de insuficiencia cardiaca congestiva y ausencia de pulsos femorales, diagnóstico de coartación de aorta con hipoplasia de istmo por lo que se somete a coartectomía termino terminal ampliada con adecuada evolución posquirúrgica. En el seguimiento a los 10 años de edad presenta recoartación por lo que se realiza reintervención con implante de Stent PG10x29mm se reporta sin gradiente residual. Seguimiento a tres años persiste con hipertensión sistémica, zona de recoartación central en stent, con incremento de gradiente por lo que se planea reintervención percutánea sin embargo se aprecia trombosis arterial iliaca bilateral con presencia de múltiples colaterales. Se somete a sesión médico quirúrgica y se decide abordaje por arteriodisección carótida derecha realizando angioplastía inicial con balón de alta presión y finalmente implante de CP stent cubierto 10 zigs x 34mm.

**Resultados.** seguimiento a 2 años sin presencia de gradiente residual posterior a última intervención.

**Conclusiones.** En un paciente con recoartación y pérdida de acceso femoral; la opción de implante de stent vía carotídea es viable y eficaz. La coartación de aorta no es una cardiopatía simple y debe mantenerse vigilancia estrecha a fin de detectar complicaciones asociadas.





## P58 - CATETERISMOS EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LA REGIÓN DE MURCIA

María Macarena Pan Pérez-Villalobos<sup>1</sup>, **Joaquina María Pan Pérez-Villalobos<sup>2</sup>**, Francisco José Castro García<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Can Misses, Ibiza, España, <sup>2</sup>Hospital Los Arcos del Mar Menor, San Javier, España, <sup>3</sup>Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

### INTRODUCCIÓN

El primer procedimiento terapéutico intracardiaco llevado a cabo con un catéter fue la septostomía auricular con balón realizada por Rashkind en 1966, abriendo las puertas del arsenal terapéutico en las cardiopatías congénitas. En la actualidad, el cateterismo intervencionista soluciona problemas de muchas cardiopatías, así como las complicaciones que van apareciendo en el seguimiento, condicionando una disminución del número de intervenciones quirúrgicas.

### MÉTODO

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes  $\geq 14$  años con CC residentes en la Región de Murcia, intervenidos percutáneamente. Análisis de tipos de cateterismos, edades a la realización, hospitales y lesiones residuales.

### RESULTADOS

De 1.216 pacientes, 458 se realizaron un total de 664 cateterismos (177 diagnósticos, 26,7%, y 487 terapéuticos, 73,3%). Dentro de los terapéuticos predominan el cierre de defectos con dispositivos, la colocación de stents y las valvuloplastias o angioplastias con balón.

La edad media de realización es de 13,9 años, con rango 0 meses a 80 años.

La mayoría se realizaron en HUVA (69,8%), seguido de los hospitales madrileños H. Ramón y Cajal (9,2%) y H. Gregorio Marañón (7,7%).

De las 38 lesiones residuales producidas, todas se dieron en los terapéuticos, siendo la más frecuente la insuficiencia pulmonar residual (36,8%) seguida de la estenosis pulmonar residual (18,4%) y la coartación aórtica residual, recoartaciones o la insuficiencia aórtica residual (7,9%).

La tasa de procedimiento inefectivo fue de un 8,3% en las valvuloplastias pulmonares, 5,55% de las valvuloplastias aórticas, un 14,3% de las implantaciones de stents en coartaciones aórticas y un 8,7% en angioplastias de coartaciones no nativas/recoartaciones. Globalmente, la tasa de procedimiento inefectivo fue del 10,5%.

### CONCLUSIONES

El 37,7% de nuestros pacientes han precisado algún cateterismo cardiaco. Se producen lesiones residuales en el 5,7%, siendo las lesiones de poca severidad. Es evidente el valor actual y futuro de este tipo de intervenciones, siendo necesaria una especialización cuidadosa.



## P59 - IMPLANTE DE DISPOSITIVOS EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LA REGIÓN DE MURCIA

María Macarena Pan Pérez-Villalobos<sup>2</sup>, **Joaquina María Pan Pérez-Villalobos<sup>1</sup>**, Manuel Jesús Cuenca Burgos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Los Arcos Del Mar Menor, Murcia, España, <sup>2</sup>Hospital Can Misses, Ibiza, España

### INTRODUCCIÓN

Los pacientes con CC son un grupo complejo con patologías variadas. En los últimos años ha cobrado importancia el uso de dispositivos para el tratamiento mínimamente invasivo tanto primario como secundario de muchas cardiopatías. Analizamos la frecuencia de implante de dispositivos en los pacientes adultos afectados de CCA en la Región de Murcia.

### MÉTODO

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes  $\geq 14$  años con CC residentes en la Región de Murcia, portadores de algún dispositivo cardíaco. Análisis de tipos de dispositivos y cardiopatías en las que se utilizan.

### RESULTADOS

De 1216 pacientes, se implantaron un total de 407 dispositivos en 332 pacientes. En la mayoría se implantó únicamente un dispositivo (84,9%), siendo excepcional tener 3 o más dispositivos (4,2%). El promedio de dispositivos en aquellos pacientes portadores de dispositivos es de 1,23 dispositivos por paciente.

Obtenemos una frecuencia similar de dispositivos tanto de cierre como de ampliación o conexión, con menor frecuencia de los dispositivos para diagnóstico o control del ritmo cardíaco.

El dispositivo más utilizado de forma global fue el dispositivo para cierre septal auricular (23,1%), seguido del stent (18,2%) y de las válvulas protésicas biológicas y mecánicas (21,1%). La mayoría de stents fueron utilizados en el tratamiento de coartaciones aórticas. En cuanto a las válvulas protésicas, fueron más utilizadas en la Tetralogía de Fallot y en las estenosis valvulares pulmonar y aórtica congénitas, entre otros. El resto de los dispositivos, menos frecuentes, se utilizaron para diversos diagnósticos.

### CONCLUSIONES

El 27,3% de nuestra población de estudio es portadora de uno o varios dispositivos cardíacos. Su implante requiere una selección cuidadosa de pacientes, así como un seguimiento a largo plazo de posibles disfunciones o agotamiento que requieran recambio, siendo imprescindible valorar el tipo de patología de base.



## **P60 - Fístula Coronaria. A propósito de dos casos.**

**Susana Uriel Prat**<sup>1</sup>, MD, PhD Pedro Betrian Blasco<sup>2</sup>, Stella Pie Raventós<sup>1</sup>, Noemí Cañete Abajo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Josep Trueta, Girona, España, <sup>2</sup>Hospital Vall Hebrón, Barcelona, España

La fístula coronaria es una malformación cardíaca poco frecuente, representa aproximadamente el 0'27-0'4% de las malformaciones cardíacas congénitas y el 0'1% de las anomalías coronarias.

Presentamos dos pacientes con fístula coronaria con origen en el tronco común y en la arteria circunfleja con trayecto posterior a la arteria aorta y anterior a la aurícula izquierda con drenaje a la aurícula derecha.

Los pacientes estaban asintomáticos, el diagnóstico se realizó mediante ecocardiografía transtorácica y se completó con TC. El soplo continuo en uno de ellos fue el que motivó el estudio ecocardiográfico, el otro paciente se halló la fístula en una ecocardiografía de control de un FOP. Aproximadamente a los 5 años de edad se realizó el cierre percutáneo (dispositivos: AVP II y MVP) con éxito, sin complicaciones postoperatorias.

Las fístulas coronarias se originan de la arteria coronaria derecha, de la descendente anterior o de la arteria circunfleja, típicamente desembocan en cámaras cardíacas derechas: ventrículo derecho, aurícula derecha, seno coronario o arteria pulmonar.

Los pacientes suelen estar asintomáticos durante la infancia, posteriormente, pueden aparecer síntomas, entre los más frecuentes: disnea con el ejercicio, e incluso eventos isquémicos.

Aunque algunas fístulas experimentan cierre espontáneo, sobre todo las medianas-pequeñas de diagnóstico en niños menores de 2 años y con drenaje en ventrículo derecho, la mayoría persisten, algunas según su tamaño provocan sobrecarga de volumen y precisan cierre. En la actualidad el cierre percutáneo es de elección, siendo las fístulas múltiples/ difusas, o las de extrema tortuosidad los límites de su factibilidad.





### **P61 - Sling de la arteria pulmonar; un diagnóstico poco común de estridor.**

**Andrea Villanueva García<sup>1</sup>**, Barbara Lucas Ruiz, Alba Henares Rodriguez, Enrique Blanca Jover

<sup>1</sup>Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

El sling de la arteria pulmonar es una malformación congénita que consiste en la compresión de vía aérea secundaria al origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda (API). Estos pacientes presentan el origen de la API en la arteria pulmonar derecha (APD) y como consecuencia, pueden presentar obstrucción de las vías respiratorias a nivel distal. Presentan clínica respiratoria y el diagnóstico se establece a través de la clínica y pruebas de imagen (ecocardiografía, fibrobroncoscopia y TAC con contraste). El tratamiento es quirúrgico; se reimplanta la API en la arteria pulmonar principal (APP) con reparación de la vía aérea estenosada.

Presentamos el caso de un lactante de 9 meses en seguimiento por estridor bifásico. Había ingresado previamente en cuidados intensivos neonatales por distrés respiratorio neonatal y en pediátricos por laringitis grave.

Presenta estridor de predominio espiratorio que empeora en determinadas posturas y con escasa respuesta a corticoides. Se realiza fibrobroncoscopia flexible en la que se visualiza estenosis distal de vía aérea y TAC sin contraste que informan de estenosis de más del 50% de la luz traqueal a nivel de carina sin causa evidente. La radiografía de tórax es normal. Se realiza ecocardiograma que sugiere arteria APD de calibre semejante a APP y origen anómalo de API desde extremo distal de arteria pulmonar contralateral. Ante datos sugerentes de sling de arteria pulmonar se programa TAC con contraste en el que se confirma el diagnóstico. Condiciona una estenosis grave carinal y de bronquio principal izquierdo, así como estenosis de la propia arteria a dicho nivel por lo que se deriva a unidad de referencia para intervención.

El sling de arteria pulmonar es una patología inusual que no debemos olvidar en casos de estridor asociado a obstrucción distal de vía aérea. El tratamiento es quirúrgico y está indicado en el momento del diagnóstico.



## **P62 - Imagen ecocardiográfica de origen alto de la coronaria derecha como hallazgo incidental**

**EMILIO BLANCO LÓPEZ<sup>1</sup>**, Blanca de los Reyes Castellanos<sup>1</sup>, **María Arántzazu González Marín<sup>1</sup>**, Belén Toral Vázquez<sup>2</sup>, Javier Jiménez Díaz<sup>1</sup>, Miguel Ángel Rienda Moreno<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Universitario De Ciudad Real, Ciudad Real, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

### Descripción del caso:

Niño de 11 años con antecedentes a destacar de osteoma osteoide en fémur derecho tratado con termoablación y asma alérgico estacional a pólenes de gramíneas y olivo, sin antecedentes cardiológicos personales ni familiares de interés.

Fue derivado a consulta de Cardiología infantil por su pediatra de atención primaria por referir dificultad respiratoria de forma ocasional con ejercicio. Al reinterrogarlo, negaba dolor torácico, palpitations, mareos o cualquier otra sintomatología asociada.

La exploración física resultó anodina, con auscultación cardiopulmonar normal. Se realizó ECG donde se objetivaron arritmia sinusal respiratoria y patrón de repolarización precoz, sin otros hallazgos. En el ecocardiograma transtorácico destacó, a nivel del plano paraesternal eje largo y corto, la presencia de un posible origen angulado, ancho y alto de la arteria coronaria derecha (CD) por encima de la unión sinotubular (UST), así como un arco aórtico bovino (AAB), sin cardiopatía estructural. Se completó el estudio con ergometría, que resultó normal y un angioTC de aorta y coronarias que confirmó el origen alto de la CD 6 mm por encima de la UST, con un ostium amplio (6 mm), y un ángulo de 15°, sin aneurismas ni lesiones, además, se confirmaba el AAB. Se decidió actitud expectante.

### Discusión:

Las anomalías coronarias congénitas presentan una prevalencia de alrededor del 2% y se clasifican en tres grandes grupos: coronaria anómala con origen en la arteria pulmonar (CAAP), origen aórtico anómalo de una arteria coronaria (OAAAC) y fístulas coronarias. El orificio alto de la CD forma parte del segundo grupo y existe la recomendación de no intervenir a los pacientes con OAAA-CD asintomáticos sin datos de isquemia miocárdica ni anatomía de riesgo (definida por características tales como trayecto intramural y/o anomalías del orificio: forma de hendidura, salida en ángulo agudo, orificio >1cm por encima de la UST).



### **P63 - ARCO AÓRTICO DERECHO CON DOBLE SISTEMA DUCTAL COMO HALLAZGO INCIDENTAL**

**María de las Mercedes Aristoy Zabaleta<sup>1</sup>**, María Arroyas Sánchez<sup>1</sup>, Isabel Pinto Fuentes<sup>1</sup>, Belén Toral Vázquez Toral Vázquez<sup>2</sup>, Leticia Albert de la Torre<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, , España

#### **CASO CLÍNICO:**

Adolescente de 15 años en seguimiento en nuestro centro hospitalario por retraso madurativo, sobre todo a nivel del lenguaje desde los 6 años. Además, presenta hipoacusia moderada del oído derecho (portadora de audífono) e hipoplasia leve del brazo izquierdo. Se realizó estudio genético con detección de delección patogénica en la citobanda 22q11.21, que afecta a la región crítica del síndrome de microdelección 22q11.2 que pueden asociarse fenotípicamente con varios síndromes, destacando el síndrome de DiGeorge y el síndrome velocardiofacial. Se realizó ecocardiograma que objetivó arco aórtico derecho (AAD) con posible arteria subclavia izquierda (ASI) aberrante y distal a la salida de la misma, un flujo compatible con ductus arterioso persistente (DAP). En el hospital de referencia, se realiza cardioresonancia magnética que describe un AAD con doble sistema ductal. Primer vaso dirigido hacia la izquierda y sin que se bifurque (arteria carótida izquierda), posteriormente arteria carótida derecha y arteria subclavia derecha. La ASI se origina a través del ductus izquierdo desde la arteria pulmonar. Además, el DAP pequeño derecho desemboca en la rama pulmonar derecha. Se aceptó en sesión médico-quirúrgica y se realizó cierre percutáneo del DAP derecho con Nit Occlud PDA 7x6 mm y cierre del DAP izquierdo con AVP II 10 mm ambos por vía anterógrada, sin incidencias. Posteriormente, permanece asintomática y los dispositivos se encuentran normoposicionados sin shunt residual.

#### **CONCLUSIÓN:**

La expresión clínica del síndrome de delección 22q11.2 es variable, lo que conlleva que en ocasiones su diagnóstico se retrase, siendo fundamental una sospecha diagnóstica para ofrecer una atención multidisciplinar. Hasta el momento, no se ha descrito la asociación descrita previamente, por lo que es importante destacar que puede llegar a ser necesario la realización de resonancia magnética cardiaca o tomografía computerizada para el diagnóstico definitivo, sobre todo en pacientes mayores con ecocardiogramas no concluyentes.



#### **P64 - Edad poco habitual de presentación de un ALCAPA**

**Alejandro Barea Bejarano**<sup>1</sup>, Júlía Gramage Tormo<sup>2</sup>, Juana María Espín López<sup>3</sup>, Fuensanta Escudero Cárceles<sup>3</sup>, Moisés Sorlí García<sup>3</sup>, María Isabel Martínez Lorente<sup>3</sup>, Miguel Navalón Pérez<sup>3</sup>, Francisco José Castro García<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Rafael Méndez, Lorca, España, <sup>2</sup>Hospital Universitario San Juan de Alicante, Alicante, España, <sup>3</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

El síndrome ALCAPA es una cardiopatía congénita poco frecuente y causa de isquemia miocárdica en la población pediátrica.

Los autores presentan el caso de una niña de 9 años diagnosticada al detectar un soplo continuo en una revisión pediátrica y ser remitida a Cardiología Pediátrica. En el ecocardiograma, la imposibilidad de identificar el origen de la arteria coronaria izquierda y múltiples flujos en Doppler color de colaterales hizo sospechar el origen anormal de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar (ALCAPA). Se realizó una tomografía computarizada y un cateterismo cardíaco para confirmar el diagnóstico. Habitualmente esta cardiopatía suele debutar en el periodo de lactante bien sea por un cuadro de insuficiencia cardiaca o incluso como infarto agudo de miocardio.

El síndrome ALCAPA rara vez se manifiesta en la infancia tardía, adolescentes y adultos. Puede ser una causa importante de paro cardíaco repentino o más frecuentemente de insuficiencia cardiaca con dilatación de cavidades izquierdas.





**P65 - Papel del TC cardíaco en el estudio de la disfunción protésica pulmonar precoz en una cohorte de pacientes con cardiopatías congénitas del adulto sometidos a un recambio percutáneo un centro terciario de referencia.**

**Clara Ugueto Rodrigo<sup>1</sup>, Pablo Meras Colunga, Carlos Merino Argos, José Ruiz Cantador, Lucía Fernández Gassó, Santiago Jiménez Valero, Raúl Moreno Gómez**

<sup>1</sup>Hospital La Paz, Madrid, España

El recambio percutáneo de la válvula pulmonar (RPVP) ofrece un método mínimamente invasivo para su reparación, con una mejor recuperación y con un menor coste económico. Su mortalidad es baja, siendo la conversión a cirugía excepcional y la tasa de complicaciones variable. La fractura del stent es la complicación más frecuente seguida de la endocarditis y la trombosis. Esta última es poco frecuente y no existe mucha bibliografía. En nuestro centro; un hospital terciario de referencia, se realizan unos 12 casos/año. Durante los últimos 3 años, se implantaron 35 por acceso percutáneo transfemoral eficazmente en todos los pacientes. Se realizó un ecocardiograma transtorácico antes y después y una primera revisión temprana. Ante la sospecha de disfunción protésica precoz (DPP) (definida como aumento de gradientes o insuficiencia pulmonar (IP) significativa no presente tras el implante), se realizó una tomografía computarizada (TC). Se revisaron los estudios de forma retrospectiva, realizándose un total de 8 en 7 pacientes (20% del total) y 5 dirigidos a descartar trombosis. La edad media fue 31,4 años; siendo el 50% mujeres. El RPVP se había indicado por IP tras reparación de Tetralogía de Fallot en 6 casos y por estenosis en el restante. En 4 pacientes (57%) se colocó stent previo y en 2 valve in valve (28%). En 4 de los pacientes en los que se realizó TC (67%), se objetivó que la DPP se correspondía con un marcado engrosamiento o restricción de los velos, sugerente de trombosis, sin relacionar ninguna característica basal ni ningún parámetro del implante con la DPP. Todos los pacientes tomaban antiagregación simple, intensificándose el tratamiento antitrombótico tras el diagnóstico. Ninguno de los pacientes falleció ni necesitó una reintervención y los gradientes permanecieron estables. El TC cardíaco es una herramienta fundamental para estudiar la DPP tras un RPVP y ajustar el tratamiento.



## **P66 - Estudio del ventrículo derecho dilatado mediante ecocardiografía tridimensional en pacientes pediátricos con tetralogía de Fallot corregida**

**Belen Toral Vázquez<sup>1</sup>**, Leticia Albert de la Torre<sup>1</sup>, Ana Teresa Caro Barri<sup>1</sup>, Elisa Aguirre Pascual<sup>2</sup>, David Coca Robino†<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Instituto Pediátrico del corazón. Hospital 12 Octubre, Madrid, España, <sup>2</sup>Servicio Radiología Hospital 12 Octubre, Madrid, España

**Objetivos.** Tras la cirugía inicial de los pacientes con Tetralogía de Fallot (TOF) es frecuente la presencia de insuficiencia pulmonar que produce dilatación y disfunción del ventrículo derecho (VD). El tratamiento de ésta es el implante de una prótesis valvular pulmonar que debe de realizarse en el momento oportuno. En la valoración del tamaño/función del VD el gold-estándar es la cardio-resonancia (CRM), sin embargo, el ecocardiograma-tridimensional (eco3D) está surgiendo como una técnica alternativa. El objetivo es comparar las medidas de tamaño/función del VD obtenidas por eco3D y CRM en pacientes intervenidos de TOF.

**Material y métodos:** Se ha realizao un estudio prospectivo en pacientes con TOF corregido con el VD dilatado. Además, se ha establecido una población de pacientes control con corazón estructural y funcionalmente normal. Los valores de volumen y función del VD obtenidos por eco3D se han comparado con los de CRM utilizando el análisis de Bland-Altman y regresión lineal.

**Resultados:** Se han analizado uno total de 20 pacientes con TOF y 5 en la población de control. Los valores de volumen-telediastólico del VD (volTD\_VD) en eco3D muestran una correlación media-alta con la CMR ( $r=0.63$ ) con un resultado estadísticamente significativo ( $p=0.002$ ). En los pacientes control al valorar el VolTD\_VD existe también una correlación alta y positiva ( $r=0.72$ ) pero con un valor no estadísticamente significativo ( $p=0.067$ ). Sin embargo, al analizar la fracción de eyección del VD (FEVD) no existe correlación en ninguno de los 2 grupos ( $r=0.036$  para pacientes con TOF y  $r=0.53$  para pacientes control) sin obtener resultado significativamente estadístico ( $p=0.88$  en TOF y  $p=0.21$  en controles).

**Conclusiones.** En la estimación del VolTD\_VD existe una correlación positiva entre los valores obtenidos mediante eco3D comparado con los de CRM aunque ésta es débil. En la valoración de la FEVD al comparar ambas técnicas no se ha obtenido ninguna correlación.



## **P67 - Insuficiencia mitral en debut de coartación de aorta; ¿es siempre secundaria a la disfunción ventricular?.**

**Francisco Javier Rodríguez Represa<sup>1</sup>**, Cristina Nuñez Carretero<sup>1</sup>, Nuria Gil Villanueva<sup>1</sup>, Alejandro Rodríguez Ogando<sup>1</sup>, Fernando Saturnino Ballesteros Tejerizo<sup>1</sup>, Esther Panadero Carlavilla<sup>1</sup>, Lucía Escribano Gómez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España, <sup>2</sup>Hospital General Albacete, Albacete, España

Lactante de 3 meses que debuta como shock cardiogénico secundario a coartación de aorta crítica no diagnosticada prenatal. Al diagnóstico se realiza cateterismo emergente con implante de stent en arco aórtico con buen resultado. Sin embargo, el paciente mantiene disfunción ventricular severa con IM severa y necesidad de inotropos elevados con edema pulmonar por lo que se realiza técnica de Rashkind para descomprimir la aurícula izquierda. Con ello se consigue mejoría clínica con descenso de las drogas vasoactivas, sin embargo, en ecografías de control persiste disfunción con FEVI 40% e IM severa que impide el destete respiratorio. En controles posteriores destaca prolapso de velo posterior de la mitral con un flap de una cuerda tendinosa por lo que se decide realizar plastia mitral. En ecografía postintervención persiste una insuficiencia mitral moderada-severa menor que en controles previos. Ante mejoría clínica postoperatoria del paciente permite ser extubado y suspender medicación inotrópica a los seis días tras la cirugía. Se mantiene tratamiento de insuficiencia cardíaca con milrinona y ciclos de levosimendan hasta su alta definitiva del hospital a los 3 meses y medio del debut y se asocia de manera progresiva tratamiento oral con bisoprolol, ivabradina y enalapril, tras mostrar intolerancia a sacobutril-valsartán. Con todo ello el paciente puede irse de alta con buena clase funcional (NYHA II) y ganancia ponderal. En último control a los 6 meses y medio del debut se ha objetivado marcada mejoría hasta la normalización de la función biventricular (FEVI 62% y TAPSE 12) mostrando una IM actual leve con descenso del NTproBNP a 315 ng/L.

La IM es un hallazgo frecuente en casos de disfunción del VI pero su etiología es amplia. Alteraciones mecánicas tanto de sus valvas como de sus aparatos tendinosos secundarios a isquemia deben formar parte del diagnóstico diferencial.



## **P68 - Disfunciones agudas de la función ventricular de etiología diversa: revisión de cinco casos.**

Marta García Martínez<sup>1</sup>, **Adolfo Sobrino Baladrón<sup>1</sup>**, María Lozano Balseiro<sup>1</sup>, Irene García Hernández<sup>1</sup>, Alejandro Rasines Rodríguez<sup>1</sup>, María García Vieites<sup>1</sup>, Alba María Parga Hervés<sup>1</sup>, Fernando Rueda Núñez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Materno Infantil Teresa Herrera, A Coruña, A Coruña, España

### Introducción

La disfunción ventricular aguda es la alteración de la contracción y/o relajación del ventrículo, resultando en gasto cardíaco insuficiente. Aunque las causas más habituales en la población pediátrica son las cardiopatías congénitas y miocarditis, existen etiologías diversas que deben considerarse en el diagnóstico diferencial.

### Objetivos

Describir cinco casos de disfunción ventricular aguda con presentación y etiologías heterogéneas.

### Material y Métodos

Se revisaron retrospectivamente cinco casos de shock cardiogénico entre 2020-2023 en un hospital de tercer nivel, describiendo su clínica, diagnóstico, tratamiento y evolución.

### Resultados

Caso 1: 26 días. Acude a Urgencias por rechazo de tomas, presentando episodio de inestabilidad hemodinámica grave. Tras estudios analíticos, resultó ser secundario a hipocalcemia en contexto de hipoparatiroidismo primario.

Caso 2: 8 años. Miocardiopatía de Tako Tsubo tras cirugía traumatológica. Presentó bradicardia, edema pulmonar agudo y acinesia apical en ecocardiografía.

Caso 3: 10 días. Estenosis pulmonar crítica. Seis días tras valvuloplastia presenta disfunción aguda izquierda severa. Descartadas causas identificables, el embolismo paradójico y aturdimiento cardíaco secundario fueron la principal sospecha.

Caso 4: 6 meses. Derivado a Cardiología por soplo sistólico, asintomático salvo escasa ganancia ponderal. Dilatación y disfunción ventricular izquierda en ecocardiograma, confirmada la sospecha diagnóstica mediante TAC de ALCAPA.

Caso 5: 6 meses. Acude a Urgencias por dificultad respiratoria sin mejoría con broncodilatadores. Cardiomegalia en radiografía de tórax, es posteriormente diagnosticada de ALCAPA.

### Resultados

Los cinco pacientes presentaron deterioro agudo hemodinámico con ingreso en UCI y soporte inotrópico. La corrección de alteraciones metabólicas y reparación quirúrgica fueron determinantes en la recuperación de los pacientes. Todos presentaron evolución favorable sin secuelas significativas.

### Conclusiones

Las disfunciones ventriculares agudas requieren un diagnóstico rápido y tratamiento de soporte y etiológico óptimos, identificando tanto causas tratables como aquellas transitorias que no precisan medidas específicas para disminuir la invasividad y los procesos innecesarios.





## P69 - MIOCARDIOPATÍAS RESTRICTIVAS. NUESTRA EXPERIENCIA

Clara Rodríguez García<sup>1</sup>, Claudia Bellido Gallego<sup>1</sup>, Lucia Gonzalez Vila<sup>1</sup>, Maria Torres Rico<sup>1</sup>, Maria Luisa Dominguez Quintero<sup>1</sup>, Maria Teresa Santos Martin<sup>1</sup>, Marta Álvarez<sup>1</sup>, Carmen Rodríguez Rueda<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

La miocardiopatía restrictiva (MCR) es una entidad infrecuente en pediatría, presentando una incidencia de 2,5-5% de las miocardiopatías de la infancia. La principal etiología es la idiopática, sin embargo, entre las causas conocidas se encuentran las genéticas e infiltrativas, siendo estas últimas excepcionales en pediatría.

Hemos realizado un estudio descriptivo retrospectivo observacional de los últimos 15 años en pacientes hasta 14 años, de las miocardiopatías restrictivas registradas en nuestro centro con el objetivo de describir su curso según etiología.

- Caso 1: Mujer de 5 años, sin antecedentes previos conocidos, que es derivada a nuestro centro por distensión abdominal objetivando hepatomegalia y cardiomegalia severa en Rx de tórax. En ecocardiografía inicial observamos miocardiopatía restrictiva con derrame pericárdico y distensión de vena cava inferior con edemas inferiores encontrándose en insuficiencia cardiaca grado II (ROSS) precisando tratamiento diurético. Entre múltiples pruebas se halla variante patogénica en heterocigosis en TNNI3 compatible con sospecha. Actualmente la paciente tiene 7 años y se encuentra en lista de trasplante.
- Recién nacido con soplo que se objetiva septo displásico con patrón restrictivo y múltiples CIV. Se inicia tratamiento anticoagulante y seguimiento estrecho, actualmente tiene 4 meses con mejoría de la función sistólica y diastólica.
- Varón de 5 años derivado desde Hematología con leucemia mielomonocítica crónica juvenil en remisión completa tras trasplante de médula ósea. Detecta en revisión, trombo en ápex del ventrículo derecho (VD) con dilatación de la aurícula derecha con función sistólica normal. La RMN cardíaca diagnóstica miocardiopatía restrictiva con patrón compatible con fibrosis endomiocárdica hipereosinofílica del VD y trombo con probable relación con fármacos quimioterápicos recibidos. Actualmente tiene 18 años y asintomático.

Hemos podido ver que la evolución y pronóstico de la enfermedad varía en función de etiología y la importancia de precocidad diagnóstica aunque el trasplante cardíaco sigue siendo el tratamiento final.